



**Consejo de Salubridad General**  
Identificación de Tratamientos y Medicamentos Asociados a Gastos Catastróficos  
**PROTOCOLO TÉCNICO**

**Categoría: V. Rehabilitación a largo plazo.**

**Enfermedad CIE.10: E76.1 Mucopolisacaridosis (MPS II- Síndrome de Hunter)**

Fase de atención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, Equipamiento y Otros insumos
<b>Diagnóstico</b>	<p><b>Estudios de Laboratorio:</b> Biometría hemática completa Velocidad de sedimentación globular Examen general de orina Glucosa, urea, creatinina Perfil hepático Glucosaaminoglucanos en orina (dermatán y heparán sulfato) Determinación de Iduronato 2 sulfatasa en papel filtro, plasma, leucocitos, cultivo de fibroblastos ó vellosoidades coriónicas. Análisis mutacional ADN</p> <p><b>Estudios de Gabinete:</b> Radiografía de tórax (AP y lateral) Radiografía de huesos largos Radiografía de columna vertebral Radiografía de senos paranasales Tomografía computada de cerebro, columna vertebral, abdominal (opcional) Resonancia Magnética cerebro, columna vertebral, abdominal (opcional) Ultrasonido cerebral Ultrasonido abdominal Electrocardiografía Ecocardiogramas Audiometría Valoración oftalmológica Polisomnografía Pruebas de función respiratoria Prueba de marcha de 6 minutos</p> <p><b>Interconsultas médicas:</b> Genética, Cardiología, neurología, ortopedia, otorrinolaringología, audiológica y foniatria, audiometría, gastroenterología, nutrición, medicina física y rehabilitación, cirugía pediátrica, psicología, especialistas en terapia de lenguaje, pediatría</p>		<p>Hospital de 2º. o 3er. Nivel de atención que cuente con los recursos necesarios</p> <p>Equipo y reactivos para determinación de estudios de laboratorio. Laboratorio de genética y reactivos específicos (opcional)</p> <p>Equipo de Rayos X Equipo de Tomografía Computada (opcional) Equipo de Resonancia Magnética (opcional) Equipo de ultrasonido con transductor apropiado para la edad. (opcional) Equipo de Electrocardiografía Equipo de Ecocardiografía con los transductores apropiados para la edad. (opcional) Equipo de Audiometría (opcional) Equipo de Polisomnografía (opcional) Equipo de función respiratoria apropiado para la edad Equipo necesario para realizar prueba de marcha de 6 minutos</p>



**Consejo de Salubridad General**  
Identificación de Tratamientos y Medicamentos Asociados a Gastos Catastróficos  
**PROTOCOLO TÉCNICO**

**Categoría: V. Rehabilitación a largo plazo.**

**Enfermedad CIE.10: E76.1 Mucopolisacaridosis (MPS II- Síndrome de Hunter)**

Fase de atención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, Equipamiento y Otros insumos
<b>Tratamiento</b>	<b>Tratamiento médico-quirúrgico:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Tratamiento enzimático sustitutivo (TES).</li><li>▪ Colocación de acceso vascular permanente (De acuerdo a indicación médica)</li><li>▪ En casos necesarios, trasplante de células madre de médula ósea (Ver protocolo de Trasplante de Médula Ósea)</li><li>▪ Otros tratamientos médicos según afectación multiorgánica (De acuerdo a cobertura y protocolos)</li></ul>	<p>Tratamiento enzimático sustitutivo (TES): (5550) Idursulfasa 0.5 mg/Kg, administrado semanalmente.  Diluir en 100 ml de solución de cloruro de sodio al 0.9%. Administrar en un periodo de 1 a 3 horas.</p> <p><b>Premedicación</b> Difenhidramina 1.25 mg/kg/dosis, sin pasar de 50 mg. Paracetamol 15 mg/kg/dosis sin pasar de 500 mg</p> <p>En caso de reacciones postaplicación: Hidrocortisona 100 mg a 500 mg, dependiendo de la severidad de la condición clínica del paciente. La dosis puede ser repetida habitualmente a intervalos de 2, 4 o 6 horas</p>	Área específica para realizar la infusión (hospitalaria o ambulatoria) Monitor de constantes vitales con módulo de ECG Insumos necesarios para la infusión. Bomba de infusión Sistema de infusión Transductor de presión arterial Brazalete de presión arterial del tamaño apropiado para la edad Oxímetría de pulso (opcional) Quirófano y personal de cirugía Equipo de microcirugía Equipo de anestesia, apropiado para la edad
<b>Seguimiento</b>	<b>Estudios de Laboratorio por lo menos cada 6 a partir del inicio de la terapia de reemplazo enzimático:</b>  Biometría hemática completa Velocidad de sedimentación globular Examen general de orina Glucosa, urea, creatinina Perfil hepático Glucosaaminoglucanos en orina (dermatán y heparán sulfato) Determinación de Iduronato 2 sulfatasa Determinación de anticuerpos IgG e IgE anti-idursulfasa		Equipo y reactivos para determinación de estudios de laboratorio. Laboratorio de genética y reactivos específicos (opcional)



