



Fluxo de Acesso
Mucopolissacaridose (MPS) tipo IV A (MPS IVA)
PORTARIA CONJUNTA SCTIE/SAES/MS Nº 19, DE 04 DEZEMBRO DE 2019

MEDICAMENTOS

- ALFAELOSULFASE 1 MG/ML SOLUÇÃO INJETÁVEL (POR FRASCO AMPOLA DE 5 ML)

DOCUMENTOS NECESSÁRIOS

- Cópia do Cartão Nacional de Saúde (CNS) do paciente;
- Cópia de documento de identidade e CPF do paciente;
- Cópia do comprovante de residência; (em nome do paciente ou responsável pelo paciente)
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME), adequadamente preenchido (renovar SEMESTRALMENTE);
- Prescrição médica devidamente preenchida, assinada e carimbada pelo médico. (As prescrições médicas devem obedecer as normas sanitárias vigentes para cada tipo de medicamento solicitado. ([LEI Nº 13.732, DE 8 DE NOVEMBRO DE 2018](#); PORTARIA 344, de 1998; RESOLUÇÃO – RDC Nº 20, DE 5 DE MAIO DE 2011 e outros).
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade -TER; assinado pelo médico e paciente.
- Relatório médico com CID-10, informando os critérios de inclusão de acordo com o PCDT:
 1. Todos os pacientes que apresentarem pelo menos um dos sintomas ou sinais descritos no PCDT de MPS IV A.
 2. Paciente com Suspeita Diagnóstica e tiverem o diagnóstico de MPS IV A confirmado de acordo com um dos critérios abaixo relacionados:
 - atividade da GALNS < 10% do limite inferior dos valores de referência em fibroblastos ou leucócitos E atividade de uma outra sulfatase (arilsulfatase A, arilsulfatase B, heparan N-sulfatase ou iduronatosulfatase) avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método, apresentando valores normais; OU
 - atividade da GALNS < 10% do limite inferior dos valores de referência em papel-filtro, fibroblastos ou leucócitos E presença de mutações patogênicas em homozigose ou heterozigose composta no gene GALNS.



EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

EXAMES OBRIGATÓRIOS:

- Atividade da GALNS e (validade indeterminada)
- Atividade, pelo menos uma, outra sulfatase, (arilsulfatase A, arilsulfatase B, heparan N-sulfatase ou iduronato-sulfatase) avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método.(validade indeterminada)

EXAMES COMPLEMENTARES: *Observações

Pacientes que receberão o primeiro atendimento via CEAF devem disponibilizar todos os relatórios médicos de avaliação inicial.

Abaixo estão descritas avaliações necessárias de acordo com apêndice B da Portaria Conjunta SCTIE/SAES/MS Nº 19, de 05 dezembro de 2019.

AVALIAÇÃO NEUROLÓGICA:

- Exame neurológico (validade indeterminada)
- RNM do crânio (validade indeterminada)
- RNM da coluna (validade indeterminada)
- Velocidade de condução do nervo mediano
- Avaliação do neurodesenvolvimento

AVALIAÇÃO OFTALMOLÓGICA :

- Acuidade visual,
- Exame de Retina
- Exame da Córnea

AUDIOMETRIA

AVALIAÇÃO FUNCIONAL

- Ecocardiograma (validade indeterminada)
- Eletrocardiograma (validade indeterminada)
- TC12M (validade indeterminada)
- CVF/VEF1 (Espirometria) (validade indeterminada)
- Polissonografia (validade indeterminada)

AVALIAÇÃO DA MOBILIDADE ARTICULAR

- RAIO-X ÓSSEO (Laudo) (validade indeterminada)

EXAMES DE MONITORAMENTO

- Atividade enzimática
- TC6M (teste da caminhada de 6 minutos)
- Espirometria (CVF/VEF1),
- Níveis urinários de GAGs,
- Ecocardiograma;
- Relatório Médico com CID-10 incluindo;
- 1. História médica(descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas, informando se o paciente apresenta regressão neurológica, conforme PCDT de Mucopolissacaridose Tipo IV;
- 2. Determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento;
- 3. Peso/altura;
- 4. Pressão arterial
- 5. Informações sobre a Hepatimetria (exame físico);
- 6. Questionário de qualidade de vida validado;
- 7. Informações de adesão ao tratamento, e número de infusões durante o período.

Periodicidade: a cada seis meses.



