

- 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.

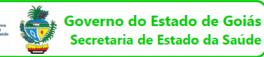
- 1 Prescrição médica devidamente preenchida: O medicamento deve ser prescrito pela <u>Denominação Comum</u> <u>Brasileira</u>, considerando o Art. 3º da Lei Federal nº 9.787 de 10/02/1999. *Todas as prescrições médicas (originais)* devem estar disponíveis no ato da dispensação do(s) medicamento(s).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

Juarez Barbosa





- 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.

 \mathbf{E}

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

ASSOCIADOS A:

• Laudo do exame de análise <u>quantitativa</u> de excreção urinária de Glisoaminoglicanos (GAG) totais <u>E/OU</u> do Laudo do exame de análise <u>quantitativa</u> 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

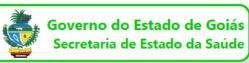
Questionário para ser preenchido pelo Médico Solicitante

1. Nome do(a) paciente:	
2. Idade do(a) paciente:	3. Peso (em Kg):
4. Assinalar abaixo as manifestações qu	ue se fizeram presente no paciente:
	de doença lisossômica (face de "depósito"). tórias superiores precoces e de repetição, excluídas outras causas mais
-	especialmente se ambas e em crianças, excluídas outras causas mais
() Hepatoesplenomegalia, excluídas	outras causas mais frequentes.
· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·	ares típicas (disostose múltipla, giba, limitação da amplitude de movimento
() Mãos em garra.	
() Alterações oculares característica() Irmão de qualquer sexo com MPS	s (opacificação bilateral da córnea) - (<u>Apresentar exames comprobatórios</u>). S 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 deam	abular?
() SIM () NÃO	
5.2 O paciente é capaz de perce de caminhada de 6 minutos (TC6M)?	orrer, sem ajuda, pelo menos 5 metros nos 6 primeiros minutos de um teste
() SIM () NÃO	
6. O paciente encontra-se regular nas a compareceram a pelo menos 50% do nú	avaliações e/ou em programa específico para adesão ao tratamento, ou seja, úmero 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, contra	
relacionados ao uso de galsulfase, indicada para o tratamento da mucop	, , ,
Os termos médicos foram explicados e todas as minhas	-
•	(nome do médico que prescreve).
Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o med	dicamento que passo a receber podem trazer
os seguintes benefícios:	
- melhora dos sintomas da doença, como melhora no teste de cami	inhada em 12 minutos, melhora da função
pulmonar e redução dos glicosaminoglicanos (GAGs) urinários.	
Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes o	contraindicações, potenciais efeitos adversos
e riscos:	
- medicamento classificado na gestação como fator de risco B (estudos	s em animais não mostraram anormalidades,
embora estudos em mulheres não tenham sido feitos; o medicamento de	eve ser prescrito com cautela);
- efeitos adversos da galsulfase: aqueles relatados em dois ou mais es	studos foram problemas na pele, coceiras na
pele e febre.	
- contraindicação em casos de hipersensibilidade (alergia) ao fármaco o	•
Estou ciente de que este medicamento somente pode ser utiliza	
lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for inter	rrompido. 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 fa	azerem 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:	

Observação:

Assinatura e Carimbo do Médico:

- 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.

CRM:

UF: