

## MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO I

Portaria Conjunta nº 12, de 11 de abril de 2018 ([Protocolo na íntegra](#))

### Medicamentos

- [Laronidase 0,58 mg/mL injetável - frasco com 5 mL](#)

### CID's contemplados

E76.0

### 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

- 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 prescritor:

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

### Renovação da Continuidade

#### A critério do médico prescritor (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.

MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO I (Atualizado em 10/12/2020)

