

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 (incluyendo D80.0 a D80.9). D81 Inmunodeficiencias combinadas (incluyendo D81.0 a D81.9). D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluyendo D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8 y D82.9). D83 Inmunodeficiencia común variable (incluyendo D83.0 D83.1, D83.2, D83.8, D83.9). D84 Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9).
Clave CIE 10	D80; D800; D801; D802; D803; D804; D805; D806; D807; D808; D809; D81; D810; D811; D812; D813; D814; D815; D816; D817; D818; D819; D82; D820; D821; D822; D823; D824; D828; D829; D83; D830; D831; D832; D838; D839; D84; D840; D841; D848; D849.
Número de la Enfermedad	
Enfermedades	D80 Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluyendo D80.0 a D80.9). D81 Inmunodeficiencias combinadas (incluyendo D81.0 a D81.9). D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluyendo D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8 y D82.9). D83 Inmunodeficiencia común variable (incluyendo D83.0 D83.1, D83.2, D83.8, D83.9). D84 Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9).
Fecha de Protocolo Técnico	18 de septiembre de 2018

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

LOGO DEL CSG

Título de Protocolo: D80 Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluyendo D80.0 a D80.9). D81 Inmunodeficiencias combinadas (incluyendo D81.0 a D81.9). D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluyendo D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8 y D82.9). D83 Inmunodeficiencia común variable (incluyendo D83.0 D83.1, D83.2, D83.8, D83.9). D84 Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9).

Código de la Enfermedad:

Categoría: V Rehabilitación a Largo Plazo

Número de la enfermedad:

Clave de Protocolo Técnico:

Clave CIE-10: D80; D800; D801; D802; D803; D804; D805; D806; D807; D808; D809; D81; D810; D811; D812; D813; D814; D815; D816; D817; D818; D819; D82; D820; D821; D822; D823; D824; D828; D829; D83; D830; D831; D832; D838; D839; D84; D840; D841; D848; D849.

Enfermedad(es): D80 Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluyendo D80.0 a D80.9). D81 Inmunodeficiencias combinadas (incluyendo D81.0 a D81.9). D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluyendo D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8 y D82.9). D83 Inmunodeficiencia común variable (incluyendo D83.0 D83.1, D83.2, D83.8, D83.9). D84 Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<div data-bbox="125 560 421 778" style="border: 1px solid black; padding: 5px; text-align: center;"> IDENTIFICACIÓN INICIAL (Médico de primer contacto - médico general o especialista) </div> <div data-bbox="125 1114 421 1332" style="border: 1px solid black; padding: 5px; text-align: center;"> DIAGNÓSTICO (Alergólogo Inmunólogo) </div>	<div data-bbox="490 496 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 familiograma (árbol genealógico) buscando datos compatibles de una enfermedad con algún patrón de herencia identificable</p> </div> <div data-bbox="490 783 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 1054 1189 1469" 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 975 1585 1182" 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 toxoide tetánico y toxoide diftérico.</p> </div> <div data-bbox="1256 1214 1585 1453" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <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="1626 488 2175 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="1626 751 2175 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="1626 911 2175 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="1626 1038 2175 1102" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Citómetro de flujo y reactivos para medir índice de linfoproliferación.</p> </div> <div data-bbox="1626 1134 2175 1182" 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="1626 1214 2175 1230" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Insumos para realizar cultivo celular,</p> </div> <div data-bbox="1626 1262 2175 1310" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Instrumento para análisis de secuencias bajo método Sanger.</p> </div> <div data-bbox="1626 1342 2175 1358" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Instrumento de secuenciación masiva en paralelo.</p> </div> <div data-bbox="1626 1390 2175 1469" style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Imagenología: ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética, gammagrafía, tomografía por emisión de positrones.</p> </div>

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

LOGO DEL CSG

Título de Protocolo: D80 Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluyendo D80.0 a D80.9). D81 Inmunodeficiencias combinadas (incluyendo D81.0 a D81.9). D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluyendo D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8 y D82.9). D83 Inmunodeficiencia común variable (incluyendo D83.0 D83.1, D83.2, D83.8, D83.9). D84 Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9).

