

MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO VI

Portaria Conjunta nº 20, de 5 de dezembro de 2019 ([Protocolo na íntegra](#))

Medicamentos

- [Galsufase 1 mg/mL injetável - frasco com 5 mL](#)

CID's contemplados

E76.2

Relação de exames necessários para dispensação dos medicamentos nos locais de dispensação do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no Estado de São Paulo

1ª solicitação

1. Cópia dos exames:

- Relatório médico descrevendo sinais e sintomas de suspeita clínica;
- Atividade da enzima ASB < 10% do limite inferior dos valores de referência em fibroblastos ou leucócitos **E** atividade de pelo menos outra sulfatase (arilsulfatase A, arilsulfatase B, heparan N-sulfatase ou iduronato-sulfatase) avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método, apresentando valores normais **E** presença de níveis aumentados de GAGs totais na urina ou de excreção aumentada de DS; **OU**
- Atividade da enzima ASB < 10% do limite inferior dos valores de referência em fibroblastos, leucócitos ou em papel-filtro **E** atividade de pelo menos outra sulfatase (arilsulfatase A, arilsulfatase B, heparan N-sulfatase ou iduronato-sulfatase) avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método, apresentando valores normais, **E** presença de mutações patogênicas em homozigose ou heterozigose composta no gene ASB.

- Adicionalmente:

Para paciente acima de 7 anos: descrever em laudo resultado de Teste de Caminhada de 6 minutos (TC6M) ou apresentar espirometria.

- A critério médico do prescritor:

- Espirometria
- Ressonância magnética do Crânio e/ou Tomografia computadorizada de crânio;
- Ressonância magnética da Coluna; Velocidade de condução do nervo mediano
- Avaliação oftalmológica (acuidade visual, retina, córnea)
- Audiometria
- Ecocardiograma

MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO VI (Atualizado em 05/04/2021)

COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

- Eletrocardiograma
- Polissonografia

2. [Termo de Esclarecimento e Responsabilidade](#)

Renovação da Continuidade

1. Laudo médico, descrevendo histórico clínico do paciente e diagnóstico, para mudança de posologia, se necessário.
2. Cópia dos exames:
 - Análise de GAG (Glicosaminoglicanos) urinários;
3. A critério médico do prescritor:
 - Espirometria

MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO VI (Atualizado em 05/04/2021)