

Tratamento

O tratamento é complexo e requer medidas específicas para o controle da progressão da amiloidogênese sistêmica, além de terapia direcionada aos sintomas e órgãos afetados pela amiloidose.

Existem duas formas de tratamento para a doença:

- **Transplante hepático:** esse procedimento permite parar a progressão dos sintomas da PAF, mas não cura lesões já existentes. Além dos riscos causados pela cirurgia, para evitar a rejeição do novo órgão, o paciente pode se tornar mais vulnerável a infecções.
- **Medicamentos:** utilizados para a estabilização e inibição da produção das proteínas mutantes, evitam a formação de depósitos de fibras amiloides e podem diminuir a progressão da doença.

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.

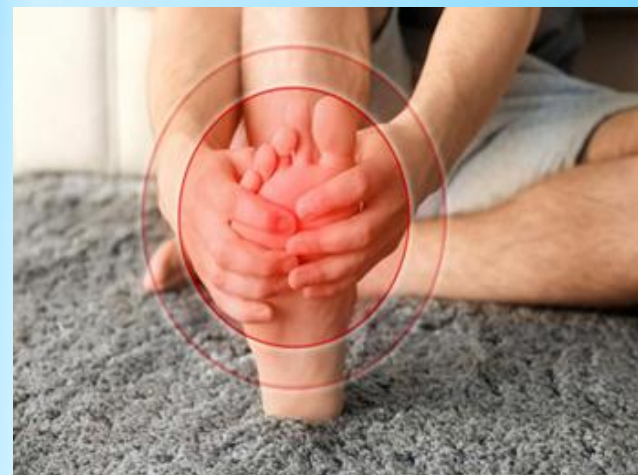


Comissão de Atenção Farmacêutica
Farmácia do Componente Especializado da
Assistência Farmacêutica
SPDM – Associação Paulista para o Desenvolvimento
da Medicina
2025

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

COMISSÃO DE ATENÇÃO FARMACÊUTICA

POLINEUROPATIA AMILOIDÓTICA FAMILIAR



Introdução

A polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) é uma doença hereditária rara e degenerativa que causa uma aglomeração de proteínas anormais nos tecidos do organismo, afetando a sensibilidade da pele e causando dores fortes nos membros inferiores e superiores.

A PAF é uma doença neurológica e as principais complicações estão relacionadas ao sistema nervoso periférico (responsável pela transmissão dos estímulos recebidos pelo corpo e pelas respostas a estes estímulos) e autônomo (parte do sistema nervoso que está relacionado ao controle da vida vegetativa, ou seja, controla funções como a respiração, circulação do sangue, controle de temperatura e digestão).



Causas

Por se tratar de uma doença hereditária, o pai ou a mãe acometidos com a doença podem transmiti-la para um ou mais filhos (cada filho tem 50% de chance de possuir o gene).

O diagnóstico da PAF (Polineuropatia Amiloidótica Familiar) pode ser consolidado a partir do quadro clínico determinado por especialistas na área de neurologia ou cardiologia, constatação do depósito amiloide, teste genético comprovando a mutação em TTR e histórico familiar da doença.

Contudo, casos de sintomatologia compatível (sem outra causa demonstrada), DNA com a presença da mutação e sem história familiar conhecida também devem ser considerados. Portanto para o diagnóstico é necessário: DNA com a presença de mutação e sintomatologia compatível.



Sintomas

A diminuição ou perda de sensibilidade à temperatura, sensações de formigamento ou dormência, e dor intensa são os principais sintomas da PAF e se manifestam primeiro nos membros inferiores e depois, com a evolução da doença, nos membros superiores.

Perda de peso sem motivo aparente, dificuldade na digestão, diarreia e disfunção sexual são outros sintomas da PAF, assim como tonturas ou desmaios causados por alterações na pressão arterial.

Mudanças no batimento cardíaco, desmaios, tontura, falta de ar e dor no peito são sinais que a doença afeta o coração, e ocorre acúmulo de proteínas nos músculos dos músculos do coração e que podem levar à insuficiência cardíaca.

