

COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS
ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS
CATASTRÓFICOS

PROTOCOLO TÉCNICO

Código de la Enfermedad	
Categoría	V Rehabilitación a Largo Plazo.
Clave de Protocolo Técnico	
Título de Protocolo Técnico	D80 Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes. D81 Inmunodeficiencias combinadas. D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores. D83 Inmunodeficiencia común variable. D84 Otras inmunodeficiencias.
Clave CIE 10	D80, D81, D82, D83, D84
Número de la Enfermedad	
Enfermedades	Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes. Inmunodeficiencias combinadas. Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores. Inmunodeficiencia común variable. Otras inmunodeficiencias. Y Anexos.
Fecha de Protocolo Técnico	6 de abril de 2018

LOGO DEL CSG		COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS		
Código de la Enfermedad:		Categoría: V Rehabilitación a Largo Plazo	Número de la enfermedad:	Clave de Protocolo Técnico:
Clave CIE-10: D80, D81, D82, D83, D84 y Anexos		Enfermedad(es): Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes. Inmunodeficiencias combinadas. Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores. Inmunodeficiencia común variable. Otras inmunodeficiencias.		
Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos	
<div data-bbox="125 560 421 780" style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p style="text-align: center;">IDENTIFICACIÓN INICIAL (Médico de primer contacto - médico general o especialista)</p> </div> <div data-bbox="125 1114 421 1334" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p style="text-align: center;">DIAGNÓSTICO (Alergólogo Inmunólogo)</p> </div>	<div data-bbox="490 491 1189 751" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Realizar evaluación clínica (historia clínica y exploración física) identificando datos que levantan la sospecha del diagnóstico de inmunodeficiencia primaria (e.g. infecciones de repetición, infecciones con curso atípico, infecciones graves, infecciones por microorganismos de baja virulencia, complicaciones infecciosas frecuentes, afección multiorgánica por infecciones, falla de medro, asociación con algunas alteraciones anatómicas y/o sindromáticas). Además búsqueda intencionada de consanguinidad, endogamia, o antecedentes familiares de cuadros clínicos similares (susceptibilidad a infecciones). Registro de familograma (árbol genealógico) buscando datos compatibles de una enfermedad con algún patrón de herencia identificable</p> </div> <div data-bbox="490 778 1189 1023" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Realizar estudios generales a todos los sujetos con sospecha de inmunodeficiencia primaria para evaluar cuantitativa y cualitativamente el sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Biometría hemática completa con diferencial manual. - Cuantificación de inmunoglobulinas séricas completas (IgG, IgM, IgA, IgE). - Evaluación del complemento (determinación cuantitativa de fracción C3 y C4 del complemento, así como evaluación cualitativa con la prueba de complemento hemolítico al 50% (CH50). - Subpoblación de linfocitos T, B y NK (CD3, CD4, CD8, CD16/56, CD19, CD20). </div> <div data-bbox="490 1050 1189 1493" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Realizar estudios dirigidos de acuerdo al análisis inicial de la información obtenida durante la historia clínica, exploración física y los estudios generales de evaluación del sistema inmune:</p> <p>A) Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-dependientes: cuantificación de anticuerpos totales vs toxoide tetánico y vs toxoide diftérico.</p> <p>B) Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-independientes: cuantificación de anticuerpos totales vs 23 serotipos de pneumococo.</p> <p>C) Estudio de linfoproliferación con diferentes estímulos (PMA, Fitohemaglutinina, anticuerpo conjugado vs CD3/CD28).</p> <p>D) Estudio molecular de secuenciación dirigida por técnica Sanger.</p> <p>E) Estudio molecular de secuenciación dirigida a genes incluidos en paneles específicos por técnica de fraccionamiento, captura y secuenciación masiva en paralelo (Next Generation Sequencing).</p> <p>F) Búsqueda dirigida de complicaciones por infecciones por imagen (e.g. radiografía, ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones, etc..)</p> </div>	<div data-bbox="1256 978 1585 1481" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Para la evaluación de la respuesta humoral a antígenos T-dependientes en algunos pacientes se requerirá aplicar una dosis de vacuna que incluya los antígenos toxoides tetánico y toxoide diftérico.</p> <p>Para la evaluación de la respuesta humoral a antígenos T-independientes en algunos pacientes se requerirá aplicar una dosis de vacuna polisacárida (no conjugada) que incluya 23 serotipos de pneumococo.</p> </div>	<div data-bbox="1630 491 2179 719" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Contador de células automático por citometría de flujo e impedancia eléctrica.</p> <p>Microscopio de luz e insumos para realizar tinciones correspondientes para conteo manual del diferencial de biometría hemática.</p> <p>Nefelómetro e insumos para cuantificación de inmunoglobulinas séricas (IgG, IgA, IgM).</p> </div> <div data-bbox="1630 754 2179 879" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Insumos para realizar ensayo inmunoenzimático (ELISA) para cuantificación de IgE total.</p> <p>Espectrofotómetro e insumos para cuantificación de fracción C3 y C4 del complemento.</p> </div> <div data-bbox="1630 914 2179 1007" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Citómetro de flujo y reactivos para cuantificación de subpoblaciones de linfocitos TCD3, TCD4, TCD8, NKCD16/56, BCD19, y BCD20.</p> </div> <div data-bbox="1630 1042 2179 1134" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Citómetro de flujo y reactivos para medir índice de linfoproliferación.</p> </div> <div data-bbox="1630 1169 2179 1262" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Equipo de ELISA e insumos para cuantificación de anticuerpos totales vs diferentes antígenos.</p> </div> <div data-bbox="1630 1297 2179 1390" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Insumos para realizar cultivo celular,</p> <p>Instrumento para análisis de secuencias bajo método Sanger.</p> </div> <div data-bbox="1630 1425 2179 1481" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Instrumento de secuenciación masiva en paralelo.</p> <p>Imagenología: ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones.</p> </div>	

