

**APÊNDICE 2**  
**PROGRAMA MÍNIMO DE AVALIAÇÕES PARA SEGUIMENTO DOS**  
**PACIENTES COM MPS IVA SOB TERAPIA DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA OU NÃO**

<b>Avaliações</b>	<b>Avaliação inicial</b>	<b>A cada 6 meses</b>	<b>Anualmente</b>
<b>Atividade enzimática</b>	X	X*	
<b>GAGs urinários</b>	X	X**	
<b>Aconselhamento genético</b>	X		
<b>História médica</b>	X	X	
<b>Revisão do número de infusões realizadas no período***</b>		X	
<b>Determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento**</b>	X	X	
<b>Peso/altura</b>	X	X	
<b>Pressão arterial</b>	X	X	
<b>Hepatimetria (exame físico)</b>	X	X	
<b>Questionário de qualidade de vida validado**</b>	X	X <sup>S</sup>	X
<b>AVALIAÇÃO NEUROLÓGICA</b>			
- Exame neurológico	X	X	
- RNM da coluna	X		
- RX de coluna	X		
<b>AVALIAÇÃO OFTALMOLÓGICA (acuidade visual, retina, córnea)</b>	X		
<b>AUDIOMETRIA</b>	X		
<b>AVALIAÇÃO FUNCIONAL</b>			
- Ecocardiograma	X	X <sup>S</sup>	
- Eletrocardiograma	X		
- CVF/VEF1 (espirometria)	X	X <sup>S</sup>	X
- Polissonografia	X		
- TC6M**	X	X	
<b>AVALIAÇÃO ORTOPÉDICA</b>			
- Raio X de quadril e membros inferiores	X		