

LARONIDASE

MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO I

Portaria Conjunta nº 12, de 11 de abril de 2018

Informações gerais

Dosagem / Apresentação: 0,58 mg/ml injetável - frasco com 5 mL

CID contemplados: E76.0

Quantidade máxima mensal:

- Para dispensação: 0,58 mg/kg de peso corporal, uma vez por semana
- Para faturamento (SIGTAP): 100 frascos

Grupo de financiamento: 1A

Observações: Conservar em temperatura de 2°C a 8°C

Documentos necessários para solicitação do medicamento

1ª Solicitação:

1. [*Lauda de Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica*](#) original, preenchido de forma completa e legível pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente.

ATENÇÃO: O LME terá 90 (noventa) dias de validade para solicitação do medicamento, a partir da data de seu preenchimento pelo médico solicitante.

2. Prescrição de medicamento original, em duas vias, elaborada de forma completa e legível, pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente.
3. Cópia de documentos pessoais do paciente
 - Documento de identidade;
 - Comprovante de residência com CEP;
 - Cartão Nacional de Saúde (CNS).
4. Cópia dos exames:
 - Relatório médico descrevendo sinais e sintomas de suspeita clínica;
 - Atividade da enzima IDUA (alfa-L-iduronidase), realizada em qualquer data, de acordo

com um dos seguintes critérios:

- Atividade da enzima IDUA < 10% do limite inferior dos valores de referência em plasma, fibroblastos ou leucócitos, com atividade da enzima de referência, 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 sulfatos de heparan e dermatan; **OU**
- Atividade da enzima IDUA < 10% do limite inferior dos valores de referência em plasma, fibroblastos, leucócitos, ou em papel-filtro, com atividade da enzima de referência, avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método, apresentando valores normais **E** presença de mutações patogênicas em homozigose ou heterozigose composta no gene IDUA.

A critério do médico prescriptor:

- Laudo/relatório médico de radiografias do crânio (perfil), coluna vertebral (perfil, incluindo região cervical), tórax (póstero-anterior), coxofemorais (póstero-anterior) e ambas as mãos.

5. ATENÇÃO: Não é obrigatório apresentar [Termo de Esclarecimento e Responsabilidade](#)

Renovação da Continuidade

1. [Laudo de Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica](#) original, preenchido de forma completa e legível pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente (semestralmente).

ATENÇÃO: O LME terá 90 (noventa) dias de validade para solicitação do medicamento, a partir da data de seu preenchimento pelo médico solicitante.

2. Prescrição de medicamento original, em duas vias, elaborada de forma completa e legível, pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente (semestralmente).

3. Cópia dos exames:

A critério do médico prescriptor (Semestralmente):

- Laudo/relatório médico de radiografias do crânio (perfil), coluna vertebral (perfil, incluindo região cervical), tórax (póstero-anterior), coxofemorais (póstero-anterior) e ambas as mãos.

- Laudo neurológico clínico.

De posse dos documentos mencionados, o paciente ou seu representante deve dirigir-se ao Centro de Atenção de Saúde de Sergipe – CASE, farmácia de dispensação de medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica do Estado de Sergipe, para entrega dos documentos e dispensação do medicamento.

Caso não possa comparecer, o paciente poderá designar representantes para a retirada do medicamento na unidade responsável.

Para o cadastro de representantes, serão exigidos os seguintes documentos:

- I – [Declaração autorizadora](#);
- II – Cópia de documentos pessoais do representante: documento de identidade e comprovante de endereço com CEP;
- III – Número de telefone do representante.