



Fluxo de Acesso - Mucopolissacaridose Tipo VI
PORTARIA CONJUNTA SCTIE/ SAES/ MS Nº 20, DE 05 DEZEMBRO DE 2019

MEDICAMENTOS

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

**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)

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 de Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME), com todos os campos de preenchimento obrigatórios(*) preenchidos(renovar SEMESTRALMENTE);
- 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) (renovar a cada consulta);
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade -TER; assinado pelo médico e paciente.
- Relatório Médico com CID-10: 1. História médica com descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas apresentados pelo paciente, Peso/altura; Pressão arterial Informações sobre a Hepatimetria (exame físico); Questionário de qualidade de vida validado; informando os critérios de inclusão e afastando os critérios de exclusão, conforme PCDT de Mucopolissacaridose Tipo VI.



EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

Exames Obrigatórios:

- Exame que demonstre a atividade da enzima ASB; (validade indeterminada)
- Exame que demonstre a atividade de outra sulfatase (arilsulfatase A, arilsulfatase B, heparan N-sulfatase ou iduronato-sulfatase) avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método.
- Exame que demonstre GAGs totais na urina ou de excreção aumentada; (validade indeterminada)

Exames Complementares:

Avaliação Neurológica:

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

Avaliação oftalmológica (acuidade visual, retina, córnea)

Audiometria

Avaliação Funcional:

- Laudo do Ecocardiograma (validade 12 meses)
- Laudo do Eletrocardiograma (validade 12 meses)
- Laudo da TC12M (validade 12 meses)
- Laudo da Espirometria CVF/VEF1 (validade 12 meses)
- Laudo da Polissonografia (validade 12 meses)

Avaliação da Mobilidade Articular:

- RX Ósseo (validade 12 meses)



EXAMES DE MONITORIZAÇÃO

- Atividade da enzima ASB em Fibroblastos (*Para pacientes que fizeram transplante de células-tronco hematopoiéticas). **Periodicidade:** a cada seis meses
- TC12M (teste da caminhada de 12 minutos) (**Para pacientes que fizeram transplante de células-tronco hematopoiéticas ou estão em terapia de reposição enzimática, quando capazes de realizar a avaliação.) **Periodicidade:** a cada seis meses
- Espirometria (CVF/VEF1), (**Para pacientes que fizeram transplante de células-tronco hematopoiéticas ou estão em terapia de reposição enzimática, quando capazes de realizar a avaliação.) **Periodicidade:** a cada seis meses
- Níveis urinários de GAGs, (**Para pacientes que fizeram transplante de células-tronco hematopoiéticas ou estão em terapia de reposição enzimática, quando capazes de realizar a avaliação.) **Periodicidade:** a cada seis meses
- Relatório Médico com CID-10 incluindo; História médica (descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas, informando, conforme PCDT de Mucopolissacaridose Tipo VI;
- Determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento; **Periodicidade:** a cada seis meses
- Peso/altura; **Periodicidade:** a cada seis meses
- Pressão arterial **Periodicidade:** a cada seis meses
- Informações sobre a Hepatimetria (exame físico); **Periodicidade:** a cada seis meses
- Questionário de qualidade de vida validado; (**Para pacientes que fizeram transplante de células-tronco hematopoiéticas ou estão em terapia de reposição enzimática, quando capazes de realizar a avaliação.) **Periodicidade:** a cada doze meses
- Informações de adesão ao tratamento, e número de infusões durante o período (**Para pacientes em terapia de reposição enzimática) **Periodicidade:** a cada seis meses
- **As demais avaliações, incluindo as avaliações indicadas somente no período basal (iniciais) devem ser realizadas em períodos determinados pelo médico assistente.**

UNIDADES DE CADASTRO

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 Frmácia: 3116-4935/31171645

Horário: 8h às 18h

INTERIOR:

