

# Tratamento

O tratamento clínico dos pacientes com MPS VI envolve equipe multidisciplinar e inclui intervenções não específicas, realizadas no nível do fenótipo clínico (como cirurgias para correção das alterações esqueléticas), e específicas, realizadas no nível da proteína mutante (como a TRE IV). Outras condutas, como uso de inibidores de síntese de substrato, terapia oral, terapia com nanopartículas e terapia gênica, estão ainda em fase de desenvolvimento.

## Tratamento disponível no CEAF:



**Galsufase 1 mg/mL injetável - frasco com 5 mL**

## PELA SUA SAÚDE:

**1. LEIA AS INFORMAÇÕES**  
DAS EMBALAGENS DOS MEDICAMENTOS.

**2. SIGA AS INSTRUÇÕES**  
DO SEU MÉDICO  
OU FARMACÊUTICO.



### Horário de Assistência Farmacêutica:

Segunda à Sexta

das 07h00 às 17h00

**Para maiores Informações procure o**  
**Farmacêutico.**



Comissão de Atenção Farmacêutica  
Farmácia do Componente Especializado da  
Assistência Farmacêutica  
SPDM – Associação Paulista para o Desenvolvimento  
da Medicina  
**2025**

Farmácia de Medicamentos Especializados  
SPDM - Associação Paulista para o Desenvolvimento da Medicina

# COMISSÃO DE ATENÇÃO FARMACÊUTICA

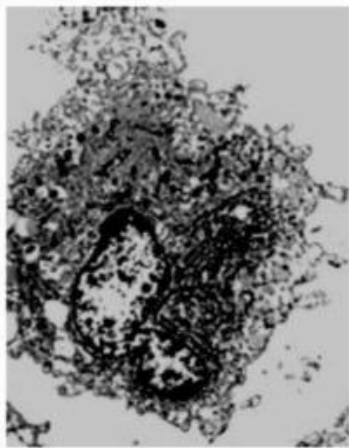
## MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO VI



# Introdução

A Mucopolissacaridose Tipo VI (MPS VI), ou Síndrome Maroteaux-Lamy, é uma doença genética rara, de herança autossômica recessiva, é uma doença heterogênea e progressiva.

A identificação de fatores de risco e da doença em seu estágio inicial e o encaminhamento ágil e adequado para o atendimento especializado dão à Atenção Básica um caráter essencial para um melhor resultado terapêutico e prognóstico dos casos.

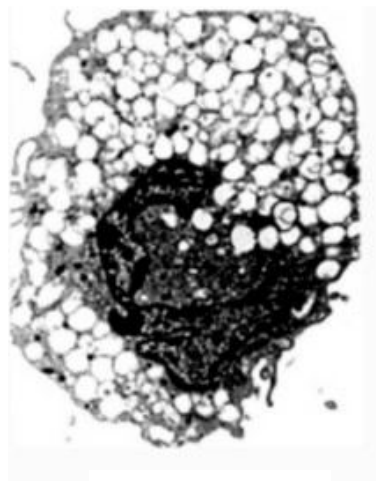


Célula sem  
acúmulo de GAG

# Causas

Causada pela atividade deficiente da enzima N-acetilgalactosamina-4-sulfatase ou arilsulfatase B (ASB), responsável pela degradação do glicosaminoglicano (GAGs) dermatan sulfato (DS), resultando no acúmulo desse componente nos lisossomos de múltiplos tecidos do corpo.

A incidência é variável, descrita como 1 a cada 43.261 a 1 a cada 1 milhão de nascidos vivos dados possivelmente subestimados por não haver rotina de rastreio populacional.



Célula com  
acúmulo de GAG

# Sintomas

Pacientes com a forma rapidamente progressiva frequentemente desenvolvem baixa estatura, alterações faciais grosseiras, anormalidades esqueléticas e nas articulações, compressão da medula espinhal, comprometimento da função pulmonar e cardiovascular, alterações oculares, infecções respiratórias, otites de repetição e mortalidade precoce no início da fase adulta, geralmente por insuficiência cardiopulmonar. Nas formas com progressão lenta, as morbidades também podem ser significativas com mortalidade em torno da terceira a quinta década de vida.

## MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO VI

Mucopolissacaridose com níveis excessivos de sulfato de condroitina B na urina, caracterizada por nanismo e surdez. É causada pela deficiência de N-acetilgalactosamina-4-sulfatase arilsulfatase B.