



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

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

**Enfermedad CIE.10: E76.2 Otras mucopolisacaridosis (MPS VI- Síndrome de Maroteaux-Lamy)**

Fase de atención	Tratamientos / Intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, Equipamiento y Otros Insumos
<p><b>Diagnóstico</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Estudios de laboratorio:</b></li> <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 niveles y actividad de Arilsulfatasa B</li> <li>▪ Glucosaminoglicanos (GAG's) en orina</li> <li>▪ Acumulación de dermatán sulfato y ausencia de condroitin sulfato, heparan sulfato, keratan sulfato o hialuronato.</li> <li>▪ Estudio molecular</li> <li>▪ <b>Estudios de gabinete:</b></li> <li>▪ Radiología simple de cráneo, columna vertebral, huesos largos, articulaciones, tórax, senos paranasales, cuello, manos.</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>▪ Pruebas de función respiratoria</li> <li>▪ Potenciales evocados auditivos y visuales</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>▪ Ecocardiografo</li> <li>▪ Electroencefalografía</li> <li>▪ Equipamiento específico de medicina física y rehabilitación</li> <li>▪ Bomba de infusión</li> <li>▪ Oxímetro de pulso</li> <li>▪ Baumanometro</li> </ul>

Handwritten signatures and initials at the top of the page.

Handwritten signatures and initials on the right side of the page.



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

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

**Enfermedad CIE.10: E76.2 Otras mucopolisacaridosis (MPS VI- Síndrome de Maroteaux-Lamy)**

Fase de atención	Tratamientos / Intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, Equipamiento y Otros Insumos
	<p><b>Interconsultas médicas:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Cardiología, Neurología, gastroenterología, oftalmología, otorrinolaringología, audiología, neurología, ortopedia, medicina física y rehabilitación, pediatría, genética, trabajo social médico, psicología.</li> </ul>		
<p><b>Tratamiento</b></p>	<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 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><b>Terapia Enzimática Sustitutiva (TES):</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Galsulfasa (N-acetilgalactosamina-4 sulfatasa recombinante humana), 1 mg/kg 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>Glucosaminoglicanos en orina</li> <li>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 RMN cerebral y columna.</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>Poliornografía</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</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: E76.2 Otras mucopolisacaridosis (MPS VI- Síndrome de Maroteaux-Lamy)**

Fase de atención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, Equipamiento y Otros Insumos
	<ul style="list-style-type: none"> <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> <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, oftalmología, otorrinolaringología, audiología, neurología, ortopedia, medicina física y rehabilitación, pediatría, genética, trabajo social</li> <li>▪ 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.</li> <li>▪ Otros tratamientos médicos según afectación multiorgánica</li> <li>▪ Colocación de un acceso vascular permanente, en caso necesario.</li> </ul>	<p><b>Terapia Enzimática Sustitutiva (TES):</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Galsulfasa (N-acetilgalactosamina-4 sulfatasa recombinante humana), 1 mg/kg 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>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ soluciones</li> <li>▪ Baumanómetro</li> </ul>

*(Handwritten signatures and initials)*