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

UNIDADES DE INFUSÃO

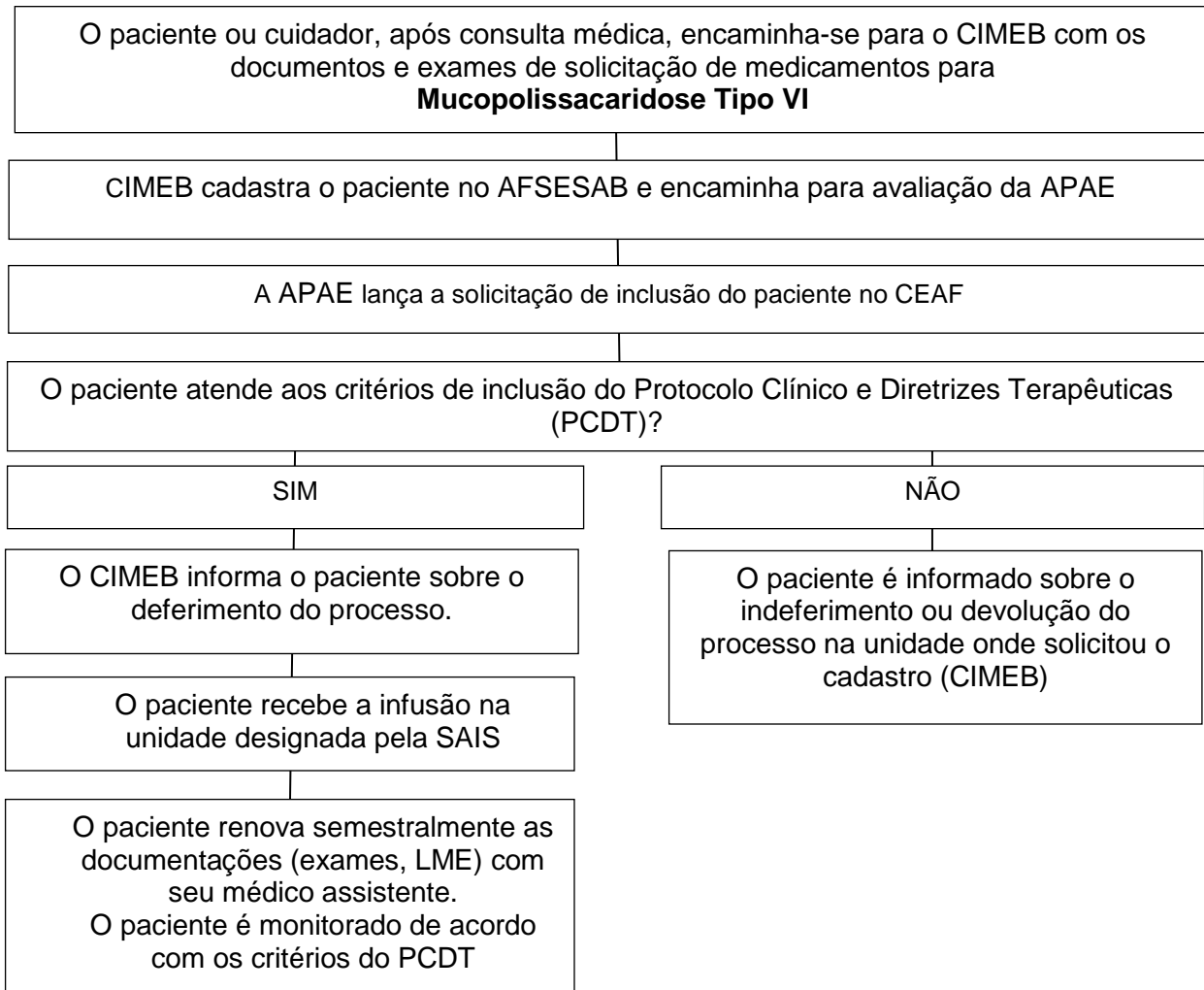
A unidade de infusão será definida após a avaliação inicial dos documentos e exames do paciente

OBSERVAÇÕES

- Outros exames complementares poderão ser solicitados pela Unidade de Referência, dependendo da situação clínica do paciente.



FLUXO DE ACESSO PARA SALVADOR





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

