

Fluxo de acesso
Mucopolissacaridose Tipo II
PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 11, DE 09 DE JULHO DE 2025.

MEDICAMENTOS

- IDURSULFASE ALFA 2 MG/ML SOLUÇÃO INJETÁVEL (FRASCO DE 3 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);
- 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).
- Relatório Médico com CID e descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas, informando se o paciente apresenta regressão neurológica, conforme PCDT de **Mucopolissacaridose Tipo II**.

EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

Exames Obrigatórios:

- Atividade da enzima IDS,
- Atividade de outra sulfatase (medida na mesma amostra na qual determinada a atividade da IDS),
- Níveis de glicosaminoglicanos- GAGs totais na urina ou níveis de excreção urinária de sulfatos de dermatan e heparan.
- Análise do gene IDS (com presença de mutação reconhecidamente patogênica). Este exame substitui os 3 exames acima.

Exames Complementares:

- Radiografias do crânio (perfil) (Laudo) (validade indeterminada)
- RX de Coluna vertebral (perfil, incluindo região cervical),(Laudo) (validade indeterminada)
- Radiografia do Tórax (póstero- anterior), (Laudo)
- Radiografia Coxofemoral (póstero- anterior) (Laudo) (validade indeterminada)
- Radiografia de ambas as mãos (Laudo) (validade indeterminada)

Avaliação Oftalmológica :

- Acuidade visual, exame da retina e córnea

Exames condicionados a doença (solicitados a critério médico):

Audiometria

Avaliação Funcional

- Eletrocardiograma (validade indeterminada)
- Ecocardiograma (validade indeterminada)
- Espirometria (validade indeterminada)

EXAMES DE MONITORAMENTO

- GAGs urinários. **Periodicidade:** a cada 6 meses
- Radiografias do Crânio (perfil),
- Laudo do RX da Coluna Vertebral (perfil, incluindo região cervical),
- Laudo do RX de Tórax (póstero- anterior),
- Laudo do Coxofemoral (póstero- anterior)
- Laudo do RX de Ambas as mãos devem ser realizadas. **Periodicidade:** a critério médico.

Relatório Médico com:

- CID-10;
- História médica(descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas, informando se o paciente apresenta regressão neurológica, conforme PCDT de Mucopolissacaridose Tipo II;
- Aconselhamento Genético ;
- Determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento;
- Peso/altura ;
- Pressão arterial
- Informações sobre a Hepatimetria (exame físico);
- Questionário de qualidade de vida validado;
- Informações de adesão ao tratamento, e revisão do número de infusões.

UNIDADES 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 17h

INTERIOR:

