



– Doença/Agravo:

✓ MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO I

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

- E 76.0 — Mucopolissacaridose do tipo I

– Medicamento(s) disponível(is):

- **LARONIDASE 0,58 mg/mL solução injetável (frasco com 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 12, de 11 de abril de 2018 – 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 I 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

- Xérox do Laudo do exame de atividade da enzima IDUA (Alfa – L – iduronidase) em comparação com a enzima de referência na mesma amostra e método de análise.

**E**

- Xérox: do Laudo do exame de análise quantitativa de excreção urinária de Glisoaminoglicanos (GAG) totais **OU** do Laudo do exame de análise quantitativa de Dermatan Sulfato (DS) e Heparan Sulfato (HS).

OU

- Xérox do Laudo do exame de atividade da enzima IDUA (Alfa – L – iduronidase) em comparação com a enzima de referência na mesma amostra e método de análise.

E

- Xérox do Laudo do exame de Sequenciamento Genético do Gene IDUA.

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.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 I
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*).
- () Síndrome do túnel do carpo em crianças.
- () Irmão de qualquer sexo com MPS I.
5. 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 LARONIDASE

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

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 pode trazer os seguintes benefícios:

- melhora dos sintomas da doença, como da hepatomegalia e da rigidez articular.

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 laronidase: aqueles relatados em dois ou mais estudos foram erupção cutânea, urticária 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.