



– Doença/Agravo:

✓ MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO II

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

- E 76.1 — Mucopolissacaridose do tipo II.

– Medicamento(s) disponível(is):

- **IDURSULFASE ALFA 2 mg/mL solução injetável (frasco com 3mL);**

– 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 16, de 24 de maio 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 II pelo médico solicitante – Anexo I;

3 – Avaliação (Laudo) do paciente quanto aos marcos de desenvolvimento neuropsicomotor realizada por Médico(a) NEUROLOGISTA;



4 - 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 do exame de atividade da enzima IDS (iduronato – 2 – sulfatase) em comparação com outra enzima sulfatase na mesma amostra laboratorial.

E

- Laudo do exame de análise quantitativa de excreção urinária de Glisaminoglicanos (GAG) totais **E/OU** do Laudo do exame de análise quantitativa de Dermatan Sulfato (DS) e Heparan Sulfato (HS).

OU

- Laudo do exame de Sequenciamento Genético do Gene IDS.

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 II

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”).

Infecções respiratórias superiores precoces, e de repetição, incluindo otite média, excluídas 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 (papiledemia, atrofia óptica e, raramente, opacificação de córnea) - *(Apresentar exames comprobatórios)*.

Síndrome do túnel do carpo em crianças.

Irmão (sexo masculino) com MPS II.

Primo (sexo masculino) ou tio, pelo lado materno, com MPS II.

História familiar de MPS compatível com herança recessiva ligada ao X.

5. O paciente encontra-se regular nas avaliações e/ou em programa específico para adesão ao tratamento, ou seja, compareceram pelo menos 50% do número de eventos agendados no período de 12 meses?

SIM NÃO. Esclarecer os motivos: _____

6. Outras informações pertinentes:

Data: ____/____/____

Assinatura e carimbo do médico solicitante.

**TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE**
IDURSULFASE ALFA

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

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:

- desenvolvimento de regressão neurológica (perda de funções adquiridas) durante a vigência do tratamento, uma vez que não há benefício comprovado da TRE nos pacientes que já possuem regressão neurológica;

- o uso da TRE com idursulfase em mulheres grávidas ou que estejam amamentando não é recomendado;

- os eventos adversos da idursulfase alfa, relacionados à infusão, mais comuns são: cefaleia, febre, reações cutâneas (urticária e eritema);

- 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.