Código de la Enfermedad:

Categoría: V Rehabilitación a Largo Plazo

Número de la enfermedad:

Clave de Protocolo Técnico:

Clave CIE-10: D80; D800; D801; D802; D803; D804; D805; D806; D807; D808; D809; D81; D810; D811; D812; D813; D814; D815; D816; D817; D818; D819; D82; D820; D821; D822; D823; D824; D828; D829; D83; D830; D831; D832; D838; D839; D84; D840; D841; D848; D849.

Enfermedad(es): D80 Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluyendo D80.0 a D80.9). D81 Inmunodeficiencias combinadas (incluyendo D81.0 a D81.9). D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluyendo D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8 y D82.9). D83 Inmunodeficiencia común variable (incluyendo D83.0 D83.1, D83.2, D83.8, D83.9). D84 Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9).

Etapa de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p align="center">TRATAMIENTO (Paciente diagnosticado sin presencia de secuelas pulmonares).</p>	<p align="center">Terapia de reemplazo de anticuerpos por vía intravenosa. + Terapia de profilaxis antimicrobiana.</p> <p align="center">Terapia de reemplazo de anticuerpos por vía subcutánea. + 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. 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>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. Administración subcutánea: La dosis de reemplazo es de entre 100-150mg/kg/dosis por semana o 200-300mg/kg/dosis cada 2 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>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> <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>

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

LOGO DEL CSG

Título de Protocolo: D80 Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluyendo D80.0 a D80.9). D81 Inmunodeficiencias combinadas (incluyendo D81.0 a D81.9). D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluyendo D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8 y D82.9). D83 Inmunodeficiencia común variable (incluyendo D83.0 D83.1, D83.2, D83.8, D83.9). D84 Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9).

Código de la Enfermedad:

Categoría: V Rehabilitación a Largo Plazo

Número de la enfermedad:

Clave de Protocolo Técnico:

Clave CIE-10: D80; D800; D801; D802; D803; D804; D805; D806; D807; D808; D809; D81; D810; D811; D812; D813; D814; D815; D816; D817; D818; D819; D82; D820; D821; D822; D823; D824; D828; D829; D83; D830; D831; D832; D838; D839; D84; D840; D841; D848; D849.

Enfermedad(es): D80 Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluyendo D80.0 a D80.9). D81 Inmunodeficiencias combinadas (incluyendo D81.0 a D81.9). D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluyendo D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8 y D82.9). D83 Inmunodeficiencia común variable (incluyendo D83.0 D83.1, D83.2, D83.8, D83.9). D84 Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9).

Etapas de tratamiento	Intervenciones	Medicamentos	Equipamiento y otros insumos
<p align="center">TRATAMIENTO (Paciente diagnosticado con presencia de secuelas pulmonares)</p> <p align="center">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. + Terapia de profilaxis antimicrobiana.</p> <p>Terapia de reemplazo de anticuerpos por vía subcutánea. + 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. 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. Administración subcutánea: La dosis de reemplazo es de entre 150-250mg/kg/dosis por semana o 300-500mg/kg/dosis cada 2 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>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> <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>

<p style="text-align: center;">LOGO DEL CSG</p>	COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS																																					
	Título de Protocolo: D80 Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluyendo D80.0 a D80.9). D81 Inmunodeficiencias combinadas (incluyendo D81.0 a D81.9). D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluyendo D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8 y D82.9). D83 Inmunodeficiencia común variable (incluyendo D83.0 D83.1, D83.2, D83.8, D83.9). D84 Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9).																																					
Código de la Enfermedad:	Categoría: V Rehabilitación a Largo Plazo	Número de la enfermedad:	Clave de Protocolo Técnico:																																			
Clave CIE-10: D80; D800; D801; D802; D803; D804; D805; D806; D807; D808; D809; D81; D810; D811; D812; D813; D814; D815; D816; D817; D818; D819; D82; D820; D821; D822; D823; D824; D828; D829; D83; D830; D831; D832; D838; D839; D84; D840; D841; D848; D849.	Enfermedad(es): D80 Inmunodeficiencia con defectos de anticuerpos predominantes (incluyendo D80.0 a D80.9). D81 Inmunodeficiencias combinadas (incluyendo D81.0 a D81.9). D82 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores (incluyendo D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8 y D82.9). D83 Inmunodeficiencia común variable (incluyendo D83.0 D83.1, D83.2, D83.8, D83.9). D84 Otras inmunodeficiencias (incluyendo D84.0, D84.1, D84.8 y D84.9).																																					
<p>Anexos 1 de 1</p>	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="background-color: #cccccc;">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																																						
18 de septiembre de 2018, Ciudad de México																																						