LOGO DEL CSG		COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS	
		Título de Protocolo: D80 Inmunodeficiencias con defectos de anticuerpos predominantes. D81 Inmunodeficiencias combinadas. D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores	
Código de la Enfermedad:		Categoría: V Rehabilitación a Largo Plazo	Número de la enfermedad:
Clave CIE-10: D80, D81, D82, D83, D84 y Anexos		Enfermedad(es): Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes. Inmunodeficiencias combinadas. Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores. Inmunodeficiencia común variable. Otras inmunodeficiencias.	
Clave de Protocolo Técnico:			
Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
TRATAMIENTO (Paciente diagnosticado sin presencia de secuelas pulmonares).	Terapia de reemplazo de anticuerpos por vía intravenosa. + Terapia de profilaxis antimicrobiana.	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Administración intravenosa: La dosis de reemplazo es de entre 400 y 600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas. Con los siguientes objetivos: Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 500mg/dL, y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año). Existe una correlación inversamente proporcional entre las concentraciones séricas de IgG y la frecuencia y gravedad de procesos infecciosos. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m2/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas). Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial). Carro rojo y equipo correspondiente para realizar reanimación cardiopulmonar básica y avanzada. Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada. Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada. Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable. Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p>
	Terapia de reemplazo de anticuerpos por vía subcutánea. + Terapia de profilaxis antimicrobiana.	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante para uso SC. Administración subcutánea: La dosis de reemplazo es de entre 100-150mg/kg/dosis por semana o 200-300mg/kg/dosis cada 2 semanas. En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 400-600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea Con los siguientes objetivos: Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 500mg/dL, y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año). Existe una correlación inversamente proporcional entre las concentraciones séricas de IgG y la frecuencia y gravedad de procesos infecciosos. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales. Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</p>

LOGO DEL CSG		COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS	
		Título de Protocolo: D80 Inmunodeficiencias con defectos de anticuerpos predominantes. D81 Inmunodeficiencias combinadas. D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores	
Código de la Enfermedad:		Categoría: V Rehabilitación a Largo Plazo	Número de la enfermedad:
Clave CIE-10: D80, D81, D82, D83, D84 y Anexos		Enfermedad(es): Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes. Inmunodeficiencias combinadas. Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores. Inmunodeficiencia común variable. Otras inmunodeficiencias.	
Clave de Protocolo Técnico:			
Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>TRATAMIENTO (Paciente diagnosticado con presencia de secuelas pulmonares)</p> <p>Paciente en el que se documenta presencia de daño pulmonar crónico: i.e. tomografía axial computada con bronquiectasias, imagen en vidrio despulido, engrosamiento intersticial.</p>	<p>Terapia de reemplazo de anticuerpos por vía intravenosa.</p> <p>+ Terapia de profilaxis antimicrobiana.</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC.</p> <p>Administración intravenosa: La dosis de reemplazo es de entre 600 y 1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas. Con los siguientes objetivos: mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 800mg/dL y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año), y evitar progresión del daño pulmonar. Existe una correlación inversamente proporcional entre las concentraciones séricas de IgG y la frecuencia y gravedad de procesos infecciosos. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m2/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p> <p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante para uso SC. Administración subcutánea: La dosis de reemplazo es de entre 150-250mg/kg/dosis por semana o 300-500mg/kg/dosis cada 2 semanas. En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 600-1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea. Con los siguientes objetivos: mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 800mg/dL y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año), y evitar progresión del daño pulmonar. Existe una correlación inversamente proporcional entre las concentraciones séricas de IgG y la frecuencia y gravedad de procesos infecciosos. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente para realizar reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</p>
3 de abril de 2018, Ciudad de México			

