

**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 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 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 enzima alfa-L-iduronidase (IDUA).
- Quantificação de GAGs urinários.

Exames complementares:**Avaliação do neurodesenvolvimento:**

- Ressonância magnética do crânio e coluna (validade indeterminada).
- Velocidade de condução do nervo mediano (validade indeterminada).

Avaliação oftalmológica :

- Acuidade visual, exame de retina da córnea (validade indeterminada).

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

- Ecocardiograma (validade indeterminada).
- Eletrocardiograma (validade indeterminada).
- CVF/VEF1 (Espirometria) (validade indeterminada).
- Polissonografia (validade indeterminada).

Avaliação da mobilidade articular:

- Radiografias do crânio (perfil) (laudo) (validade indeterminada).
- RX da coluna vertebral (perfil, incluindo região cervical) (laudo) (validade indeterminada).
- RX de tórax (pósterio-anterior) (laudo) (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

- RX coxofemoral (pósterio-anterior) (laudo) (validade indeterminada).
- RX de ambas as mãos (laudo) (validade indeterminada).

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 6 meses (se paciente realizou TCTH, realizar a cada mês nos primeiros 6 meses após transplante).
- Relatório médico com CID-10, informando história médica (descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas, informando se o paciente apresenta regressão neurológica, conforme PCDT de Mucopolissacaridose Tipo I);
- Aconselhamento Genético;
- Determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento;
- Peso/altura;
- Pressão arterial;
- Informações sobre a Hepatimetria (exame físico);
- Revisão do número de infusões realizadas no período;
- Exame neurológico;
- Avaliação da mobilidade articular.
- **Periodicidade:** a cada 6 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.

UNIDADE DE REFERÊNCIA

Capital e Região Metropolitana

CIMEB - Centro de 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)

E76.0 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/
--



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

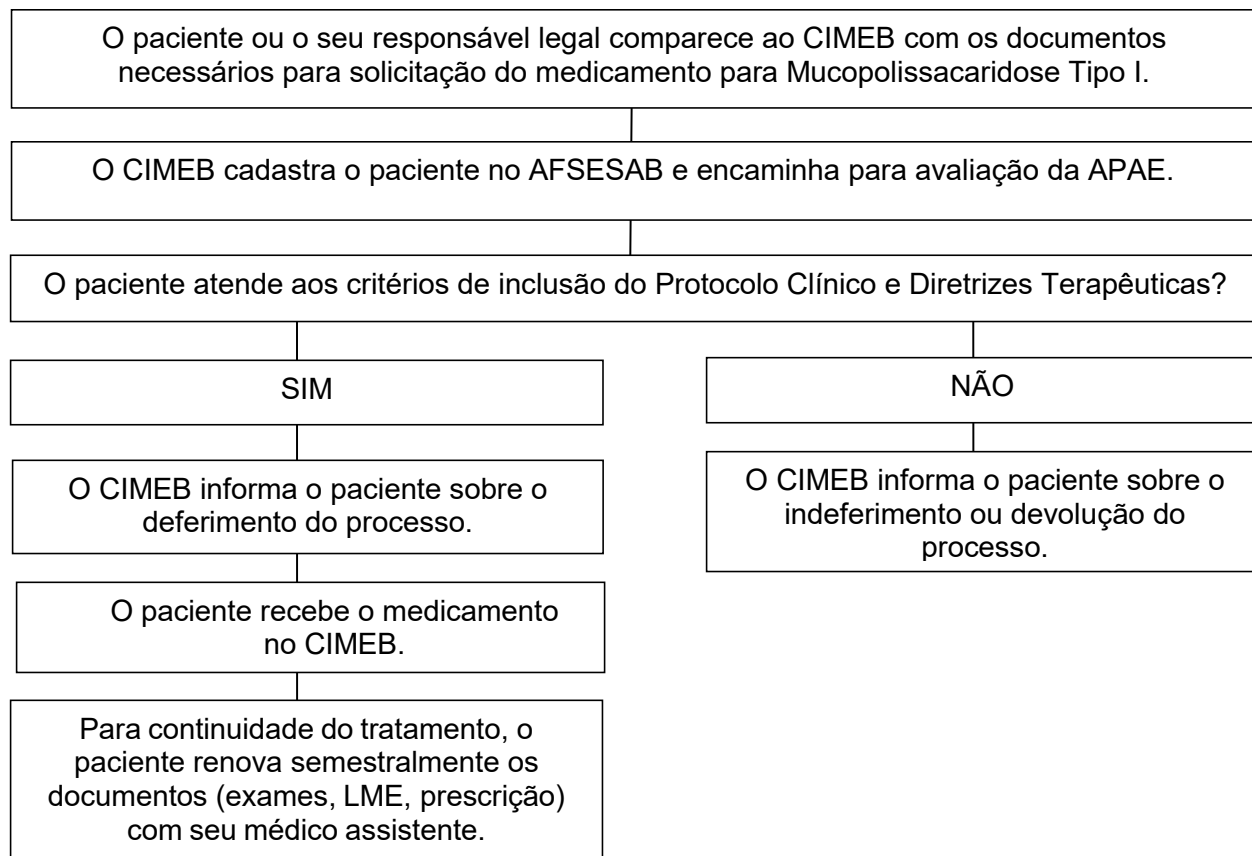
Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

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)