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

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

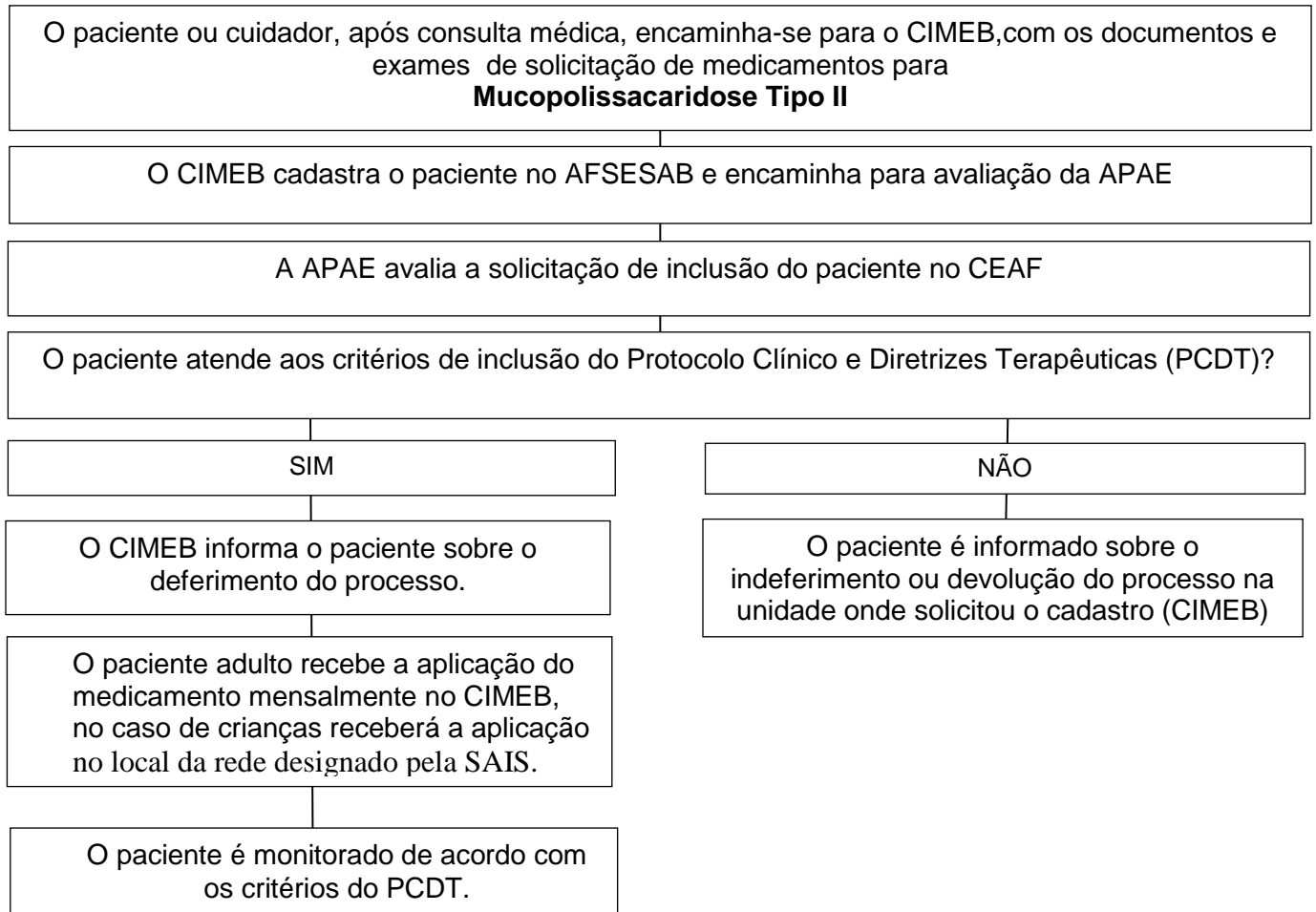
E76.1 Mucopolissacaridose do tipo II

Atenção: Para consultar as atualizações dos medicamentos e CID-10 desta patologia, acessar o SISTEMA DE GERENCIAMENTO DA TABELA UNIFICADA DE PROCEDIMENTOS (SIGTAP)