LOGO DEL CSG	COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS																																					
	Título de Protocolo: D80 Inmunodeficiencias con defectos de anticuerpos predominantes. D81 Inmunodeficiencias combinadas. D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores																																					
Código de la Enfermedad:	Categoría: V Rehabilitación a Largo Plazo	Número de la enfermedad:	Clave de Protocolo Técnico:																																			
Clave CIE-10: D80, D81, D82, D83, D84 y Anexos	Enfermedad(es): Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes. Inmunodeficiencias combinadas. Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores. Inmunodeficiencia común variable. Otras inmunodeficiencias.																																					
Anexos 1 de 1	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Código CIE 10 y nombre de enfermedad</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>(D80) Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes</td> </tr> <tr> <td>(D80.0) Hipogammaglobulinemia hereditaria</td> </tr> <tr> <td>(D80.1) Hipogammaglobulinemia No-familiar</td> </tr> <tr> <td>(D80.2) Deficiencia selectiva de inmunoglobulina A (IgA)</td> </tr> <tr> <td>(D80.3) Deficiencia selectiva de inmunoglobulina G (IgG)</td> </tr> <tr> <td>(D80.4) Deficiencia selectiva de inmunoglobulina M (IgM)</td> </tr> <tr> <td>(D80.5) Inmunodeficiencia con incremento de inmunoglobulina M (IgM)</td> </tr> <tr> <td>(D80.6) Deficiencia de anticuerpos con inmoglobulinas casi normales o con hiperinmunoglobulinemia</td> </tr> <tr> <td>(D80.7) Hipogammaglobulinemia transitoria infantil</td> </tr> <tr> <td>(D80.8) Otras inmunodeficiencias con defectos de anticuerpos predominantes</td> </tr> <tr> <td>(D80.9) Inmunodeficiencias con defectos de anticuerpos predominantes sin especificar</td> </tr> <tr> <td>(D81) Inmunodeficiencias combinadas</td> </tr> <tr> <td>(D81.0) Inmunodeficiencia combinada severa con disgenesia reticular</td> </tr> <tr> <td>(D81.1) Inmunodeficiencia combinada severa con un número bajo de células T y B</td> </tr> <tr> <td>(D81.2) Inmunodeficiencia combinada severa con un número bajo o normal de células B</td> </tr> <tr> <td>(D81.3) Deficiencia de adenosina deaminasa</td> </tr> <tr> <td>(D81.4) Síndrome de Nezelof</td> </tr> <tr> <td>(D81.5) Deficiencia de nucleósido fosforilasa purina</td> </tr> <tr> <td>(D81.6) Deficiencia del complejo mayor de histocompatibilidad clase I</td> </tr> <tr> <td>(D81.7) Deficiencia del complejo mayor de histocompatibilidad clase II</td> </tr> <tr> <td>(D81.8) Otras inmunodeficiencias combinadas</td> </tr> <tr> <td>(D81.9) Inmunodeficiencias combinadas sin especificar</td> </tr> <tr> <td>(D82) Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores</td> </tr> <tr> <td>(D82.0) Síndrome de Wiskott-Aldrich</td> </tr> <tr> <td>(D82.1) Síndrome de DiGeorge</td> </tr> <tr> <td>(D82.2) Inmunodeficiencia con enanismo de miembros de cortos</td> </tr> <tr> <td>(D82.3) Inmunodeficiencia defectiva hereditaria como respuesta al virus de Epstein-Barr</td> </tr> <tr> <td>(D82.4) Síndrome de la hiperinmunoglobulina E (IgE)</td> </tr> <tr> <td>(D83) Inmunodeficiencia variable común</td> </tr> <tr> <td>(D84) Otras inmunodeficiencias</td> </tr> <tr> <td>(D84.0) Defecto de la función linfocítica del antígeno-1</td> </tr> <tr> <td>(D84.1) Defectos en el sistema complementario</td> </tr> <tr> <td>(D84.8) Otras inmunodeficiencias especificadas</td> </tr> <tr> <td>(D84.9) Inmunodeficiencia sin especificar</td> </tr> </tbody> </table>			Código CIE 10 y nombre de enfermedad	(D80) Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes	(D80.0) Hipogammaglobulinemia hereditaria	(D80.1) Hipogammaglobulinemia No-familiar	(D80.2) Deficiencia selectiva de inmunoglobulina A (IgA)	(D80.3) Deficiencia selectiva de inmunoglobulina G (IgG)	(D80.4) Deficiencia selectiva de inmunoglobulina M (IgM)	(D80.5) Inmunodeficiencia con incremento de inmunoglobulina M (IgM)	(D80.6) Deficiencia de anticuerpos con inmoglobulinas casi normales o con hiperinmunoglobulinemia	(D80.7) Hipogammaglobulinemia transitoria infantil	(D80.8) Otras inmunodeficiencias con defectos de anticuerpos predominantes	(D80.9) Inmunodeficiencias con defectos de anticuerpos predominantes sin especificar	(D81) Inmunodeficiencias combinadas	(D81.0) Inmunodeficiencia combinada severa con disgenesia reticular	(D81.1) Inmunodeficiencia combinada severa con un número bajo de células T y B	(D81.2) Inmunodeficiencia combinada severa con un número bajo o normal de células B	(D81.3) Deficiencia de adenosina deaminasa	(D81.4) Síndrome de Nezelof	(D81.5) Deficiencia de nucleósido fosforilasa purina	(D81.6) Deficiencia del complejo mayor de histocompatibilidad clase I	(D81.7) Deficiencia del complejo mayor de histocompatibilidad clase II	(D81.8) Otras inmunodeficiencias combinadas	(D81.9) Inmunodeficiencias combinadas sin especificar	(D82) Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores	(D82.0) Síndrome de Wiskott-Aldrich	(D82.1) Síndrome de DiGeorge	(D82.2) Inmunodeficiencia con enanismo de miembros de cortos	(D82.3) Inmunodeficiencia defectiva hereditaria como respuesta al virus de Epstein-Barr	(D82.4) Síndrome de la hiperinmunoglobulina E (IgE)	(D83) Inmunodeficiencia variable común	(D84) Otras inmunodeficiencias	(D84.0) Defecto de la función linfocítica del antígeno-1	(D84.1) Defectos en el sistema complementario	(D84.8) Otras inmunodeficiencias especificadas	(D84.9) Inmunodeficiencia sin especificar
Código CIE 10 y nombre de enfermedad																																						
(D80) Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes																																						
(D80.0) Hipogammaglobulinemia hereditaria																																						
(D80.1) Hipogammaglobulinemia No-familiar																																						
(D80.2) Deficiencia selectiva de inmunoglobulina A (IgA)																																						
(D80.3) Deficiencia selectiva de inmunoglobulina G (IgG)																																						
(D80.4) Deficiencia selectiva de inmunoglobulina M (IgM)																																						
(D80.5) Inmunodeficiencia con incremento de inmunoglobulina M (IgM)																																						
(D80.6) Deficiencia de anticuerpos con inmoglobulinas casi normales o con hiperinmunoglobulinemia																																						
(D80.7) Hipogammaglobulinemia transitoria infantil																																						
(D80.8) Otras inmunodeficiencias con defectos de anticuerpos predominantes																																						
(D80.9) Inmunodeficiencias con defectos de anticuerpos predominantes sin especificar																																						
(D81) Inmunodeficiencias combinadas																																						
(D81.0) Inmunodeficiencia combinada severa con disgenesia reticular																																						
(D81.1) Inmunodeficiencia combinada severa con un número bajo de células T y B																																						
(D81.2) Inmunodeficiencia combinada severa con un número bajo o normal de células B																																						
(D81.3) Deficiencia de adenosina deaminasa																																						
(D81.4) Síndrome de Nezelof																																						
(D81.5) Deficiencia de nucleósido fosforilasa purina																																						
(D81.6) Deficiencia del complejo mayor de histocompatibilidad clase I																																						
(D81.7) Deficiencia del complejo mayor de histocompatibilidad clase II																																						
(D81.8) Otras inmunodeficiencias combinadas																																						
(D81.9) Inmunodeficiencias combinadas sin especificar																																						
(D82) Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores																																						
(D82.0) Síndrome de Wiskott-Aldrich																																						
(D82.1) Síndrome de DiGeorge																																						
(D82.2) Inmunodeficiencia con enanismo de miembros de cortos																																						
(D82.3) Inmunodeficiencia defectiva hereditaria como respuesta al virus de Epstein-Barr																																						
(D82.4) Síndrome de la hiperinmunoglobulina E (IgE)																																						
(D83) Inmunodeficiencia variable común																																						
(D84) Otras inmunodeficiencias																																						
(D84.0) Defecto de la función linfocítica del antígeno-1																																						
(D84.1) Defectos en el sistema complementario																																						
(D84.8) Otras inmunodeficiencias especificadas																																						
(D84.9) Inmunodeficiencia sin especificar																																						
3 de abril de 2018, Ciudad de México																																						

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo

Enfermedad CIE.10: (D80) Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluye D80.0 a D80.9).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
----------------------	----------------	--------------	------------------------------

