

**FLUXO DE ACESSO  
MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I  
PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 6, DE JUNHO DE 2025.**

**MEDICAMENTO**

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

**DOCUMENTOS NECESSÁRIOS**

- Cópia do documento de Identificação RG, CPF,
- Comprovante de Residência, (em nome do paciente ou responsável legal pelo paciente, se o documento estiver em nome do responsável, anexar também documentos de Identificação do mesmo);
- Cartão Nacional de Saúde (CNS) do paciente;
- Termo de Consentimento e Responsabilidade (TER) preenchido e assinado pelo médico e paciente;
- Laudo de Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado ([LME](#)), devidamente preenchido todos os campos obrigatórios\* (renovar SEMESTRALMENTE);
- Receita médica com nome do medicamento de acordo com a DCB(Denominação Comum Brasileira) 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).
- Relatório Médico com CID-10 Apresentando pelo menos um dos sinais ou sintomas\* E  
**2) Ter diagnóstico de MPS I confirmado de acordo com um dos critérios abaixo:**  
**Atividade da enzima IDUA < 10% do limite inferior dos valores de referência em plasma,** fibroblastos ou leucócitos, com atividade da enzima de referência, avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método, apresentando valores normais E presença de níveis aumentados de GAGs totais na urina ou de excreção aumentada de sulfatos de heparan e dermatan;  
**Atividade da enzima IDUA < 10% do limite inferior dos valores de referência em plasma,** fibroblastos, leucócitos, ou em papel-filtro, com atividade da enzima de referência, avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método, apresentando valores normais E presença de mutações patogênicas em homozigose ou heterozigose composta no gene IDUA.
- **Observação:** Pacientes que já estiverem em uso de Laronidase deverão ser reavaliados quanto aos critérios de inclusão. Caso não preencham critérios, a reposição da enzima deve ser imediatamente suspensa. **Deverão ser afastados todos os critérios de Exclusão para uso do medicamento de acordo com o PCDT.** (Serão excluídos os pacientes que apresentarem pelo menos uma das condições abaixo: - condição irreversível que implique em sobrevida provavelmente < 6 meses como resultado da MPS I ou de outra doença associada, em acordo entre mais de um especialista; - hipersensibilidade ao medicamento; - idade > 18 anos, que após devidamente informado sobre potenciais riscos e benefícios associados ao tratamento com Laronidase, recusar-se a ser tratado; - paciente com histórico de falha de adesão: mesmo após o programa específico para melhora de adesão não comparecer a pelo menos 50 % do nº de consultas ou avaliações previstas em 1 ano).

### 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

- Quantificação de GAGs urinários. **Periodicidade: a cada 06 meses**

Nos casos de TCTH (primeiros 6 meses após transplante) realizar a Quantificação de GAGs urinários cada 30 dias. Depois, 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 e Região Metropolitana:

**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)

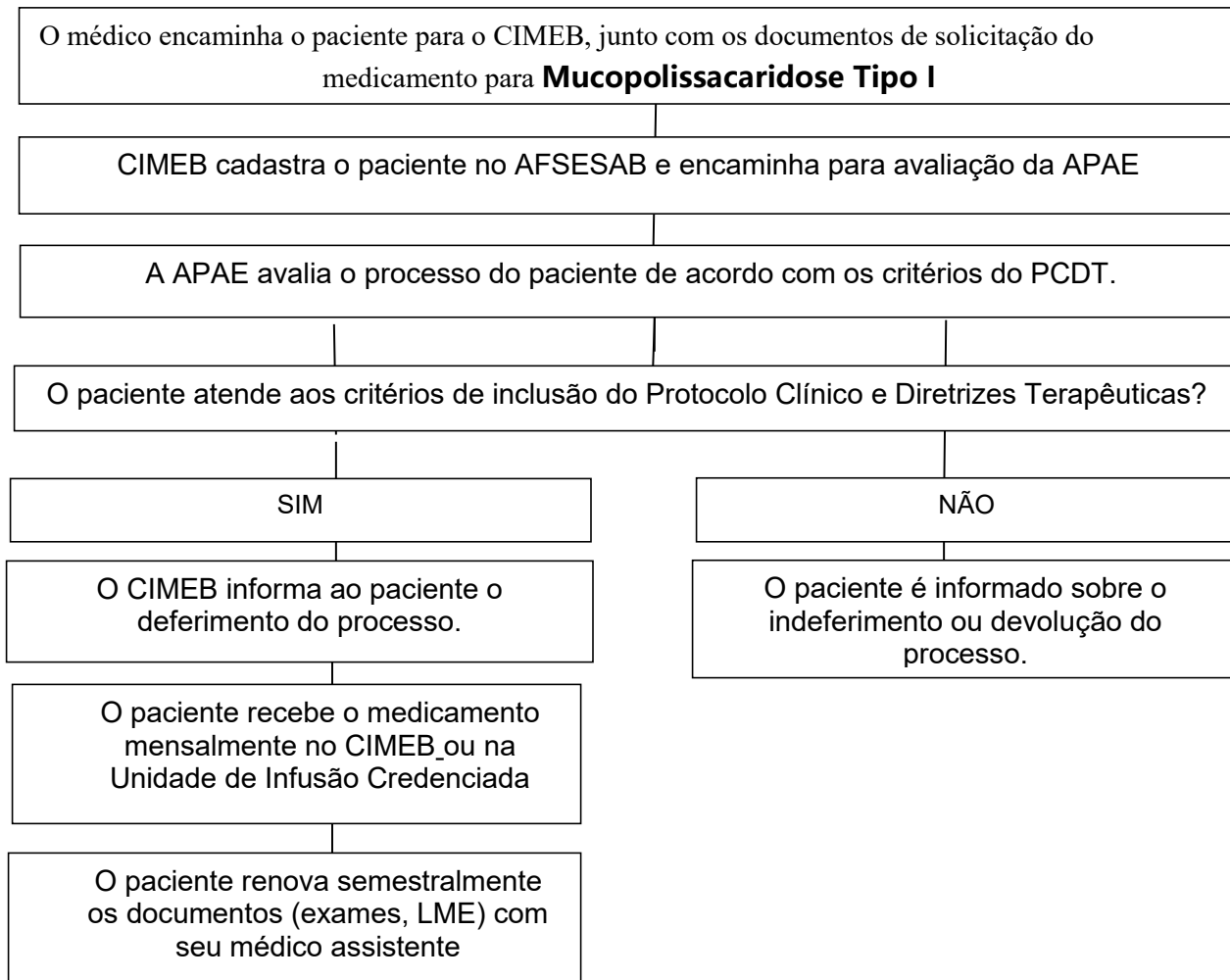
– E76.0 Mucopolissacaridose do tipo I

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)