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo

Enfermedad CIE.10: (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 subclases de la 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 inmunoglobulinas casi normales o con hiperinmunoglobulinemia D80.7 Hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia D80.8 Otras inmunodeficiencias con predominio de defectos de los anticuerpos D80.9 Inmunodeficiencia con predominio de defectos de los anticuerpos, no especificada

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. D81.0 Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con disgenesia reticular D81.1 Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con linfocitopenia T y B D81.2 Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con cifra baja o normal de linfocitos B D81.3 Deficiencia de la adenosina deaminasa [ADA] D81.4 Síndrome de Nezelof D81.5 Deficiencia de la fosforilasa purinonucleósida [FPN] D81.6 Deficiencia de la clase I del complejo de histocompatibilidad mayor D81.7 Deficiencia de la clase II del complejo de histocompatibilidad mayor D81.8 Otras inmunodeficiencias combinadas D81.9 Inmunodeficiencia combinada, no especificada

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: (D82) Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores. D82.0 Síndrome de Wiskott-Aldrich D82.1 Síndrome de Di George D82.2 Inmunodeficiencia con enanismo micromélico [miembros cortos] D82.3 Inmunodeficiencia consecutiva a respuesta defectuosa hereditaria contra el virus de Epstein-Barr D82.4 Síndrome de hiperinmunoglobulina E [IgE] D82.8 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores especificados D82.9 Inmunodeficiencia asociada con defectos mayores no especificados

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. D83.0 Inmunodeficiencia variable común con predominio de anormalidades en el número y la función de los linfocitos B D83.1 Inmunodeficiencia variable común con predominio de trastornos inmunorreguladores de los linfocitos T D83.2 Inmunodeficiencia variable común con autoanticuerpos anti-B o anti-T D83.8 Otras inmunodeficiencias variables comunes D83.9 Inmunodeficiencia variable común, no especificada.

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. D84.0 Defecto de la función del antígeno-1 del linfocito [LFA-1] D84.1 Defecto del sistema del complemento D84.8 Otras inmunodeficiencias especificadas D84.9 Inmunodeficiencia, no especificada.

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>

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. D80.0 Hipogammaglobulinemia hereditaria D80.1 Hipogammaglobulinemia no familiar D80.2 Deficiencia selectiva de inmunoglobulina A [IgA] D80.3 Deficiencia selectiva de subclases de la 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 inmunoglobulinas casi normales o con hiperinmunoglobulinemia D80.7 Hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia D80.8 Otras inmunodeficiencias con predominio de defectos de los anticuerpos D80.9 Inmunodeficiencia con predominio de defectos de los anticuerpos, no especificada

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:</p> <p>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.</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>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: (D81) Inmunodeficiencias combinadas. D81.0 Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con disgenesia reticular D81.1 Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con linfocitopenia T y B D81.2 Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con cifra baja o normal de linfocitos B D81.3 Deficiencia de la adenosina deaminasa [ADA] D81.4 Síndrome de Nezelof D81.5 Deficiencia de la fosforilasa purinonucleósida [FPN] D81.6 Deficiencia de la clase I del complejo de histocompatibilidad mayor D81.7 Deficiencia de la clase II del complejo de histocompatibilidad mayor D81.8 Otras inmunodeficiencias combinadas D81.9 Inmunodeficiencia combinada, no especificada