Inmunodeficiencias Primarias

Diagnóstico	<p>Realizar evaluación clínica (historia clínica y exploración física) por un especialista en inmunología clínica buscando datos que apoyen el diagnóstico (e.g. infecciones de repetición, infecciones con curso atípico, infecciones graves, infecciones por microorganismos de baja virulencia, complicaciones infecciosas frecuentes, afección multiorgánica por infecciones, falla de medro, asociación con algunas alteraciones anatómicas y/o sindromáticas).</p> <p>Realizar estudios generales a todos los sujetos con sospecha de inmunodeficiencia primaria para evaluar cuantitativa y cualitativamente el sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Biometría hemática completa con diferencial manual. - Cuantificación de inmunoglobulinas séricas completas (IgG, IgM, IgA, IgE). - Evaluación del complemento (determinación cuantitativa de fracción C3 y C4 del complemento, así como evaluación cualitativa con la prueba de complemento hemolítico al 50% (CH50). - Subpoblación de linfocitos T, B y NK (CD3, CD4, CD8, CD16/56, CD19, CD20). <p>Realizar estudios dirigidos de acuerdo al análisis inicial de la información obtenida durante la historia clínica, exploración física y los estudios generales de evaluación del sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-dependientes: cuantificación de anticuerpos totales vs toxoide tetánico y vs toxoide diftérico. - Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-independientes: cuantificación de anticuerpos totales vs 23 serotipos de pneumococo. - Estudio de linfoproliferación con diferentes estímulos (PMA, Fitohemaglutinina, anticuerpo conjugado vs CD3/CD28). - Estudio molecular de secuenciación dirigida por técnica Sanger. - Estudio molecular de secuenciación dirigida a genes incluidos en paneles específicos por técnica de fraccionamiento, captura y secuenciación masiva en paralelo (Next Generation Sequencing). <p>Búsqueda dirigida de complicaciones por infecciones por imagen (e.g. radiografía, ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones, etc.)</p>	Ninguno	<p>Contador de células automático por citometría de flujo e impedancia eléctrica.</p> <p>Microscopio de luz e insumos para realizar tinciones correspondientes para conteo manual del diferencial de biometría hemática.</p> <p>Nefelómetro e insumos para cuantificación de inmunoglobulinas séricas (IgG, IgA, IgM).</p> <p>Insumos para realizar ensayo inmunoenzimático (ELISA) para cuantificación de IgE total.</p> <p>Espectrofotómetro e insumos para cuantificación de fracción C3 y C4 del complemento.</p> <p>Citómetro de flujo y reactivos para cuantificación de subpoblaciones de linfocitos TCD3, TCD4, TCD8, NKCD16/56, BCD19, y BCD20.</p> <p>Citómetro de flujo y reactivos para medir índice de linfoproliferación.</p> <p>Equipo de ELISA e insumos para cuantificación de anticuerpos totales vs diferentes antígenos.</p> <p>Insumos para realizar cultivo celular,</p> <p>Instrumento para análisis de secuencias bajo método Sanger.</p> <p>Instrumento de secuenciación masiva en paralelo.</p> <p>Imagenología: ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones.</p>
-------------	--	---------	--

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.
Enfermedad CIE.10: (D81) Inmunodeficiencias combinadas (incluye D81.0 a D81.9).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
----------------------	----------------	--------------	------------------------------

Inmunodeficiencias Primarias

Diagnóstico	<p>Realizar evaluación clínica (historia clínica y exploración física) por un especialista en inmunología clínica buscando datos que apoyen el diagnóstico (e.g. infecciones de repetición, infecciones con curso atípico, infecciones graves, infecciones por microorganismos de baja virulencia, complicaciones infecciosas frecuentes, afección multiorgánica por infecciones, falla de medro, asociación con algunas alteraciones anatómicas y/o sindrómicas).</p> <p>Realizar estudios generales a todos los sujetos con sospecha de inmunodeficiencia primaria para evaluar cuantitativa y cualitativamente el sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Biometría hemática completa con diferencial manual. - Cuantificación de inmunoglobulinas séricas completas (IgG, IgM, IgA, IgE). - Evaluación del complemento (determinación cuantitativa de fracción C3 y C4 del complemento, así como evaluación cualitativa con la prueba de complemento hemolítico al 50% (CH50). - Subpoblación de linfocitos T, B y NK (CD3, CD4, CD8, CD16/56, CD19, CD20). <p>Realizar estudios dirigidos de acuerdo al análisis inicial de la información obtenida durante la historia clínica, exploración física y los estudios generales de evaluación del sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-dependientes: cuantificación de anticuerpos totales vs toxoide tetánico y vs toxoide diftérico. - Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-independientes: cuantificación de anticuerpos totales vs 23 serotipos de pneumococo. - Estudio de linfoproliferación con diferentes estímulos (PMA, Fitohemaglutinina, anticuerpo conjugado vs CD3/CD28). - Estudio molecular de secuenciación dirigida por técnica Sanger. - Estudio molecular de secuenciación dirigida a genes incluidos en paneles específicos por técnica de fraccionamiento, captura y secuenciación masiva en paralelo (Next Generation Sequencing). <p>Búsqueda dirigida de complicaciones por infecciones por imagen (e.g. radiografía, ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones, etc.)</p>	Ninguno	<p>Contador de células automático por citometría de flujo e impedancia eléctrica.</p> <p>Microscopio de luz e insumos para realizar tinciones correspondientes para conteo manual del diferencial de biometría hemática.</p> <p>Nefelómetro e insumos para cuantificación de inmunoglobulinas séricas (IgG, IgA, IgM).</p> <p>Insumos para realizar ensayo inmunoenzimático (ELISA) para cuantificación de IgE total.</p> <p>Espectrofotómetro e insumos para cuantificación de fracción C3 y C4 del complemento.</p> <p>Citómetro de flujo y reactivos para cuantificación de subpoblaciones de linfocitos TCD3, TCD4, TCD8, NKCD16/56, BCD19, y BCD20.</p> <p>Citómetro de flujo y reactivos para medir índice de linfoproliferación.</p> <p>Equipo de ELISA e insumos para cuantificación de anticuerpos totales vs diferentes antígenos.</p> <p>Insumos para realizar cultivo celular,</p> <p>Instrumento para análisis de secuencias bajo método Sanger.</p> <p>Instrumento de secuenciación masiva en paralelo.</p> <p>Imagenología: ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones.</p>
-------------	--	---------	--

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.

Enfermedad CIE.10: (D82) Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluye D82.0 a D82.4).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
----------------------	----------------	--------------	------------------------------