UNIDADES DE REFERÊNCIA

Capital e Região Metropolitana

CIMEB - Centro de Infusões e Medicamentos Especializados da Bahia

Parque Solar Boa vista

End: Av. Laurindo Régis, s/nº -Engenho Velho de Brotas, Salvador - BA, CEP 40250-240

Tel: da Farmácia: 3116-4935/31171645

Horário: 7h às 17h

E-mail:cimeb@saude.ba.gov.br

Interior

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

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

- E76.2 outras mucopolissacaridose

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/>

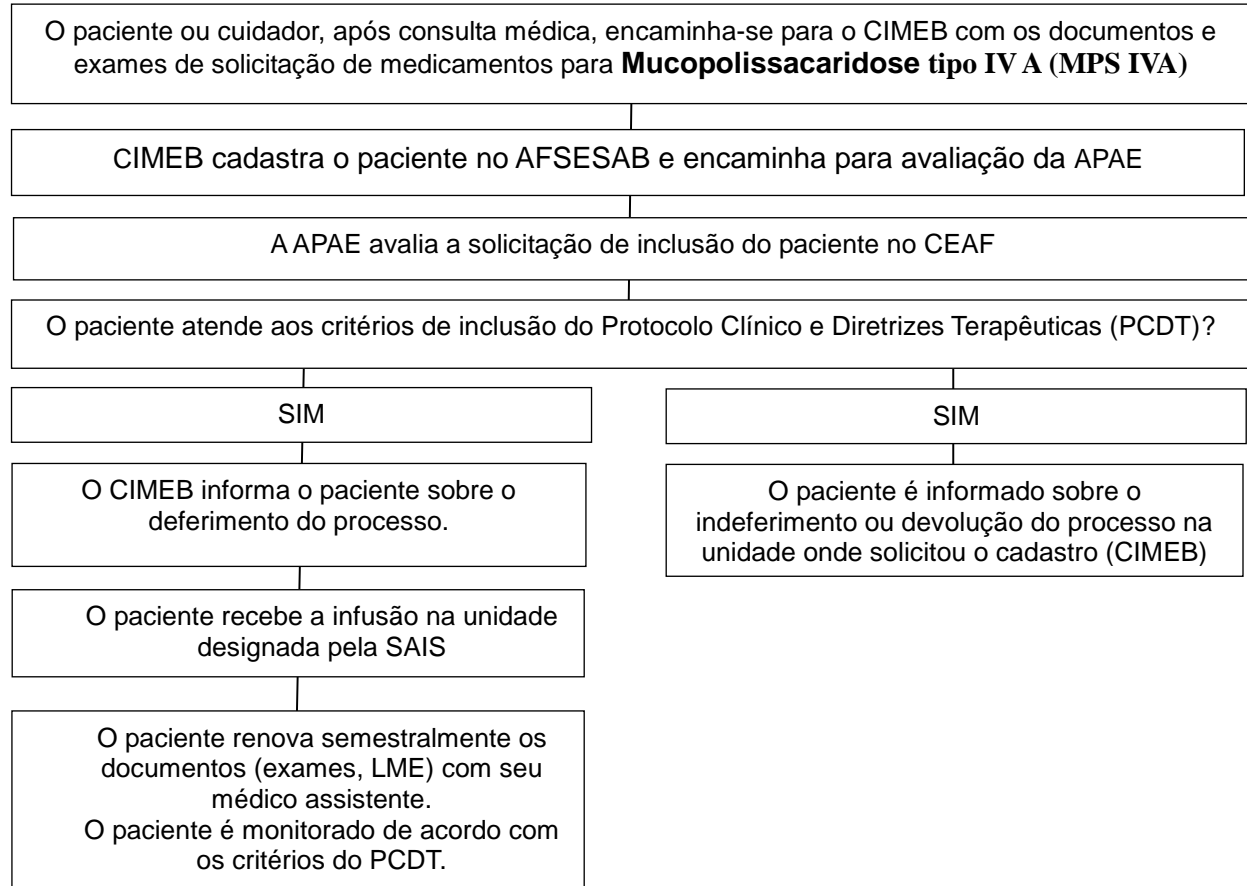
OBSERVAÇÕES

- A unidade de infusão será definida após a avaliação inicial dos documentos e exames do paciente.
- De acordo com o PCDT/PORTARIA CONJUNTA Nº 19, DE 04 DE DEZEMBRO DE 2019. A infusão deve ser feita em ambiente hospitalar.
- O tratamento da MPS IV A deve ser 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, é recomendado, se possível, que o médico responsável tenha experiência e seja treinado nessa atividade.
- Para a administração de medicamentos biológico intravenoso e para maior racionalidade do uso e avaliação da efetividade do medicamento, a infusão deve ser feita em ambiente hospitalar ou serviço especializado.

Data da Atualização: 16/03/2026



FLUXO DE ACESSO PARA SALVADOR





FLUXO DE ACESSO PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE- NRS E/OU BASES REGIONAIS DE SAÚDE- BRS