**Consejo de Salubridad General**  
Identificación de Tratamientos y Medicamentos Asociados a Gastos Catastróficos  
**PROTOCOLO TÉCNICO**

**Categoría: V. Rehabilitación a largo plazo.**

**Enfermedad CIE.10: E76.1 Mucopolisacaridosis (MPS II- Síndrome de Hunter)**

Fase de atención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, Equipamiento y Otros insumos
	<p><b>Estudios de Gabinete (cada 12 meses):</b></p> <p>Radiografía de tórax (AP y lateral) Radiografía de huesos largos Radiografía de columna vertebral Radiografía de senos paranasales Ultrasonido cerebral Ultrasonido abdominal Electrocardiografía Ecocardiogramas Audiometría Pruebas de función respiratoria Prueba de marcha de 6 minutos Tomografía computada de cerebro, columna vertebral, abdominal (opcional) Resonancia Magnética cerebro, columna vertebral, abdominal (opcional) Ultrasonido cerebral</p> <p><b>Interconsultas medicas</b> (la frecuencia y el tipo de interconsulta dependerá de la condición clínica del paciente):</p> <p>Genética, Cardiología, neurología, ortopedia, otorrinolaringología, audiológia, audiometría, gastroenterología, nutrición, medicina física y rehabilitación, cirugía pediátrica, psicología, especialistas en terapia de lenguaje, pediatría.</p> <p><b>Tratamiento médico-quirúrgico:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Tratamiento enzimático sustitutivo (TES).</li><li>▪ Colocación de acceso vascular permanente (De acuerdo a indicación médica)</li><li>▪ En casos necesarios, trasplante de células madre de médula ósea (Ver protocolo de Trasplante de Médula Ósea)</li></ul>	<p>Tratamiento enzimático sustitutivo (TES): (5550) Idursulfasa 0.5 mg/Kg, administrado semanalmente. Diluir en 100 ml de solución de cloruro de sodio al 0.9%. Administrar en un periodo de 1 a 3 horas.</p>	<p>Equipo de Rayos X Equipo de ultrasonido con transductor apropiado para la edad. Equipo de Electrocardiografía Equipo de Ecocardiografía con los transductores apropiados para la edad Equipo de Audiometría Equipo de función respiratoria apropiado Equipo necesario para realizar prueba de marcha de 6 minutos Equipo de Polisomnografía para la edad Equipo de Tomografía Computada (opcional) Equipo de Resonancia Magnética (opcional)</p> <p>Área específica para realizar la infusión (hospitalaria o ambulatoria) Monitor de constantes vitales con módulo de ECG Insumos necesarios para la infusión. Bomba de infusión Sistema de infusión Transductor de presión arterial Brazalete de presión arterial del tamaño</p>



**Consejo de Salubridad General**  
Identificación de Tratamientos y Medicamentos Asociados a Gastos Catastróficos  
**PROTOCOLO TÉCNICO**

**Categoría: V. Rehabilitación a largo plazo.**

**Enfermedad CIE.10: E76.1 Mucopolisacaridosis (MPS II- Síndrome de Hunter)**

Fase de atención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, Equipamiento y Otros insumos
	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Otros tratamientos médicos según afectación multiorgánica (De acuerdo a cobertura y protocolos)</li></ul>	<b>Premedicación</b> Difenhidramina 1.25 mg/kg/dosis, sin pasar de 50 mg. Paracetamol 15 mg/kg/dosis sin pasar de 500 mg  En caso de reacciones postaplicación: Hidrocortisona 100 mg a 500 mg, dependiendo de la severidad de la condición clínica del paciente. La dosis puede ser repetida habitualmente a intervalos de 2, 4 o 6 horas	apropiado para la edad Oxímetro de pulso (opcional) Quirófano y personal de cirugía Equipo de microcirugía Equipo de anestesia, apropiado para la edad