

**GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA**

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

FLUXO DE ACESSO - MUCOPOLISSACARIDOSE (MPS) TIPO IV A
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 documento de identidade e CPF do paciente;
- Cópia do comprovante de residência do paciente ou de seu responsável legal. Se em nome de terceiros, preencher formulário específico;
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME) adequadamente preenchido (renovar SEMESTRALMENTE);
- Prescrição médica adequadamente preenchida, em conformidade com a legislação sanitária aplicável (Lei nº 13.732/2018, Portaria SVS/MS nº 344/1998 e demais normativas vigentes);
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade (TER) da patologia adequadamente preenchido;
- Relatório médico com CID-10, informando a história clínica do paciente, tratamento medicamentoso realizado, os critérios de inclusão e ausência dos critérios de exclusão e contraindicação ao medicamento solicitado, conforme PCDT da patologia.

EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO**Exames obrigatórios:**

- Atividade da GALNS (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:

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

Avaliação neurológica:

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

Avaliação oftalmológica:

- Acuidade visual, exame de Retina e da Córnea (validade indeterminada).

Audiometria (validade indeterminada).**Avaliação funcional:**

- Ecocardiograma (validade indeterminada).
- Eletrocardiograma (validade indeterminada).



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB
Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC
Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF
Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

- 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 (para pacientes que fizeram transplante de células-tronco hematopoéticas).
- Espirometria (CVF/VEF1) e Ecocardiograma (para pacientes em terapia de reposição enzimática, nos primeiros seis meses de monitorização).
- TC6M (teste da caminhada de 6 minutos).
- Níveis urinários de GAGs.
- 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. Aconselhamento genético;
 3. Determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento;
 4. Peso/altura;
 5. Pressão arterial;
 6. Informações sobre a Hepatimetria (exame físico);
 7. Questionário de qualidade de vida validado;
 8. Informações de adesão ao tratamento e número de infusões durante o período.
- **Periodicidade:** a cada seis meses.

RENOVAÇÃO DA CONTINUIDADE DO TRATAMENTO

- **Em caso de aumento da dose:** a avaliação deverá ser realizada na unidade responsável pela avaliação inicial.
- **Em caso de continuidade do tratamento, sem aumento da dose:** a avaliação deverá ser realizada na unidade de cadastro.

Atenção: quando houver troca de medicamento ou aumento da dose, a solicitação deverá ser realizada por médico especialista, se previsto para a patologia em questão.

UNIDADES DE REFERÊNCIA

Capital e Região Metropolitana

CIMEB - Centro de Infusões e Medicamentos Especializados da Bahia

End: Av. Laurindo Régis, s/n - Parque Solar Boa Vista, Engenho Velho de Brotas - Salvador - BA.
Tel.: (71) 3117-1645 (Whatsapp).
Horário: 7h às 19h (fechamento dos portões às 18h).
E-mail: cimeb@saude.ba.gov.br

Interior

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

**GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA**

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB
Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC
Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF
Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

**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.



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

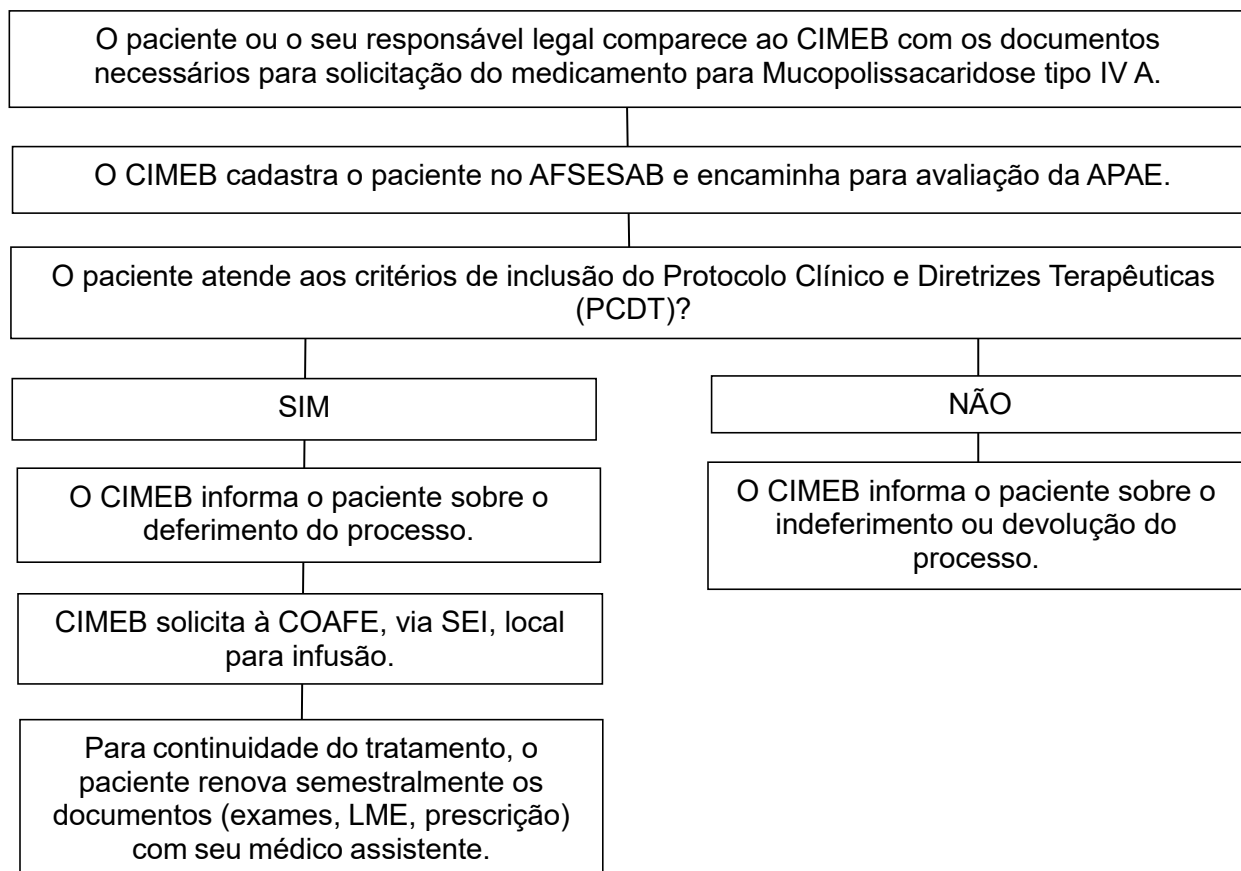
Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR



**GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA**

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE (NRS) OU BASES REGIONAIS DE SAÚDE (BRS) (antigas DIRES)