



## 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



## 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