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.</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>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: (D82) Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores. D82.0 Síndrome de Wiskott-Aldrich D82.1 Síndrome de Di George D82.2 Inmunodeficiencia con enanismo micromélico [miembros cortos] D82.3 Inmunodeficiencia consecutiva a respuesta defectuosa hereditaria contra el virus de Epstein-Barr D82.4 Síndrome de hiperinmunoglobulina E [IgE] D82.8 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores especificados D82.9 Inmunodeficiencia asociada con defectos mayores no especificados

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.</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>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: (D83) Inmunodeficiencia común variable. D83.0 Inmunodeficiencia variable común con predominio de anormalidades en el número y la función de los linfocitos B D83.1 Inmunodeficiencia variable común con predominio de trastornos inmunorreguladores de los linfocitos T D83.2 Inmunodeficiencia variable común con autoanticuerpos anti-B o anti-T D83.8 Otras inmunodeficiencias variables comunes D83.9 Inmunodeficiencia variable común, no especificada.

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.</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>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: (D84) Otras inmunodeficiencias. D84.0 Defecto de la función del antígeno-1 del linfocito [LFA-1] D84.1 Defecto del sistema del complemento D84.8 Otras inmunodeficiencias especificadas D84.9 Inmunodeficiencia, no especificada.

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.</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>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. D80.0 Hipogammaglobulinemia hereditaria D80.1 Hipogammaglobulinemia no familiar D80.2 Deficiencia selectiva de inmunoglobulina A [IgA] D80.3 Deficiencia selectiva de subclases de la 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 inmunoglobulinas casi normales o con hiperinmunoglobulinemia D80.7 Hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia D80.8 Otras inmunodeficiencias con predominio de defectos de los anticuerpos D80.9 Inmunodeficiencia con predominio de defectos de los anticuerpos, no especificada

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.</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>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>

CONSEJO DE SALUBRIDAD GENERAL
IDENTIFICACIÓN DE TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A GASTOS CATASTRÓFICOS
PROTOCOLO TÉCNICO

CATEGORÍA: V Rehabilitación a largo plazo.

Enfermedad CIE.10: (D81) Inmunodeficiencias combinadas. D81.0 Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con disgenesia reticular D81.1 Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con linfocitopenia T y B D81.2 Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con cifra baja o normal de linfocitos B D81.3 Deficiencia de la adenosina deaminasa [ADA] D81.4 Síndrome de Nezelof D81.5 Deficiencia de la fosforilasa purinonucleósida [FPN] D81.6 Deficiencia de la clase I del complejo de histocompatibilidad mayor D81.7 Deficiencia de la clase II del complejo de histocompatibilidad mayor D81.8 Otras inmunodeficiencias combinadas D81.9 Inmunodeficiencia combinada, no especificada

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.</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>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. D82.0 Síndrome de Wiskott-Aldrich D82.1 Síndrome de Di George D82.2 Inmunodeficiencia con enanismo micromélico [miembros cortos] D82.3 Inmunodeficiencia consecutiva a respuesta defectuosa hereditaria contra el virus de Epstein-Barr D82.4 Síndrome de hiperinmunoglobulina E [IgE] D82.8 Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores especificados D82.9 Inmunodeficiencia asociada con defectos mayores no especificados

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.</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>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: (D83) Inmunodeficiencia común variable. D83.0 Inmunodeficiencia variable común con predominio de anormalidades en el número y la función de los linfocitos B D83.1 Inmunodeficiencia variable común con predominio de trastornos inmunorreguladores de los linfocitos T D83.2 Inmunodeficiencia variable común con autoanticuerpos anti-B o anti-T D83.8 Otras inmunodeficiencias variables comunes D83.9 Inmunodeficiencia variable común, no especificada.

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.</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>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>

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. D84.0 Defecto de la función del antígeno-1 del linfocito [LFA-1] D84.1 Defecto del sistema del complemento D84.8 Otras inmunodeficiencias especificadas D84.9 Inmunodeficiencia, no especificada.

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.</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>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>