Inmunodeficiencias Primarias

Diagnóstico	<p>Realizar evaluación clínica (historia clínica y exploración física) por un especialista en inmunología clínica buscando datos que apoyen el diagnóstico (e.g. infecciones de repetición, infecciones con curso atípico, infecciones graves, infecciones por microorganismos de baja virulencia, complicaciones infecciosas frecuentes, afección multiorgánica por infecciones, falla de medro, asociación con algunas alteraciones anatómicas y/o sindromáticas).</p> <p>Realizar estudios generales a todos los sujetos con sospecha de inmunodeficiencia primaria para evaluar cuantitativa y cualitativamente el sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Biometría hemática completa con diferencial manual. - Cuantificación de inmunoglobulinas séricas completas (IgG, IgM, IgA, IgE). - Evaluación del complemento (determinación cuantitativa de fracción C3 y C4 del complemento, así como evaluación cualitativa con la prueba de complemento hemolítico al 50% (CH50). - Subpoblación de linfocitos T, B y NK (CD3, CD4, CD8, CD16/56, CD19, CD20). <p>Realizar estudios dirigidos de acuerdo al análisis inicial de la información obtenida durante la historia clínica, exploración física y los estudios generales de evaluación del sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-dependientes: cuantificación de anticuerpos totales vs toxoide tetánico y vs toxoide diftérico. - Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-independientes: cuantificación de anticuerpos totales vs 23 serotipos de pneumococo. - Estudio de linfoproliferación con diferentes estímulos (PMA, Fitohemaglutinina, anticuerpo conjugado vs CD3/CD28). - Estudio molecular de secuenciación dirigida por técnica Sanger. - Estudio molecular de secuenciación dirigida a genes incluidos en paneles específicos por técnica de fraccionamiento, captura y secuenciación masiva en paralelo (Next Generation Sequencing). <p>Búsqueda dirigida de complicaciones por infecciones por imagen (e.g. radiografía, ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones, etc.)</p>	Ninguno	<p>Contador de células automático por citometría de flujo e impedancia eléctrica.</p> <p>Microscopio de luz e insumos para realizar tinciones correspondientes para conteo manual del diferencial de biometría hemática.</p> <p>Nefelómetro e insumos para cuantificación de inmunoglobulinas séricas (IgG, IgA, IgM).</p> <p>Insumos para realizar ensayo inmunoenzimático (ELISA) para cuantificación de IgE total.</p> <p>Espectrofotómetro e insumos para cuantificación de fracción C3 y C4 del complemento.</p> <p>Citómetro de flujo y reactivos para cuantificación de subpoblaciones de linfocitos TCD3, TCD4, TCD8, NKCD16/56, BCD19, y BCD20.</p> <p>Citómetro de flujo y reactivos para medir índice de linfoproliferación.</p> <p>Equipo de ELISA e insumos para cuantificación de anticuerpos totales vs diferentes antígenos.</p> <p>Insumos para realizar cultivo celular,</p> <p>Instrumento para análisis de secuencias bajo método Sanger.</p> <p>Instrumento de secuenciación masiva en paralelo.</p> <p>Imagenología: ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones.</p>
-------------	--	---------	--

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.
Enfermedad CIE.10: (D83) Inmunodeficiencia común variable.

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
----------------------	----------------	--------------	------------------------------

Inmunodeficiencias Primarias

Diagnóstico	<p>Realizar evaluación clínica (historia clínica y exploración física) por un especialista en inmunología clínica buscando datos que apoyen el diagnóstico (e.g. infecciones de repetición, infecciones con curso atípico, infecciones graves, infecciones por microorganismos de baja virulencia, complicaciones infecciosas frecuentes, afección multiorgánica por infecciones, falla de medro, asociación con algunas alteraciones anatómicas y/o sindromáticas).</p> <p>Realizar estudios generales a todos los sujetos con sospecha de inmunodeficiencia primaria para evaluar cuantitativa y cualitativamente el sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Biometría hemática completa con diferencial manual. - Cuantificación de inmunoglobulinas séricas completas (IgG, IgM, IgA, IgE). - Evaluación del complemento (determinación cuantitativa de fracción C3 y C4 del complemento, así como evaluación cualitativa con la prueba de complemento hemolítico al 50% (CH50). - Subpoblación de linfocitos T, B y NK (CD3, CD4, CD8, CD16/56, CD19, CD20). <p>Realizar estudios dirigidos de acuerdo al análisis inicial de la información obtenida durante la historia clínica, exploración física y los estudios generales de evaluación del sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-dependientes: cuantificación de anticuerpos totales vs toxoide tetánico y vs toxoide diftérico. - Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-independientes: cuantificación de anticuerpos totales vs 23 serotipos de pneumococo. - Estudio de linfoproliferación con diferentes estímulos (PMA, Fitohemaglutinina, anticuerpo conjugado vs CD3/CD28). - Estudio molecular de secuenciación dirigida por técnica Sanger. - Estudio molecular de secuenciación dirigida a genes incluidos en paneles específicos por técnica de fraccionamiento, captura y secuenciación masiva en paralelo (Next Generation Sequencing). <p>Búsqueda dirigida de complicaciones por infecciones por imagen (e.g. radiografía, ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones, etc.)</p>	Ninguno	<p>Contador de células automático por citometría de flujo e impedancia eléctrica.</p> <p>Microscopio de luz e insumos para realizar tinciones correspondientes para conteo manual del diferencial de biometría hemática.</p> <p>Nefelómetro e insumos para cuantificación de inmunoglobulinas séricas (IgG, IgA, IgM).</p> <p>Insumos para realizar ensayo inmunoenzimático (ELISA) para cuantificación de IgE total.</p> <p>Espectrofotómetro e insumos para cuantificación de fracción C3 y C4 del complemento.</p> <p>Citómetro de flujo y reactivos para cuantificación de subpoblaciones de linfocitos TCD3, TCD4, TCD8, NKCD16/56, BCD19, y BCD20.</p> <p>Citómetro de flujo y reactivos para medir índice de linfoproliferación.</p> <p>Equipo de ELISA e insumos para cuantificación de anticuerpos totales vs diferentes antígenos.</p> <p>Insumos para realizar cultivo celular,</p> <p>Instrumento para análisis de secuencias bajo método Sanger.</p> <p>Instrumento de secuenciación masiva en paralelo.</p> <p>Imagenología: ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones.</p>
-------------	--	---------	--

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.

Enfermedad CIE.10: (D84) Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9)

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
----------------------	----------------	--------------	------------------------------

