



FLUXO DE ACESSO
MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I
PORTARIA CONJUNTA Nº 12 DE 11 DE ABRIL DE 2018

MEDICAMENTO

- LARONIDASE 0,58 MG SOLUÇÃO INJETÁVEL (FRASCO DE 5 ML)

DOCUMENTOS NECESSÁRIOS

- Cópia do RG,
- Comprovante de residência,
- Cartão nacional de saúde do paciente;
- Receita Médica em 2 vias (deve ser renovado SEMESTRALMENTE junto com o LME);
- Relatório Médico com a descrição de todas as condições do critério de inclusão e CID, em 2 vias;
- LME de solicitação de medicamento em 2 vias (deve ser renovado SEMESTRALMENTE);
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade – TER, assinado pelo médico e pelo paciente.

EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

EXAMES OBRIGATÓRIOS:

- Atividade da enzima alfa-L-iduronidase (IDUA)
- Quantificação de GAGs urinários

EXAMES COMPLEMENTARES:

Avaliação do neurodesenvolvimento;

- Ressonância magnética do crânio e coluna
- Velocidade de condução do nervo mediano

Avaliação oftalmológica

- Acuidade visual,
- Exame de retina,
- Exame da córnea

Audiometria

- Ecocardiograma
- Eletrocardiograma
- CVF/VEF1 (espirometria)
- Polissonografia

AVALIAÇÃO DA MOBILIDADE ARTICULAR

- Radiografias do crânio (perfil), (Laudo)
- RX da coluna vertebral (perfil, incluindo região cervical), (laudo)
- RX de tórax (póstero- anterior), (Laudo)
- RX coxofemoral (póstero- anterior) (Laudo)
- RX de ambas as mãos.

OBS: Outros exames complementares poderão ser solicitados pela Unidade de Referência, a depender da situação clínica do paciente.



EXAMES DE MONITORAMENTO

- Atividade da enzima alfa-L-iduronidase (IDUA)
- Quantificação de GAGs urinários

Periodicidade: A cada 6 meses

- Radiografias do crânio (perfil),
- RX da Coluna vertebral (perfil, incluindo região cervical),
- RX do Tórax (póstero-anterior),
- RX Coxofemoral (póstero-anterior) e
- RX de ambas as mãos.

Periodicidade: A cada 12 meses.

UNIDADE DE REFERÊNCIA

CAPITAL:

CIMEB - Centro de Medicamentos Especializados da Bahia

End: Av. Laurindo Régis, s/nº - Engenho Velho de Brotas, Salvador - BA, CEP 40240-550. Parque Solar Boa vista.

Tel: da Farmácia: 3116-4935/31171645

Horário: 8h às 18h

INTERIOR:

Bases Regionais de Saúde e Núcleos Regionais de Saúde (antigas DIRES)

CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10)

– E76.0 Mucopolissacaridose do tipo I

Atenção: Para consultar as atualizações dos medicamentos e CID-10 desta patologia, acessar o SISTEMA DE GERENCIAMENTO DA TABELA UNIFICADA DE PROCEDIMENTOS (SIGTAP): <http://sigtap.datasus.gov.br/>

