



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 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 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, sinais e sintomas, informar se paciente apresenta regressão neurológica, 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 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) (validade indeterminada).
- Radiografia Coxofemoral (póstero-anterior) (Laudo) (validade indeterminada).
- Radiografia de ambas as mãos (Laudo) (validade indeterminada).

Avaliação Oftalmológica:

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

Exames complementares (não obrigatórios), que poderão ser solicitados conforme a situação clínica do(a) paciente, de acordo com o PCDT:

- Audiometria (validade indeterminada).
- Avaliação funcional (validade indeterminada).
- Eletrocardiograma (validade indeterminada).
- Ecocardiograma (validade indeterminada).
- Espirometria (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

EXAMES DE MONITORAMENTO

- GAGs urinários, Questionário de qualidade de vida validado, Exame neurológico clínico, Velocidade de condução do nervo mediano. **Periodicidade:** a cada 12 meses.
- 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 II);
- 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.
- **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.

UNIDADES 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)

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 para recebimento do medicamento na unidade de infusão credenciada.



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

- 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).



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

O paciente ou o seu responsável legal comparece ao CIMEB com os documentos necessários para solicitação do medicamento para Mucopolissacaridose Tipo II.

O CIMEB cadastra o paciente no AFSESAB e encaminha para avaliação da APAE.

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

SIM

O CIMEB informa o paciente sobre o deferimento do processo.

O paciente recebe o medicamento no CIMEB. No caso de crianças receberá a aplicação no local da rede designado.

Para continuidade do tratamento, o paciente renova semestralmente os documentos (exames, LME, prescrição) com seu médico assistente.

NÃO

O CIMEB informa o paciente sobre o indeferimento ou devolução do processo.



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)

O paciente ou o seu responsável legal comparece ao NRS/BRS com os documentos necessários para solicitação do medicamento para Mucopolissacaridose Tipo II.

O NRS/BRS cadastra o paciente no AFSESAB e encaminha para avaliação da APAE.

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

SIM

O NRS/BRS informa ao paciente sobre o deferimento do processo.

O paciente recebe a infusão do medicamento nos primeiros 3 meses no CIMEB. Depois de avaliados, o CIMEB poderá solicitar à COAFE, via SEI, local para infusão mais próximo da residência.

Para continuidade do tratamento, o paciente renova semestralmente os documentos (exames, LME, prescrição) com seu médico assistente.

NÃO

O NRS/BRS informa o paciente sobre o indeferimento ou devolução do processo.