



– Doença/Agravo:

✓ MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO VI (Síndrome Maroteaux-Lamy)

– Código internacional de doenças (CID-10) contemplado(s):

- E 76.2 — Outras Mucopolissacaridoses

– Medicamento(s) disponível(is):

- **GALSUFASE 1 mg/mL solução injetável (por frasco ampola de 5mL)**

– Regulamentação fundamentada para obtenção do(s) medicamento(s) do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF):

- Título IV, do Anexo XXVIII da Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017.
- Portaria Conjunta nº 20, de 05 de dezembro de 2019 – Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT).

– Procedimentos e demais informações:

- Todas as orientações quanto à abertura e renovação de processos, bem como, dispensação de medicamentos podem ser verificadas no documento intitulado “**ORIENTAÇÕES GERAIS**” que encontra no site da CEMAC Juarez Barbosa acessando o link abaixo:

[ORIENTAÇÕES GERAIS](#)

RELAÇÃO DE DOCUMENTOS E EXAMES NECESSÁRIOS PARA ABERTURA DE PROCESSO

ATENÇÃO: Os documentos e exames aqui solicitados deverão ser encaminhados por **meio eletrônico** para a CEMAC Juarez Barbosa, sendo o armazenamento dos originais responsabilidade do Usuário SUS, exceto prescrições de medicamentos sob controle especial. A documentação original poderá ser solicitada a qualquer tempo pela Unidade.

A apresentação de informações ou documentos falsos, em todo ou parte, configura crime sujeito as penalidades legais.

1 – Prescrição médica devidamente preenchida: O medicamento deve ser prescrito pela Denominação Comum Brasileira, considerando o Art. 3º da Lei Federal nº 9.787 de 10/02/1999. **Todas as prescrições médicas (originais) devem estar disponíveis no ato da dispensação do(s) medicamento(s).**

- PRESCRIÇÃO MÉDICA (sem controle especial). O documento original deverá ser apresentado no ato da dispensação do(s) medicamento(s).

(Validade máxima de 180 dias corridos a contar da data da emissão)

2 – Preenchimento do Formulário para MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO VI pelo médico solicitante – Anexo I.

3 – Relação do(s) Exame(s) Obrigatório(s) para inclusão no Programa:

- **Observações:**

- O Laudo Laboratorial deve ser datado e assinado pelo responsável técnico, conforme a resolução RDC nº 302/2005 (ANVISA/MS).
 - Posteriormente, OUTROS exames complementares poderão ser exigidos por esta Unidade de Saúde, para que a avaliação dessa solicitação seja concluída



- Laudo de exame de Espirometria devidamente datado e assinado. (Validade máxima de 90 dias) – Para pacientes com idade igual ou superior a 07 (sete) anos;
- Laudo do exame de atividade da enzima N-acetilgalactosamina-4-sulfatase ou arilsulfatase B (*ASB*) em comparação com a enzima de referência na mesma amostra e método de análise em Fibroblastos ou Leucócitos.

E

- Laudo do exame de atividade de outra enzima sulfatase (arilsulfatase A ou arilsulfatase B ou Heparan N-sulfatase ou iduronato sulfatase).

ASSOCIADOS A:

- Laudo do exame de análise quantitativa de excreção urinária de Glisioaminoglicanos (GAG) totais **E/OU** do Laudo do exame de análise quantitativa de Dermatan Sulfato (DS)

OU

- Laudo do exame genético com presença de mutações patogênicas em homozigose ou heterozigose composta no gene da enzima N-acetilgalactosamina-4-sulfatase ou arilsulfatase B (*ASB*)

4 – Documentos pessoais do paciente:

- Carteira de Identidade ou Certidão de Nascimento;
- CPF;
- Comprovante de Endereço com CEP (água, luz ou telefone);
- Cartão SUS. Caso o usuário não possua Cartão SUS, este cartão poderá ser feito na CEMAC Juarez Barbosa.

5 – Termo de Esclarecimento e Responsabilidade com todos os campos corretamente preenchidos sem emenda e/ou rasura. Atenção: esse documento é assinado pelo paciente (ou responsável legal) e pelo médico. O reconhecimento da incapacidade do paciente é confirmado mediante a apresentação de documentos comprobatórios (Tutela, Curatela, Interdição ou equivalente) ou, ainda, por meio do preenchimento do “campo 13” do LME pelo médico assistente.