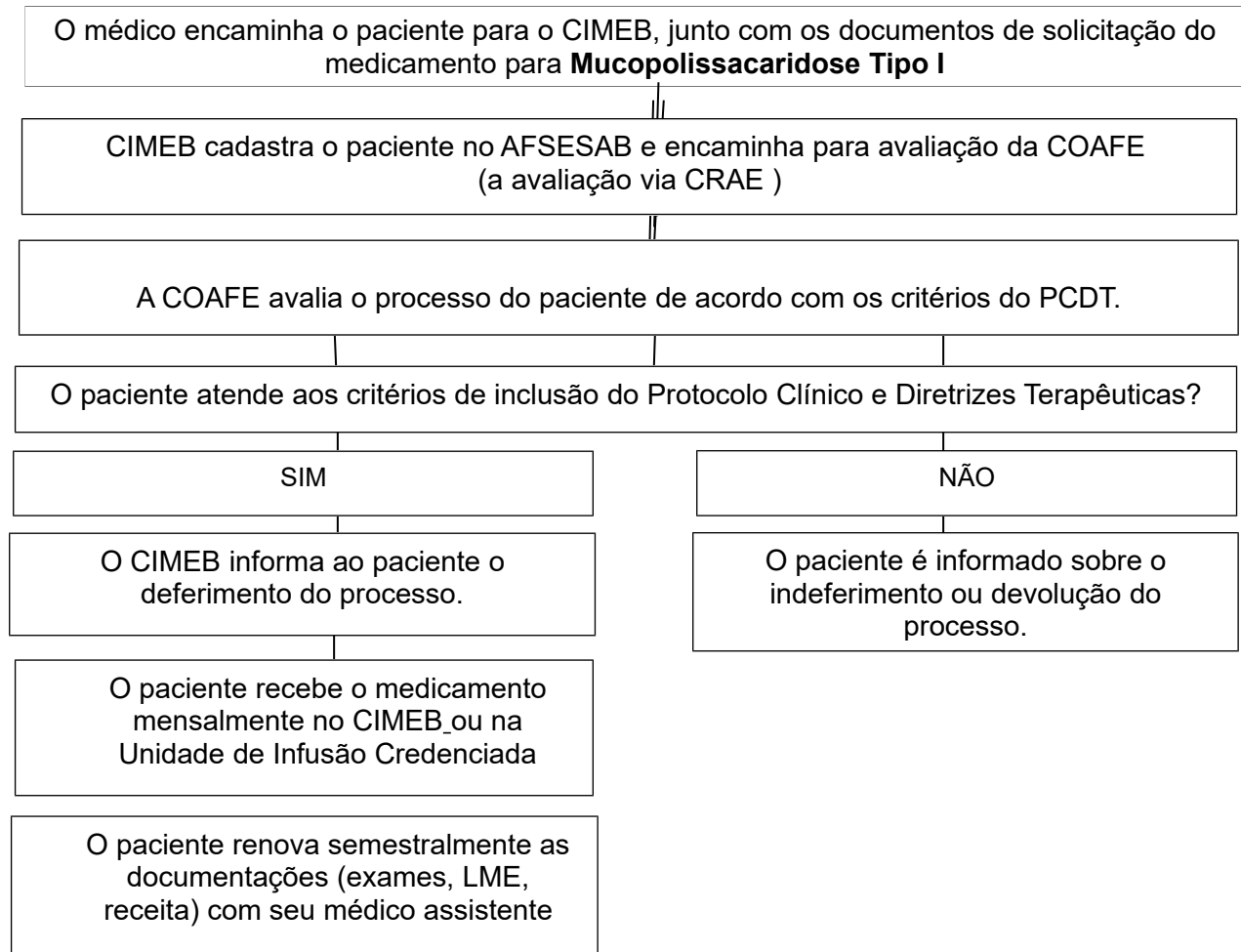


OBSERVAÇÕES

- Recomenda-se que o tratamento da MPS I seja feito por equipe em serviços especializados, para fins de diagnóstico e de acompanhamento dos pacientes e de suas famílias.
- Como o controle da doença exige experiência e familiaridade com manifestações clínicas associadas, convém que o médico responsável tenha experiência e seja treinado nessa atividade.
- Para a administração de medicamentos biológicos intravenosos, é essencial o atendimento centralizado, para maior racionalidade do uso e avaliação da efetividade dos medicamentos.
- A infusão deve ser feita em ambiente hospitalar ou ambulatorial. Infusões domiciliares podem ser consideradas após 6 meses de tratamento sem intercorrências.



FLUXO DE ACESSO PARA PACIENTES DE SALVADOR





FLUXO DE ACESSO PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE- NRS E/OU BASES REGIONAIS DE SAÚDE- BRS (antigas DIRES)

