



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

**Categoría: V. Rehabilitación a Largo Plazo**  
**Enfermedad CIE.10: E76.0 Mucopolisacaridosis Tipo I (MSP-I)**

Fase de atención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, Equipamiento y Otros Insumos
<p><b>Diagnóstico</b></p>	<p><b>Estudios de laboratorio:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Biometría hemática completa</li> <li>▪ Velocidad de sedimentación globular</li> <li>▪ Examen general de orina</li> <li>▪ Glucosa, urea y creatinina</li> <li>▪ Perfil hepático</li> <li>▪ Determinación de a-L-iduronidasa</li> <li>▪ Glucosaminoglicanos en orina</li> <li>▪ Heparán y dermatán sulfato (GAG's).</li> </ul> <p><b>Estudios de gabinete:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Radiología simple de cráneo, columna vertebral, huesos largos, articulaciones, tórax, senos paranasales, cuello.</li> <li>▪ Tomografía computada contrastada o resonancia magnética de cerebro, columna vertebral, médula espinal y volumétrica de hígado y bazo</li> <li>▪ Ultrasonido hepatoesplénico (en caso de no poder realizarse TAC o RMN)</li> <li>▪ Audiometría</li> <li>▪ Polisomnografía</li> <li>▪ Electrocardiografía</li> <li>▪ Ecocardiografía</li> <li>▪ Pruebas de función respiratoria</li> <li>▪ Potenciales evocados auditivos y visuales</li> </ul> <p><b>Interconsultas médicas:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cardiología, gastroenterología, oftalmología, otorrinolaringología, audiología, neurología, ortopedia, medicina física y rehabilitación, pediatría, genética, trabajo social médico, psicología.</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Laboratorio de análisis clínico</li> <li>▪ Laboratorio de genética</li> <li>▪ Equipo de radiología simple</li> <li>▪ Tomografía computada (opcional)</li> <li>▪ Resonancia magnética (opcional)</li> <li>▪ Ultrasonido</li> <li>▪ Fisiología pulmonar</li> <li>▪ Polisomnografía</li> <li>▪ Equipo de audiometría</li> <li>▪ Equipamiento oftalmológico</li> <li>▪ Equipamiento de otorrinolaringología</li> <li>▪ Potenciales evocados</li> <li>▪ Electrocardiógrafo</li> <li>▪ Ecocardiógrafo</li> <li>▪ Electroencefalografía</li> <li>▪ Equipamiento específico de medicina física y rehabilitación</li> <li>▪ Bomba de infusión</li> <li>▪ Oxímetro de pulso</li> </ul>

