

Tratamento

- O paciente deve ser acompanhado por equipe multidisciplinar experiente para monitoramento dos sinais e sintomas por ser uma doença multissistêmica;
- Sessões de fisioterapia motora para auxílio nas fraquezas articulares;
- Imunização com vacina contra influenza e doença pneumocócica, a fim de diminuir as exacerbações respiratórias;
- Exercício aeróbico submáximo para melhorar força e função muscular.

TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

- Alfa- α -glicosidase ácida: frasco ampola com 50 mg de pó liofilizado

ESQUEMA DE ADMINISTRAÇÃO

- Alfa- α -glicosidase: 20 mg/kg, via intravenosa, a cada 15 dias

PELA SUA SAÚDE:

1. LEIA AS INFORMAÇÕES DAS EMBALAGENS DOS MEDICAMENTOS.
2. SIGA AS INSTRUÇÕES DO SEU MÉDICO OU FARMACÊUTICO.



Horário de Assistência Farmacêutica:

Segunda à Sexta

das 07h00 às 17h00

Para maiores Informações procure o Farmacêutico.



Comissão de Atenção Farmacêutica
Farmácia do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica
SPDM – Associação Paulista para o Desenvolvimento da Medicina
2025

Farmácia de Medicamentos Especializados
SPDM - Associação Paulista para o Desenvolvimento da Medicina

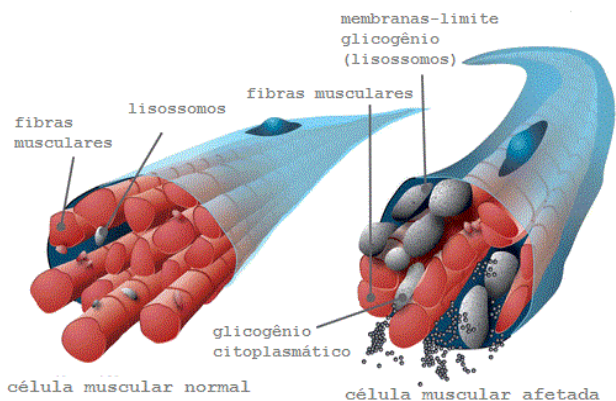
COMISSÃO DE ATENÇÃO FARMACÊUTICA

DOENÇA DE POMPE



Introdução

A Doença de Pompe (DP) ou glicogenose tipo II é um distúrbio neuromuscular hereditário que causa fraqueza muscular progressiva em pessoas de todas as idades. Caracteriza-se pela deficiência da enzima alfa-glicosidase ácida, que faz a quebra do glicogênio (fonte de energia do organismo). A falta ou redução desta enzima faz o glicogênio se acumular dentro das células, causando a destruição do tecido muscular.



Curiosidades

- A Doença de Pompe atinge um indivíduo a cada 50 mil nascidos.
- No Brasil, estima-se que haja cerca de 2,5 mil pessoas com Doença de Pompe.
- Em todo o mundo, estima-se que esta doença rara e pouco conhecida atinja entre 5.000 a 10.000 pessoas.

Diagnóstico da Doença de Pompe

A confirmação do diagnóstico de DP envolve exames bioquímicos ou genéticos que deverão ser realizados sempre que houver suspeita clínica ou laboratorial dessa doença. É importante ressaltar que o diagnóstico precoce é fundamental e que, no Brasil, ainda ocorre diagnóstico em estágio avançado da doença.

Sintomas

O principal sintoma da DP é a fraqueza muscular, mas também estão incluídas outras manifestações, como:

- Dificuldades respiratórias e alimentares, e atraso no desenvolvimento motor.
- Na forma precoce da doença, quando os sintomas aparecem até 12 meses de vida, é observado o aumento do tamanho do coração.

