



## GUIA DE ORIENTAÇÃO AO USUÁRIO MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO VI

PCDT / CID 10: E 76.2

### 1. Medicamentos

Galsulfase 1 mg/mL, frasco- ampola.

### 2. Documentos a serem apresentados (original e cópia)

#### 2.1. Documentos pessoais

#### Solicitação inicial

- Carteira de Identidade – RG;
- Cadastro de Pessoa Física – CPF;
- Cartão Nacional de Saúde – CNS;
- Comprovante de Residência (Conta de Água, Luz Telefone ou Declaração de Residência);
- Declaração Autorizadora, caso deseje credenciar representante para receber os medicamentos.

#### 2.2. Documentos a serem emitidos pelo Médico

#### Solicitação inicial

- LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica;
- Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
- Relatório Médico**, descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas;
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade.**

#### Renovação a cada 6 (seis) meses

- LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica;
- Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
- Relatório Médico**, descrevendo histórico clínico do paciente e diagnóstico;

#### 2.3. Exames

#### Solicitação inicial

- Enzima Arilsulfatase B (ASB);
- Enzima Arilsulfatase A **OU** Heparan N-sulfatase **OU** Iduronato-sulfatase;
- Dosagem de Glicosaminoglicanos totais na urina (GAGs) **OU** exame genético do Gene ASB;
- Teste de caminhada de 6 minutos (TC6m) (Validade 6 meses)\* **OU** Espirometria (Validade 6 meses)\*;
- \*Necessário somente para pacientes com idade igual ou superior a 7 anos
- Questionário de Qualidade de Vida SF-36;

#### Renovação a cada 6 (seis) meses

- Dosagem de GAGs na urina
- Teste de caminhada de 12 minutos (TC12m) (Validade 6 meses)\*
- Espirometria (Validade 6 meses)\*
- Questionário de Qualidade de Vida SF-36 (anualmete);
- \*Se o paciente não for capaz de realizar o exame, entregar relatório médico com a justificativa.

O Usuário ou seu Representante deve comparecer, na data agendada, à Farmácia de Maceió munido de documento de identificação com foto e Cartão do Usuário.

### 3. Observações:

- Tempo do tratamento preconizado para seis meses;
- O diagnóstico deve ser realizado pelo especialista correspondente a esta patologia;
- No mínimo a cada 6 (seis) meses o paciente deverá ser avaliado por especialista;
- Os exames são aceitos com validade de até 90 dias de sua emissão.
- A resposta à solicitação será emitida em até 30 (trinta) dias;
- Os documentos para renovação do tratamento devem ser apresentados com antecedência de 30 (trinta) dias;
- Os documentos (LME, Receita Médica e Relatório Médico), devem ser emitidos com todos os campos preenchidos de forma legível em acordo com a legislação vigente;
- O resultado de exames garante uma correta avaliação sobre o que o medicamento está fazendo no seu organismo. Em alguns casos pode ser necessário ajustar a dose ou até interromper o tratamento. Dependendo da situação clínica do usuário, exames ou documentos adicionais poderão ser solicitados pelo avaliador técnico, de acordo com o Protocolo Clínico e Diretriz Terapêutica do Ministério da Saúde da respectiva doença;
- Em caso de dúvidas que não esteja esclarecida nesse guia, antes de tomar qualquer atitude, procure orientação com o Médico ou farmacêutico;
- Regras estabelecidas pelas Portarias GM/MS nº. 1554, de 07/2013 e SAS/MS Portaria nº 20, de 5 de Dezembro de 2019, que aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para tratamento de Mucopolissacaridose do tipo VI;
- O CEAF não abre para atendimento ao público no último dia útil do mês, fechado para balanço.

#### HORÁRIOS DE FUNCIONAMENTO

07:30 h às 16:30 h

Segunda à sexta

(fechado no último dia útil do mês)

#### CENTRAL TELEFÔNICA

3315-6109 e 3315-6110

#### PORTAL SESAU/LINK CEAF

<https://www.saude.al.gov.br/component-e-especializado-da-assistencia-farmacutica/>

(todas as letras devem ser minúsculas)



SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO A SAÚDE  
GERÊNCIA TÉCNICA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA  
COMPONENTE ESPECIALIZADO DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



**TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE**  
**GALSULFASE**

Eu, \_\_\_\_\_ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de **galsulfase**, indicada para o tratamento da **Mucopolissacaridose Tipo VI**.