6 – LME (Laudo para Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica) adequadamente preenchido. As instruções de preenchimento e o arquivo do LME, para preenchimento manual, estão disponíveis para serem baixados (*download*) no sítio eletrônico <http://www.saude.go.gov.br>. Seguem abaixo os links para acesso aos documentos:

ORIENTAÇÕES SOBRE O PREENCHIMENTO DA LME**LME**

Cabe ainda salientar que o **LME** terá noventa (**90**) **DIAS DE VALIDADE**, a partir de sua data de preenchimento pelo médico solicitante, para a solicitação de medicamentos na Unidade.



Anexo I – FORMULÁRIO PARA MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO VI
Questionário para ser preenchido pelo Médico Solicitante

1. Nome do(a) paciente: _____

2. Idade do(a) paciente: _____ 3. Peso (*em Kg*): _____

4. Assinalar abaixo as manifestações que se fizeram presente no paciente:

- Características faciais sugestivas de doença lisossômica (face de “depósito”).
- Otite média e infecções respiratórias superiores precoces e de repetição, excluídas outras causas mais frequentes.
- Hérnia inguinal ou umbilical, especialmente se ambas e em crianças, excluídas outras causas mais frequentes.
- Hepatoesplenomegalia, excluídas outras causas mais frequentes.
- Alterações esqueléticas ou articulares típicas (disostose múltipla, giba, limitação da amplitude de movimento das articulações).
- Mãos em garra.
- Alterações oculares características (opacificação bilateral da córnea) - (*Apresentar exames comprobatórios*).
- Irmão de qualquer sexo com MPS VI.

5. Caso o paciente tenha **idade igual ou superior a 07 (sete) anos** assinale as opções a seguir:

5.1 O paciente é capaz de deambular?

SIM NÃO

5.2 O paciente é capaz de percorrer, sem ajuda, pelo menos 5 metros nos 6 primeiros minutos de um teste de caminhada de 6 minutos (**TC6M**)?

SIM NÃO

6. O paciente encontra-se regular nas avaliações e/ou em programa específico para adesão ao tratamento, ou seja, compareceram a pelo menos 50% do número de eventos agendados?

SIM NÃO. Esclarecer os motivos: _____

6. Outras informações pertinentes:

Data: ____/____/____

Assinatura e carimbo do médico solicitante

**TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE
GALSULFASE**

Eu, _____ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de galsulfase, indicada para o tratamento da mucopolissacaridose tipo VI.

Os termos médicos foram explicados e todas as minhas dúvidas foram resolvidas pelo médico _____ (nome do médico que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o medicamento que passo a receber podem trazer os seguintes benefícios:

- melhora dos sintomas da doença, como melhora no teste de caminhada em 12 minutos, melhora da função pulmonar e redução dos glicosaminoglicanos (GAGs) urinários.

Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos:

- medicamento classificado na gestação como fator de risco B (estudos em animais não mostraram anormalidades, embora estudos em mulheres não tenham sido feitos; o medicamento deve ser prescrito com cautela);

- efeitos adversos da galsulfase: aqueles relatados em dois ou mais estudos foram problemas na pele, coceiras na pele e febre.

- contraindicação em casos de hipersensibilidade (alergia) ao fármaco ou aos componentes da fórmula.

Estou ciente de que este medicamento somente pode ser utilizado por mim, comprometendo-me a devolvê-lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei a ser atendido(a), inclusive se desistir de usar o medicamento.

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazerem uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato. () **Sim** () **Não**

Local:	Data:	
Nome do paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome do responsável legal:		
Documento de identificação do responsável legal:		
Assinatura do paciente ou do responsável legal:		
Médico responsável:		
Assinatura e Carimbo do Médico:	CRM:	UF:

Observação:

- Este Termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do Componente Especializado de Assistência Farmacêutica (CEAF) e deverá ser preenchido em duas vias: uma será arquivada na farmácia e a outra, entregue ao usuário ou a seu responsável legal.

- Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual Componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.