



## 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



## 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