Os termos médicos foram explicados e todas as minhas dúvidas foram esclarecidas pelo médico \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_ (nome do médico que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o medicamento que passo a receber pode trazer os seguintes benefícios:

- melhora melhora dos sintomas da doença, como melhora no teste de caminhada em 12 minutos, melhora da função pulmonar e redução dos glicosaminoglicanos (GAGs) urinários.

Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos:

- medicamento classificado na gestação como fator de risco B (estudos em animais não mostraram anormalidades, embora estudos em mulheres não tenham sido feitos; o medicamento deve ser prescrito com cautela);
- efeitos adversos da galsulfase: aqueles relatados em dois ou mais estudos foram problemas na pele, coceiras na pele e febre.
- contraindicação em casos de hipersensibilidade (alergia) ao fármaco ou aos componentes da fórmula.

Estou ciente de que este medicamento somente pode ser utilizado por mim, comprometendo-me a devolvê-lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei a ser atendido(a), inclusive se desistir de usar o medicamento.

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazer uso de informações relativas ao meu tratamento desde que assegurado o anonimato.

( ) Sim ( ) Não

Local:	Data:	
Nome do paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome do responsável legal:		
Documento de identificação do responsável legal:		
_____		
Assinatura do paciente ou do responsável legal		
Médico Responsável:	CRM:	UF:
Assinatura e carimbo do médico		Data

Observação: Este termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica e deverá ser preenchido em duas vias, ficando uma arquivada na farmácia e a outra entregue ao usuário ou seu responsável legal.





SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO A SAÚDE  
GERÊNCIA TÉCNICA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA  
COMPONENTE ESPECIALIZADO DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



Se sim, Qual? \_\_\_\_\_

Paciente está em início de tratamento? ( ) Sim ( ) Não

O paciente já fez uso de medicamentos para tratar esta condição clínica? ( ) Sim ( ) Não

Se sim, Qual? \_\_\_\_\_

Dose: \_\_\_\_\_

Tempo: \_\_\_\_\_

O paciente faz uso de outros medicamentos?

Se sim, Qual? \_\_\_\_\_

**Outros dados clínicos relevantes:**

---

---

---

---

---

O diagnóstico de entrada é compatível com Mucopolissacaridose do tipo VI CID 10: \_\_\_\_\_  
necessitando dar início ou manter o tratamento preventivo iniciado nessa Unidade, segundo o  
Protocolo Padronizado de Medicamentos para Mucopolissacaridose do tipo VI necessitando fazer  
uso de \_\_\_\_\_ (Frequência ao dia (s) ou na semana (s)).

\_\_\_\_\_  
Carimbo e assinatura do médico e CRM/RQE

Data \_\_/\_\_/\_\_

## Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida -SF-36

**Paciente:** \_\_\_\_\_

1- Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2- Comparada há um ano atrás, como você se classificaria sua idade em geral, agora?

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3- Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando?

Atividades	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
a) Atividades Rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3
e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra).	1	2

5- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.	1	2

6- Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7- Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8- Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9- Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode anima-lo?	1	2	3	4	5	6
d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranqüilo?	1	2	3	4	5	6
e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10- Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)?

Todo Tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11- O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitivamente verdadeiro	A maioria das vezes verdadeiro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitivamente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

Resultado: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Carimbo e assinatura do médico e CRM/RQE

Data \_\_/\_\_/\_\_

**COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA**

**LAUDO DE SOLICITAÇÃO, AVALIAÇÃO E AUTORIZAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)**

**SOLICITAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)**

**CAMPOS DE PREENCHIMENTO EXCLUSIVO PELO MÉDICO SOLICITANTE**

1- Número do CNES\* \_\_\_\_\_ 2- Nome do estabelecimento de saúde solicitante \_\_\_\_\_