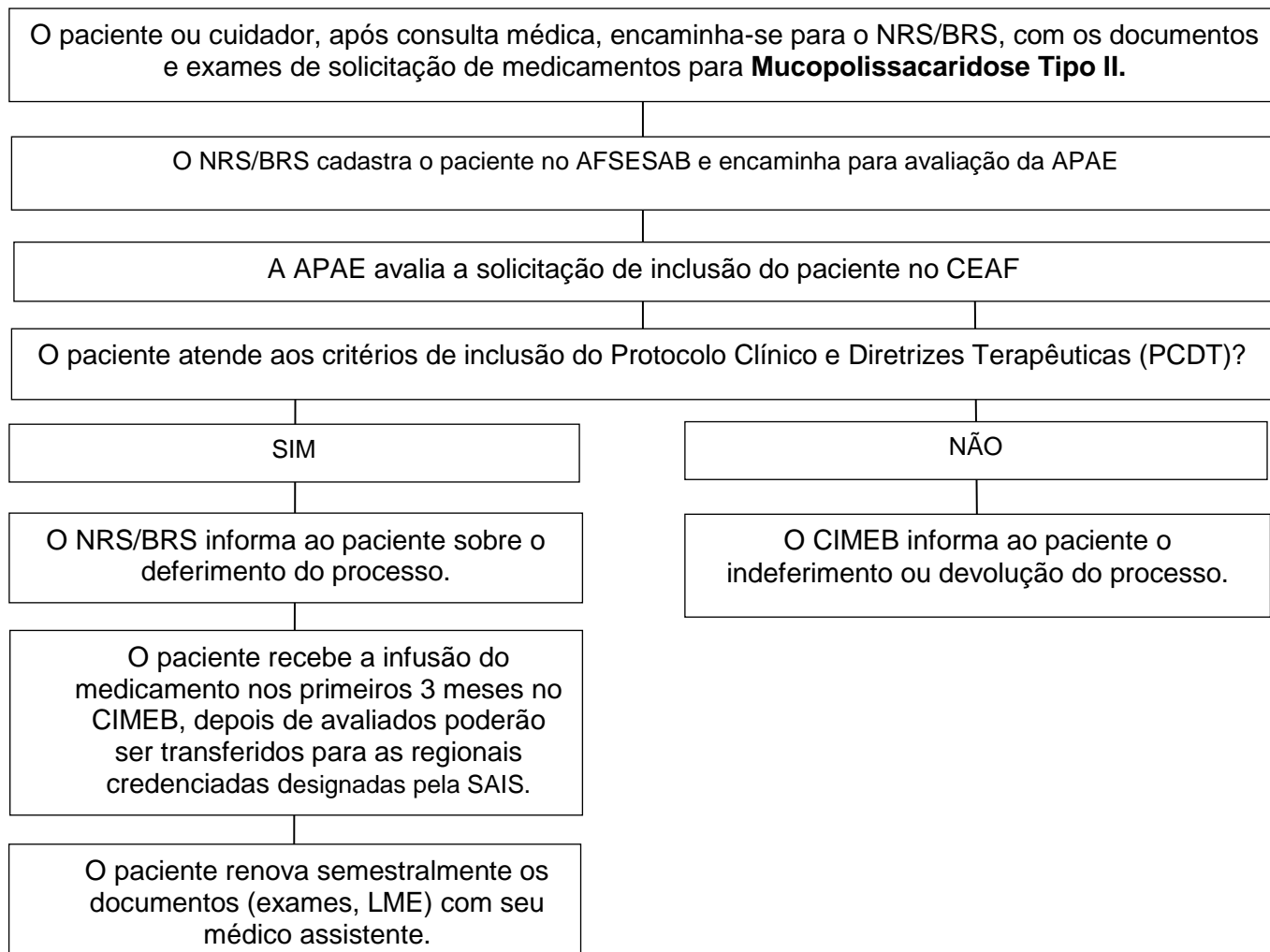
OBSERVAÇÕES

- Outros exames complementares poderão ser solicitados pela Unidade de Referência, dependendo da situação clínica do paciente.
- Após 3 meses e após avaliação clínica do médico do CIMEB, o paciente pode ser transferido para as Regionais cadastradas (**NRS Barreiras, BRS Jequié, NRS Feira de Santana, BRS Irecê, NRS Vitória da Conquista**) para recebimento do medicamento na unidade de infusão credenciada.
- **Pacientes já em uso** da IDURSULFASE ALFA 2 MG/ML SOLUÇÃO INJETÁVEL deverão encaminhar-se para cadastro no CEAF nas regionais cadastradas ou CIMEB (deverão apresentar o exame de GAGs totais na urina com validade de até seis meses).

FLUXO DE ACESSO PARA SALVADOR



FLUXO DE ACESSO TEMPORÁRIO PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE- NRS E/OU BASES REGIONAIS DE SAÚDE- BRS (antigas DIRES) - 1ª avaliação do processo



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

O paciente portador de **Mucopolissacaridose Tipo II** que, após recebimento das 3 primeiras infusões no CIMEB, passar por avaliação clínica do médico do CIMEB, se for liberado para recebimento das próximas infusões no interior, pode ser transferido para as Regionais cadastradas (**NRS Barreiras, BRS Jequié, NRS Feira de Santana, BRS Irecê, NRS Vitória da Conquista**) para recebimento do medicamento na unidade de infusão credenciada.

O paciente encaminha-se para as regionais cadastradas com exames e documentos de monitoramento

A Regional realiza as avaliações subsequentes.

O paciente atende aos critérios de inclusão do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)?

SIM

O paciente recebe a infusão do medicamento na unidade de infusão da Regional credenciada deliberada pela SAIS.

O paciente renova semestralmente os documentos (exames, LME) com seu médico assistente.

NÃO

A Regional informa ao paciente o indeferimento ou devolução do processo.