Inmunodeficiencias Primarias

Diagnóstico	<p>Realizar evaluación clínica (historia clínica y exploración física) por un especialista en inmunología clínica buscando datos que apoyen el diagnóstico (e.g. infecciones de repetición, infecciones con curso atípico, infecciones graves, infecciones por microorganismos de baja virulencia, complicaciones infecciosas frecuentes, afección multiorgánica por infecciones, falla de medro, asociación con algunas alteraciones anatómicas y/o sindromáticas).</p> <p>Realizar estudios generales a todos los sujetos con sospecha de inmunodeficiencia primaria para evaluar cuantitativa y cualitativamente el sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Biometría hemática completa con diferencial manual. - Cuantificación de inmunoglobulinas séricas completas (IgG, IgM, IgA, IgE). - Evaluación del complemento (determinación cuantitativa de fracción C3 y C4 del complemento, así como evaluación cualitativa con la prueba de complemento hemolítico al 50% (CH50). - Subpoblación de linfocitos T, B y NK (CD3, CD4, CD8, CD16/56, CD19, CD20). <p>Realizar estudios dirigidos de acuerdo al análisis inicial de la información obtenida durante la historia clínica, exploración física y los estudios generales de evaluación del sistema inmune:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-dependientes: cuantificación de anticuerpos totales vs toxoide tetánico y vs toxoide diftérico. - Evaluación de respuesta humoral a antígenos T-independientes: cuantificación de anticuerpos totales vs 23 serotipos de pneumococo. - Estudio de linfoproliferación con diferentes estímulos (PMA, Fitohemaglutinina, anticuerpo conjugado vs CD3/CD28). - Estudio molecular de secuenciación dirigida por técnica Sanger. - Estudio molecular de secuenciación dirigida a genes incluidos en paneles específicos por técnica de fraccionamiento, captura y secuenciación masiva en paralelo (Next Generation Sequencing). <p>Búsqueda dirigida de complicaciones por infecciones por imagen (e.g. radiografía, ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones, etc.)</p>	Ninguno	<p>Contador de células automático por citometría de flujo e impedancia eléctrica.</p> <p>Microscopio de luz e insumos para realizar tinciones correspondientes para conteo manual del diferencial de biometría hemática.</p> <p>Nefelómetro e insumos para cuantificación de inmunoglobulinas séricas (IgG, IgA, IgM).</p> <p>Insumos para realizar ensayo inmunoenzimático (ELISA) para cuantificación de IgE total.</p> <p>Espectrofotómetro e insumos para cuantificación de fracción C3 y C4 del complemento.</p> <p>Citómetro de flujo y reactivos para cuantificación de subpoblaciones de linfocitos TCD3, TCD4, TCD8, NKCD16/56, BCD19, y BCD20.</p> <p>Citómetro de flujo y reactivos para medir índice de linfoproliferación.</p> <p>Equipo de ELISA e insumos para cuantificación de anticuerpos totales vs diferentes antígenos.</p> <p>Insumos para realizar cultivo celular,</p> <p>Instrumento para análisis de secuencias bajo método Sanger.</p> <p>Instrumento de secuenciación masiva en paralelo.</p> <p>Imagenología: ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones.</p>
-------------	--	---------	--

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.

Enfermedad CIE.10: (D80) Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluye D80.0 a D80.9).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>Tratamiento de inicio al diagnóstico en ausencia de secuelas.</p> <p>Criterios de inclusión:</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cuantitativo en la producción de anticuerpos: -valores de IgG 2 desviaciones estándar por debajo del valor esperado para su edad. Valores de IgG < 500mg/dL</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cualitativo en la producción de anticuerpos: Sujetos entre 2 y 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 50% de los serotipos de la vacuna de neumococo.</p> <p>Sujetos mayores de 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 70% de los serotipos de la vacuna de neumococo.</p> <p>Sujetos de cualquier edad que no generan anticuerpos en títulos protectores vs toxoide tetánico y/o toxoide diftérico después de recibir la vacunación con Td.</p>	<p style="text-align: center;">Tratamiento farmacológico. Terapia de reemplazo de anticuerpos a dosis estándar. + Tratamiento de profilaxis antimicrobiana</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante.</p> <p>Administración intravenosa: La dosis de reemplazo es de entre 400 y 600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas.</p> <p>Administración subcutánea: La dosis de reemplazo es de entre 100-150mg/kg/dosis por semana o 200-300mg/kg/dosis cada 2 semanas.</p> <p>En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 400-600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea</p> <p>Con los siguientes objetivos: Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 500mg/dL, y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año). Existe una correlación inversamente proporcional entre las concentraciones séricas de IgG y la frecuencia y gravedad de procesos infecciosos.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m2/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente para realizar reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</p>

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.
Enfermedad CIE.10: (D81) Inmunodeficiencias combinadas (incluye D81.0 a D81.9).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>Tratamiento de inicio al diagnóstico en ausencia de secuelas.</p> <p>Criterios de inclusión:</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cuantitativo en la producción de anticuerpos: -valores de IgG 2 desviaciones estándar por debajo del valor esperado para su edad. Valores de IgG < 500mg/dL</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cualitativo en la producción de anticuerpos: Sujetos entre 2 y 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 50% de los serotipos de la vacuna de neumococo.</p> <p>Sujetos mayores de 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 70% de los serotipos de la vacuna de neumococo.</p> <p>Sujetos de cualquier edad que no generan anticuerpos en títulos protectores vs toxoide tetánico y/o toxoide diftérico después de recibir la vacunación con Td.</p>	<p style="text-align: center;">Tratamiento farmacológico. Terapia de reemplazo de anticuerpos a dosis estándar. + Tratamiento de profilaxis antimicrobiana</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante.</p> <p>Administración intravenosa: La dosis de reemplazo es de entre 400 y 600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas.</p> <p>Administración subcutánea: La dosis de reemplazo es de entre 100-150mg/kg/dosis por semana o 200-300mg/kg/dosis cada 2 semanas.</p> <p>En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 400-600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea</p> <p>Con los siguientes objetivos: Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 500mg/dL, y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año). Existe una correlación inversamente proporcional entre las concentraciones séricas de IgG y la frecuencia y gravedad de procesos infecciosos.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m²/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente para realizar reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</p>

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.

Enfermedad CIE.10: (D82) Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluye D82.0 a D82.4).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>Tratamiento de inicio al diagnóstico en ausencia de secuelas.</p> <p>Criterios de inclusión:</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cuantitativo en la producción de anticuerpos: -valores de IgG 2 desviaciones estándar por debajo del valor esperado para su edad. Valores de IgG < 500mg/dL</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cualitativo en la producción de anticuerpos: Sujetos entre 2 y 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 50% de los serotipos de la vacuna de neumococo.</p> <p>Sujetos mayores de 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 70% de los serotipos de la vacuna de neumococo.</p> <p>Sujetos de cualquier edad que no generan anticuerpos en títulos protectores vs toxoide tetánico y/o toxoide diftérico después de recibir la vacunación con Td.</p>	<p style="text-align: center;">Tratamiento farmacológico. Terapia de reemplazo de anticuerpos a dosis estándar. + Tratamiento de profilaxis antimicrobiana</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante.</p> <p>Administración intravenosa: La dosis de reemplazo es de entre 400 y 600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas.</p> <p>Administración subcutánea: La dosis de reemplazo es de entre 100-150mg/kg/dosis por semana o 200-300mg/kg/dosis cada 2 semanas.</p> <p>En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 400-600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea</p> <p>Con los siguientes objetivos: Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 500mg/dL, y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año). Existe una correlación inversamente proporcional entre las concentraciones séricas de IgG y la frecuencia y gravedad de procesos infecciosos.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m2/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente para realizar reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</p>

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.
Enfermedad CIE.10: (D83) Inmunodeficiencia común variable.

