

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 - frascocom 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

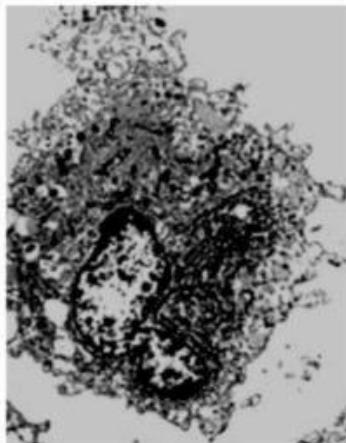
MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO VI



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-acetilgalactosamina4-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 morbididades 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.