*(Handwritten signatures and initials)*

*(Handwritten signature)*

*(Handwritten signature)*



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

**Categoría: V. Rehabilitación a Largo Plazo**  
**Enfermedad CIE-10: E76.0 Mucopolisacaridosis Tipo I (MSP-I)**

Fase de atención	Tratamientos / Intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, Equipamiento y Otros insumos
<p><b>Tratamiento</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Tratamiento enzimático sustitutivo (TES).</li> <li>▪ En casos necesarios, trasplante de células madre (Ver protocolo de Trasplante de Médula Ósea)</li> <li>▪ Otros tratamientos médicos según afectación multiorgánica (De acuerdo a cobertura y protocolos)</li> </ul>	<p><b>Tratamiento médico-quirúrgico:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Tratamiento enzimático sustitutivo (TES).</li> <li>▪ En casos necesarios, trasplante de células madre (Ver protocolo de Trasplante de Médula Ósea)</li> <li>▪ Otros tratamientos médicos según afectación multiorgánica (De acuerdo a cobertura y protocolos)</li> </ul>	<p><b>Terapia Enzimática Sustitutiva (TES):</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Laronidasa (5547) <math>\alpha</math>-L-iduronidasa recombinante humana, 0.58 mg/kg por dosis semanal, IV, infusión.</li> </ul> <p><b>Premedicación una hora antes de la TES:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Difenhidramina a 1.25 mg/kg/dosis sin pasar de 50 mg y paracetamol a 15 mg/mg/kg/dosis sin pasar de 500 mg</li> </ul>	
<p><b>Seguimiento</b></p>	<p><b>Estudios de laboratorio básicos, al inicio de TES y después cada 6 a 12 meses:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Biometría hemática completa</li> <li>▪ Velocidad de sedimentación globular</li> <li>▪ Examen general de orina</li> <li>▪ Glucosa, urea y creatinina</li> <li>▪ Perfil hepático</li> </ul> <p><b>Estudios de laboratorio específicos, al inicio de TES, a los 6, 12 y 18 meses:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Glucosaaminoglucanos en orina</li> <li>▪ Heparán y dermatán sulfato</li> </ul> <p><b>Estudios de Gabinete y Evaluaciones Clínicas al inicio y cada 24 meses:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Neurológica/SNC, TAC o RMIN cerebral y columna.</li> <li>▪ Oftalmológico, precisión visual, examen de retina y córnea.</li> <li>▪ Audición, audiometría.</li> <li>▪ Cardíaco, ecocardiografía.</li> <li>▪ Gastrointestinal, volumen del hígado y bazo por TAC (opcional)</li> <li>▪ Musculoesquelético, examen esquelético por Radiología</li> <li>▪ Respiratorio, pruebas de función respiratoria: Cada 6 meses</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Laboratorio de análisis clínico</li> <li>▪ Laboratorio de genética</li> <li>▪ Equipo de radiología simple</li> <li>▪ Tomografía computada (opcional)</li> <li>▪ Resonancia magnética (opcional)</li> <li>▪ Ultrasonido</li> <li>▪ Fisiología pulmonar</li> <li>▪ Polissonografía</li> <li>▪ Equipo de audiometría</li> <li>▪ Equipamiento oftalmológico</li> <li>▪ Equipamiento de otorrinolaringología</li> <li>▪ Potenciales evocados</li> <li>▪ Electrocardiograma</li> <li>▪ Ecocardiografía</li> <li>▪ Electroencefalografía</li> <li>▪ Bomba de infusión</li> <li>▪ Oxímetro de pulso</li> <li>▪ Insumos necesarios para la infusión de soluciones.</li> <li>▪ Baumanómetro</li> </ul>



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

**Categoría: V. Rehabilitación a Largo Plazo**  
**Enfermedad CIE.10: E76.0 Mucopolisacaridosis Tipo I (MSP-I)**

Fase de atención	Tratamientos / Intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, Equipamiento y Otros Insumos
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Polisomnografía: Cada 12 meses</li> <li>▪ Medición del hígado y bazo por USG: Cada 6 a 12 meses</li> </ul> <p><b>Interconsultas médicas:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cardiología, gastroenterología, medicina interna, oftalmología, otorrinolaringología, audiología, neurología, ortopedia, medicina física y rehabilitación, pediatría, genética, trabajo social médico, psicología de acuerdo a evolución.</li> </ul> <p><b>Tratamiento:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Tratamiento enzimático sustitutivo (TES).</li> <li>▪ En casos necesarios, trasplante de células madre (protocolo específico)</li> <li>▪ Otros tratamientos médicos según afectación multiorgánica (de acuerdo a cobertura general)</li> <li>▪ Colocación de un acceso vascular permanente, en caso necesario.</li> </ul>	<p><b>Terapia Enzimática Sustitutiva (TES): (ambulatorio)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Laronidasa (5547) <math>\alpha</math>-L-iduronidasa recombinante humana, 0.58 mg/kg por dosis semanal, IV infusión.</li> </ul> <p><b>Premedicación una hora antes de la TES:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Difenhidramina a 1,25 mg/kg/dosis sin pasar de 50 mg y paracetamol a 15 mg/mg/kg/dosis sin pasar de 500 mg</li> </ul>	

*(Handwritten signatures and initials at the top of the page)*

*(Large handwritten signature on the right side)*