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>Tratamiento de inicio al diagnóstico en ausencia de secuelas.</p> <p>Criterios de inclusión:</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cuantitativo en la producción de anticuerpos: -valores de IgG 2 desviaciones estándar por debajo del valor esperado para su edad. Valores de IgG < 500mg/dL</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cualitativo en la producción de anticuerpos: Sujetos entre 2 y 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 50% de los serotipos de la vacuna de neumococo.</p> <p>Sujetos mayores de 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 70% de los serotipos de la vacuna de neumococo.</p> <p>Sujetos de cualquier edad que no generan anticuerpos en títulos protectores vs toxoide tetánico y/o toxoide diftérico después de recibir la vacunación con Td.</p>	<p style="text-align: center;">Tratamiento farmacológico. Terapia de reemplazo de anticuerpos a dosis estándar. + Tratamiento de profilaxis antimicrobiana</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante.</p> <p>Administración intravenosa: La dosis de reemplazo es de entre 400 y 600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas.</p> <p>Administración subcutánea: La dosis de reemplazo es de entre 100-150mg/kg/dosis por semana o 200-300mg/kg/dosis cada 2 semanas.</p> <p>En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 400-600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea</p> <p>Con los siguientes objetivos: Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 500mg/dL, y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año). Existe una correlación inversamente proporcional entre las concentraciones séricas de IgG y la frecuencia y gravedad de procesos infecciosos.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m2/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente para realizar reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</p>

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.
Enfermedad CIE.10: (D84) Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9)

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>Tratamiento de inicio al diagnóstico en ausencia de secuelas.</p> <p>Criterios de inclusión:</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cuantitativo en la producción de anticuerpos: -valores de IgG 2 desviaciones estándar por debajo del valor esperado para su edad. Valores de IgG < 500mg/dL</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cualitativo en la producción de anticuerpos: Sujetos entre 2 y 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 50% de los serotipos de la vacuna de neumococo.</p> <p>Sujetos mayores de 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 70% de los serotipos de la vacuna de neumococo.</p> <p>Sujetos de cualquier edad que no generan anticuerpos en títulos protectores vs toxoide tetánico y/o toxoide diftérico después de recibir la vacunación con Td.</p>	<p style="text-align: center;">Tratamiento farmacológico. Terapia de reemplazo de anticuerpos a dosis estándar. + Tratamiento de profilaxis antimicrobiana</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante.</p> <p>Administración intravenosa: La dosis de reemplazo es de entre 400 y 600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas.</p> <p>Administración subcutánea: La dosis de reemplazo es de entre 100-150mg/kg/dosis por semana o 200-300mg/kg/dosis cada 2 semanas.</p> <p>En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 400-600mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea</p> <p>Con los siguientes objetivos: Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 500mg/dL, y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año). Existe una correlación inversamente proporcional entre las concentraciones séricas de IgG y la frecuencia y gravedad de procesos infecciosos.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m²/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente para realizar reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</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: (D80) Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluye D80.0 a D80.9).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>Tratamiento al diagnóstico con secuelas pulmonares.</p> <p>Criterios de inclusión:</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cuantitativo en la producción de anticuerpos: -valores de IgG 2 desviaciones estándar por debajo del valor esperado para su edad. Valores de IgG < 500mg/dL</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cualitativo en la producción de anticuerpos: Sujetos entre 2 y 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 50% de los serotipos de la vacuna de neumococo. Sujetos mayores de 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 70% de los serotipos de la vacuna de neumococo. Sujetos de cualquier edad que no generan anticuerpos en títulos protectores vs toxoide tetánico y/o toxoide diftérico después de recibir la vacunación con Td.</p> <p>En quien se documenta presencia de daño pulmonar crónico: i.e. tomografía axial computada con bronquiectasias, imagen en vidrio despulido, engrosamiento intersticial.</p>	<p style="text-align: center;">Tratamiento farmacológico. Terapia de reemplazo de anticuerpos a dosis altas. + Tratamiento de profilaxis antimicrobiana.</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante.</p> <p>Administración intravenosa:</p> <p>La dosis de reemplazo es de entre 600 y 1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas.</p> <p>Administración subcutánea:</p> <p>La dosis de reemplazo es de entre 150-250mg/kg/dosis por semana o 300-500mg/kg/dosis cada 2 semanas.</p> <p>En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 600-1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea</p> <p>Con los siguientes objetivos:</p> <p>Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 800mg/dL. Y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año) y evitar progresión del daño pulmonar.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m2/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario.</p> <p>Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</p>

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.

Enfermedad CIE.10: (D81) Inmunodeficiencias combinadas (incluye D81.0 a D81.9).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>Tratamiento al diagnóstico con secuelas pulmonares.</p> <p>Criterios de inclusión:</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cuantitativo en la producción de anticuerpos: -valores de IgG 2 desviaciones estándar por debajo del valor esperado para su edad. Valores de IgG < 500mg/dL</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cualitativo en la producción de anticuerpos: Sujetos entre 2 y 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 50% de los serotipos de la vacuna de neumococo. Sujetos mayores de 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 70% de los serotipos de la vacuna de neumococo. Sujetos de cualquier edad que no generan anticuerpos en títulos protectores vs toxoide tetánico y/o toxoide diftérico después de recibir la vacunación con Td.</p> <p>En quien se documenta presencia de daño pulmonar crónico: i.e. tomografía axial computada con bronquiectasias, imagen en vidrio despulido, engrosamiento intersticial.</p>	<p style="text-align: center;">Tratamiento farmacológico. Terapia de reemplazo de anticuerpos a dosis altas. + Tratamiento de profilaxis antimicrobiana.</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante.</p> <p>Administración intravenosa:</p> <p>La dosis de reemplazo es de entre 600 y 1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas.</p> <p>Administración subcutánea:</p> <p>La dosis de reemplazo es de entre 150-250mg/kg/dosis por semana o 300-500mg/kg/dosis cada 2 semanas.</p> <p>En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 600-1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea</p> <p>Con los siguientes objetivos:</p> <p>Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 800mg/dL. Y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año) y evitar progresión del daño pulmonar.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m2/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</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: (D82) Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluye D82.0 a D82.4).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>Tratamiento al diagnóstico con secuelas pulmonares.</p> <p>Criterios de inclusión:</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cuantitativo en la producción de anticuerpos: -valores de IgG 2 desviaciones estándar por debajo del valor esperado para su edad. Valores de IgG < 500mg/dL</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cualitativo en la producción de anticuerpos: Sujetos entre 2 y 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 50% de los serotipos de la vacuna de neumococo. Sujetos mayores de 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 70% de los serotipos de la vacuna de neumococo. Sujetos de cualquier edad que no generan anticuerpos en títulos protectores vs toxoide tetánico y/o toxoide diftérico después de recibir la vacunación con Td.</p> <p>En quien se documenta presencia de daño pulmonar crónico: i.e. tomografía axial computada con bronquiectasias, imagen en vidrio despulido, engrosamiento intersticial.</p>	<p style="text-align: center;">Tratamiento farmacológico. Terapia de reemplazo de anticuerpos a dosis altas. + Tratamiento de profilaxis antimicrobiana.</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante.</p> <p>Administración intravenosa:</p> <p>La dosis de reemplazo es de entre 600 y 1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas.</p> <p>Administración subcutánea:</p> <p>La dosis de reemplazo es de entre 150-250mg/kg/dosis por semana o 300-500mg/kg/dosis cada 2 semanas.</p> <p>En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 600-1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea</p> <p>Con los siguientes objetivos:</p> <p>Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 800mg/dL. Y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año) y evitar progresión del daño pulmonar.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m2/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</p>

