

**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 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)

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, peso/altura, pressão arterial, informações sobre a hepatimetria (exame físico), questionário de qualidade de vida, 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:**

- 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, exame de retina e de córnea (validade indeterminada).

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

- Laudo do Ecocardiograma (validade 12 meses).
- Laudo do Eletrocardiograma (validade 12 meses).
- Laudo da TC12M (validade 12 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

- Laudo da Espirometria CVF/VEF1 (validade 12 meses).
- Laudo da Polissonografia (validade 12 meses).

Avaliação da mobilidade articular:

- Raio-X ósseo (validade 12 meses).

EXAMES DE MONITORAMENTO

- Atividade da enzima ASB em Fibroblastos (*Para pacientes que fizeram transplante de células-tronco hematopoiéticas);
- 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);
- 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);
- 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);
- Relatório Médico com CID-10 incluindo a História médica (descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas);
- Informações sobre determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento;
- Peso/altura;
- Pressão arterial;
- Informações sobre a Hepatimetria (exame físico);
- Informações sobre número de infusões durante o período.
- **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 12 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

**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

Interior:**Bases Regionais de Saúde e Núcleos Regionais de Saúde (antigas DIRES)****CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS
RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10)****E76.2 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)**OBSERVAÇÕES**

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



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

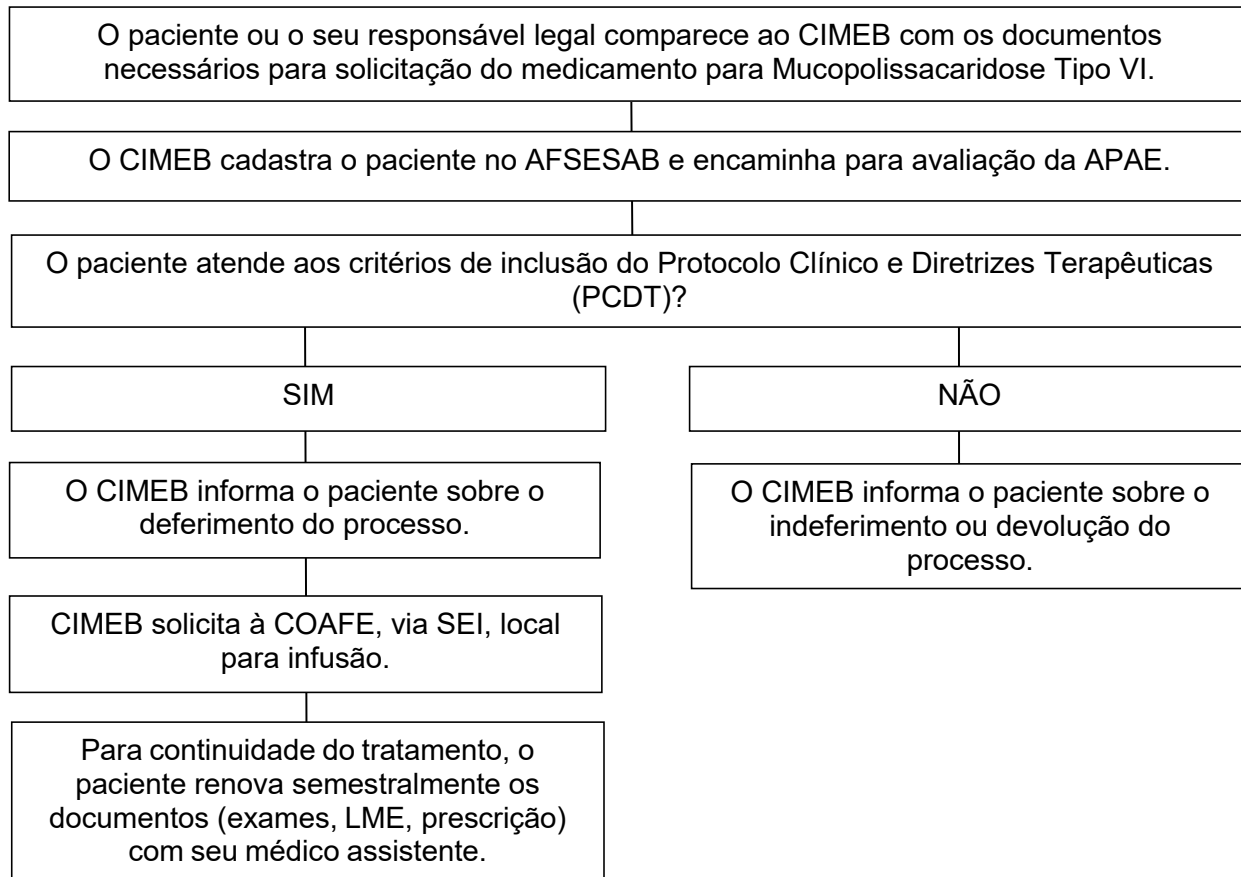
Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

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)

