

MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO IV

Portaria Conjunta nº 19, de 4 de dezembro de 2019 ([Protocolo na íntegra](#))

Medicamentos

- [Alfaelosulfase 1 mg/mL injetável – solução injetável – por frasco ampola de 5mL](#)

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. Laudo médico, descrevendo o histórico clínico do paciente e diagnóstico, este pode estar contido no próprio LME
2. Cópia dos exames:
 - Atividade da GALNS < 10% do limite inferior dos valores de referência em fibroblastos ou leucócitos **E** atividade de pelo menos uma outra sulfatase (arilsulfatase A, arilsulfatase B, heparan N-sulfatase ou iduronato-sulfatase) avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método, apresentando valores normais; **OU**
 - Atividade da GALNS < 10% do limite inferior dos valores de referência em papel-filtro, fibroblastos ou leucócitos **E** presença de mutações patogênicas em homozigose ou heterozigose composta no gene GALNS.
3. A critério médico:
 - 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
 - Eletrocardiograma
 - Polissonografia
 - Raio-x da coluna
 - Eletrocardiograma
 - Raio-x de quadril e membros inferiores

MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO IV (Atualizado em 13/05/2021)

COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

4. [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:
 - Dosagem de GAG (Glicosaminoglicanos) urinários
3. À critério médico:
 - Espirometria

MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO IV (Atualizado em 13/05/2021)