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.
Enfermedad CIE.10: (D83) Inmunodeficiencia común variable.

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>Tratamiento al diagnóstico con secuelas pulmonares.</p> <p>Criterios de inclusión:</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cuantitativo en la producción de anticuerpos: -valores de IgG 2 desviaciones estándar por debajo del valor esperado para su edad. Valores de IgG < 500mg/dL</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cualitativo en la producción de anticuerpos: Sujetos entre 2 y 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 50% de los serotipos de la vacuna de neumococo. Sujetos mayores de 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 70% de los serotipos de la vacuna de neumococo. Sujetos de cualquier edad que no generan anticuerpos en títulos protectores vs toxoide tetánico y/o toxoide diftérico después de recibir la vacunación con Td.</p> <p>En quien se documenta presencia de daño pulmonar crónico: i.e. tomografía axial computada con bronquiectasias, imagen en vidrio despulido, engrosamiento intersticial.</p>	<p style="text-align: center;">Tratamiento farmacológico. Terapia de reemplazo de anticuerpos a dosis altas. + Tratamiento de profilaxis antimicrobiana.</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante.</p> <p>Administración intravenosa:</p> <p>La dosis de reemplazo es de entre 600 y 1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas.</p> <p>Administración subcutánea:</p> <p>La dosis de reemplazo es de entre 150-250mg/kg/dosis por semana o 300-500mg/kg/dosis cada 2 semanas.</p> <p>En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 600-1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea</p> <p>Con los siguientes objetivos:</p> <p>Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 800mg/dL. Y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año) y evitar progresión del daño pulmonar.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m2/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</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: (D84) Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9)

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p>Tratamiento al diagnóstico con secuelas pulmonares.</p> <p>Criterios de inclusión:</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cuantitativo en la producción de anticuerpos: -valores de IgG 2 desviaciones estándar por debajo del valor esperado para su edad. Valores de IgG < 500mg/dL</p> <p>Paciente en el que se documenta problema cualitativo en la producción de anticuerpos: Sujetos entre 2 y 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 50% de los serotipos de la vacuna de neumococo. Sujetos mayores de 5 años que no generan anticuerpos en títulos protectores en contra de al menos 70% de los serotipos de la vacuna de neumococo. Sujetos de cualquier edad que no generan anticuerpos en títulos protectores vs toxoide tetánico y/o toxoide diftérico después de recibir la vacunación con Td.</p> <p>En quien se documenta presencia de daño pulmonar crónico: i.e. tomografía axial computada con bronquiectasias, imagen en vidrio despulido, engrosamiento intersticial.</p>	<p style="text-align: center;">Tratamiento farmacológico. Terapia de reemplazo de anticuerpos a dosis altas. + Tratamiento de profilaxis antimicrobiana.</p>	<p>Inmunoglobulina humana normal al 5% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 6% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% para uso IV o SC. Inmunoglobulina humana normal al 16.5% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 20% para uso SC. Inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante.</p> <p>Administración intravenosa:</p> <p>La dosis de reemplazo es de entre 600 y 1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas.</p> <p>Administración subcutánea:</p> <p>La dosis de reemplazo es de entre 150-250mg/kg/dosis por semana o 300-500mg/kg/dosis cada 2 semanas.</p> <p>En el caso de administrar inmunoglobulina humana normal al 10% asociada a hialuronidasa humana recombinante la dosis es de 600-1000mg/kg/dosis cada 3-4 semanas por vía subcutánea</p> <p>Con los siguientes objetivos:</p> <p>Mantener concentraciones de IgG en niveles valle > 800mg/dL. Y mantener al paciente libre de procesos infecciosos (i.e. < 1 infección bacteriana grave por año) y evitar progresión del daño pulmonar.</p> <p>Profilaxis antimicrobiana: Amoxicilina a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis al día todos los días. Azitromicina a 10 mg/kg/semana una vez a la semana. Trimetoprima con sulfametoxazol a 5 mg/kg/día o 150 mg/m2/día – 3 días a la semana Itraconazol dosis de 100mg en menores de 50kg o 200mg en mayores de 50kg diario Fluconazol a 5 mg/kg/día 3 días a la semana o diario. Duración del tratamiento: dado que las inmunodeficiencias primarias son defectos genéticos, el tratamiento deberá ofrecerse de por vida.</p>	<p>Sitio de terapia ambulatoria donde el paciente pueda ingresarse a recibir infusión de inmunoglobulina por vía intravenosa en el transcurso de unas horas (promedio 2-6 horas).</p> <p>Equipo de monitorización de signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial).</p> <p>Carro rojo y equipo correspondiente.</p> <p>Personal de enfermería capacitado en infusiones de medicamentos y en reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Médico general y/o especialista con experiencia en la infusión de medicamentos y con conocimiento de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada.</p> <p>Para administración IV por venopunción: equipo de acceso venoso y circuito para bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración IV por catéter venoso central permanente tunelizado: Equipo de punción de catéter venoso central permanente y bomba de infusión con velocidad ajustable.</p> <p>Para administración SC puede realizarse en casa, sin la necesidad de personal de salud ni monitorización de signos vitales.</p> <p>Se recomienda capacitar a los padres, cuidadores o al paciente en la técnica de administración, y una vez aseguradas la comprensión y correcta administración puede usarse de manera ambulatoria en casa. Se requiere de un equipo de punción subcutánea tipo aguja mariposa y una jeringa para la administración manual a tolerancia del sujeto.</p>