3- Nome completo do Paciente\* \_\_\_\_\_ 5- Peso do paciente\* \_\_\_\_\_ kg

4- Nome da Mãe do Paciente\* \_\_\_\_\_ 6- Altura do paciente\* \_\_\_\_\_ cm

	7- Medicamento(s)*	8- Quantidade solicitada*					
		1º mês	2º mês	3º mês	4º mês	5º mês	6º mês
1							
2							
3							
4							
5							
6							

9- CID-10\* \_\_\_\_\_ 10- Diagnóstico \_\_\_\_\_

11- Anamnese\* \_\_\_\_\_

12- Paciente realizou tratamento prévio ou está em tratamento da doença?\*

NÃO  SIM. Relatar: \_\_\_\_\_

**13- Atestado de capacidade\***

A solicitação do medicamento deverá ser realizada pelo paciente. Entretanto, fica dispensada a obrigatoriedade da presença física do paciente considerado incapaz de acordo com os artigos 3º e 4º do Código Civil. O paciente é considerado incapaz?

NÃO  SIM. Indicar o nome do responsável pelo paciente, o qual poderá realizar a solicitação do medicamento \_\_\_\_\_

Nome do responsável

14- Nome do médico solicitante\* \_\_\_\_\_ 17- Assinatura e carimbo do médico\* \_\_\_\_\_

15- Número do Cartão Nacional de Saúde (CNS) do médico solicitante\* \_\_\_\_\_ 16- Data da solicitação\* \_\_\_\_\_

18- **CAMPOS ABAIXO PREENCHIDOS POR\***:  Paciente  Mãe do paciente  Responsável (descrito no item 13)  Médico solicitante

Outro, informar nome: \_\_\_\_\_ e CPF \_\_\_\_\_

19- Raça/Cor/Etnia informado pelo paciente ou responsável\* \_\_\_\_\_ 20- Telefone(s) para contato do paciente \_\_\_\_\_

Branca  Amarela  
 Preta  Indígena. Informar Etnia: \_\_\_\_\_  
 Parda  Sem informação

21- Número do documento do paciente \_\_\_\_\_ 23- Assinatura do responsável pelo preenchimento\* \_\_\_\_\_

CPF ou  CNS \_\_\_\_\_

22- Correio eletrônico do paciente \_\_\_\_\_

## COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

### DECLARAÇÃO AUTORIZADORA

Pelo presente instrumento particular de \_\_\_\_\_, Nome do paciente  
portador do documento de identidade nº \_\_\_\_\_, emitido pela \_\_\_\_\_ e do Nº identidade Órgão emissor/UF  
Cartão Nacional de Saúde (CNS) nº \_\_\_\_\_ **AUTORIZO** Nº CNS  
\_\_\_\_\_, portador do documento de identidade Nome completo do representante  
nº \_\_\_\_\_ emitido pela \_\_\_\_\_, domiciliado no endereço Nº identidade Órgão emissor/UF  
\_\_\_\_\_, nº \_\_\_\_\_, bairro \_\_\_\_\_, no município Nome do logradouro  
de \_\_\_\_\_, CEP \_\_\_\_\_, telefone \_\_\_\_\_ como meu Município/UF CEP da residência Telefone de contato  
REPRESENTANTE para retirada de medicamento(s) do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica.

- Grau de parentesco entre o representante e o paciente: \_\_\_\_\_
- Motivo da necessidade de representante:
  - Impossibilidade física
  - Município de residência diverso ao da farmácia
  - Incompatibilidade de horário
  - Outro. Especifique: \_\_\_\_\_
- Declaro serem verdadeiras as informações acima descritas e manifesto ciência de que a falsidade de informações configura falsificação de documento público, capitulada no artigo 297 do Código Penal Brasileiro, sendo passível de punição na forma da Lei.

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Assinatura do paciente ou responsável

Eu, \_\_\_\_\_, tendo sido instituído como REPRESENTANTE Nome do representante  
do paciente \_\_\_\_\_, conforme descrição acima referida, Nome do paciente  
comprometo-me a entregar todo o medicamento fornecido pela farmácia para utilização do paciente em questão, nas mesmas condições físicas, de temperatura e de uso a que me foram responsabilizadas, além de repassar todas as informações que me foram apresentadas durante a dispensação do(s) medicamento(s).

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Assinatura do representante