



**Fluxo de Acesso**  
**Mucopolissacaridose Tipo VII**  
**PORTARIA CONJUNTA Nº 08, DE 21 DE MAIO DE 2021.**

**MEDICAMENTOS**

- **ALFAVESTRONIDASE 10 MG SOLUÇÃO INJETÁVEL (FRASCO COM 5ML)**

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

**- E76.2 Outras Mucopolissacaridoses**

**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**

- Documento de Identificação, Cópia de RG, CPF,
- Comprovante de residência, (em nome do paciente ou responsável pelo paciente)
- Cartão Nacional de Saúde (CNS) do 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);
- 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 VII;
  - Aconselhamento Genético;
  - Determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento;
  - Peso/altura;
  - Pressão arterial
  - Informações sobre a Hepatimetria (exame físico);



### **EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO**

#### **EXAMES OBRIGATÓRIOS**

- Exame que demonstre a atividade da enzima Alfa Iduronidase e Iduronato-Sulfatase; (Validade 6 meses) OU
- Exame com Presença de variantes patogênicas em homozigose ou heterozigose composta no gene GUSB, avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método (validade 6 meses)
- Exame que demonstre GAGs Totais na urina ou de excreção aumentada de DS; (Validade 6 meses)

#### **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) (validade 12 mese)**

##### **AVALIAÇÃO FUNCIONAL**

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

##### **AVALIAÇÃO DA MOBILIDADE ARTICULAR**

- RAIO-X ÓSSEO (validade 12 meses)

### **EXAMES E RELATÓRIO DE MONITORAMENTO**

- Relatório Médico com: CID 10; história médica, revisão do número de infusões realizadas no período, determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento, peso e altura, pressão arterial, hepatimetria e medida de tamanho do baço (exame físico), avaliação oftalmológica (acuidade visual, retina, córnea), teste de caminhada de 6 minutos (TC6M - a partir de 3 anos), espirometria (CVF/VEF1 - a partir de 6 anos) e avaliação da mobilidade articular (incluindo flexão de ombro). **Periodicidade:** a cada 6 meses.
- GAG urinários e PedsQL-Fadiga (a partir de 8 anos) **Periodicidade:** a cada 12 meses.



### 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 Farmácia: 3116-4935/31171645

Horário: 7h às 18h

#### **INTERIOR:**

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

### UNIDADES DE INFUSÃO

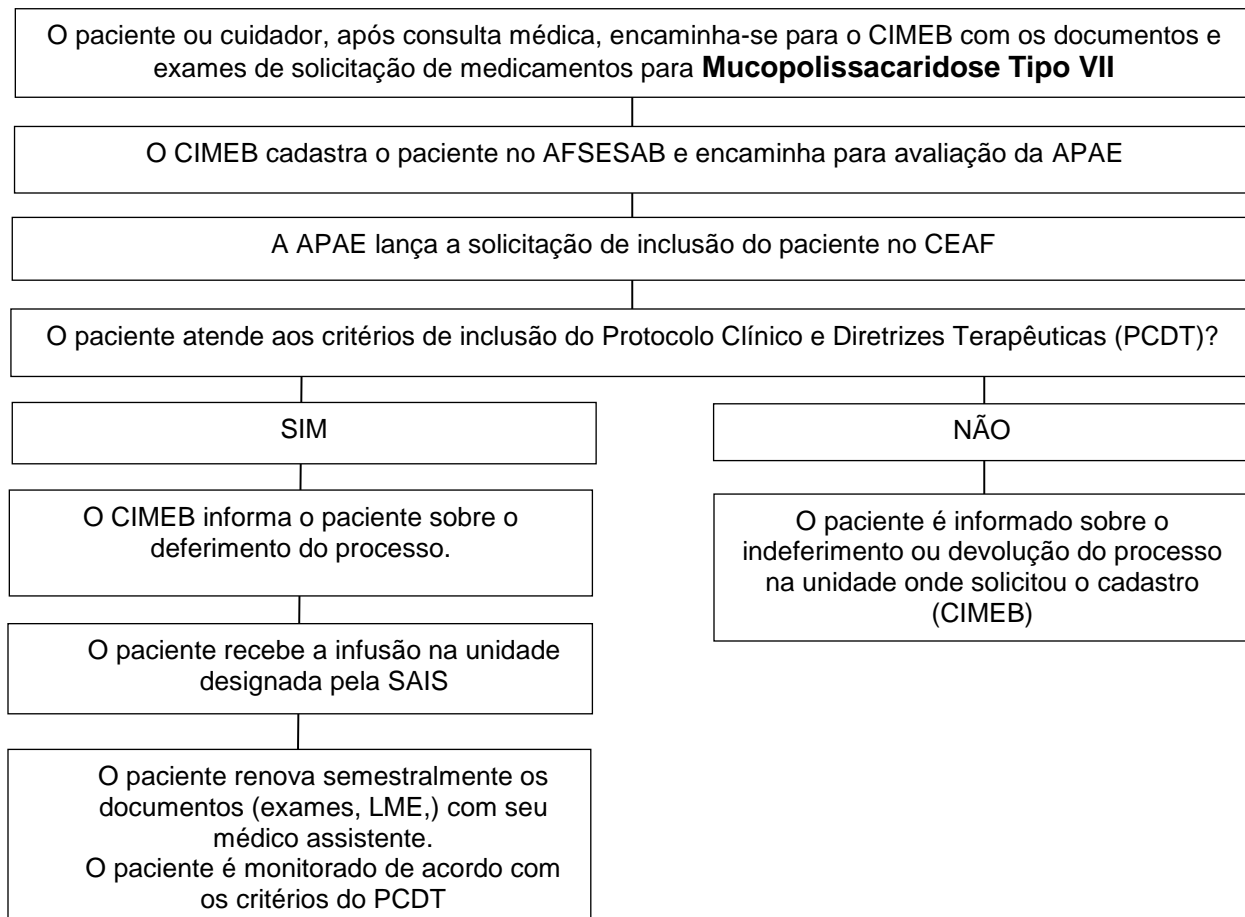
A unidade de infusão será definida após a avaliação inicial dos documentos e exames do paciente

### OBSERVAÇÕES

- Outros exames complementares poderão ser solicitados pela Unidade de Referência, dependendo da situação clínica do paciente.
- Pacientes já em uso da **Alfavestronidase: solução injetável contendo 10 mg em 5mL** deverão encaminhar-se para cadastro em uma das unidades do Ceaf e apresentar os documentos, exames e relatórios de monitoramento. (Reforçamos que os exames enzimáticos e os GAGs totais na urina possuem validade de 6 meses).



### FLUXO DE ACESSO PARA SALVADOR





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

