





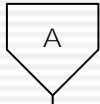




COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS
ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS
CATASTRÓFICOS

PROTOCOLO TÉCNICO

Código de Enfermedad	CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817
Categoría	I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer
Clave de Protocolo Técnico	PT023
Título de Protocolo Técnico	Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfocitosis histiocítica hemofagocítica
Clave CIE 10	C96.0, C96.5, C96.6, D76.1
Número de la Enfermedad	E0026, E0027, E1174, E1175
Enfermedad (es)	Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica Histiocitosis de células de Langerhans unifocal Linfocitosis histiocítica hemofagocítica
Fecha de Protocolo Técnico	25 de julio de 2017, 03 de agosto de 2017 y 14 de agosto de 2017

<div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: center;"> <div style="text-align: center;">  <p>CONSEJO DE SALUBRIDAD GENERAL</p> </div> <div style="text-align: center;">  </div> </div>		<p style="text-align: center;">COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS</p>			
<p>Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817</p> <p>Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1</p>		<p>Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños</p> <p>Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica</p>		<p>Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175</p> <p>Clave de Protocolo Técnico: PT023</p>	
Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos		
<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe]. </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica. </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> Histiocitosis de células de Langerhans unifocal </div> <div style="border: 1px solid black; border-radius: 15px; padding: 10px; text-align: center; width: fit-content; margin: 10px auto;"> Diagnóstico Inicial </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 10px; margin-bottom: 10px;"> <p>Estudios de laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> BRAF V600E Biometría Hemática Completa Química Sanguínea (6 elementos) Pruebas de Función Hepática (bilirrubinas, AST, ALT, GGT, fosfatasa alcalina, DHL, proteínas totales, albúmina) Tiempos de Coagulación (TP, TTP, Fibrinógeno) Electrolitos Séricos Completos Examen General de Orina Osmolaridad urinaria después de privación de agua durante la noche <p>Estudios de gabinete</p> <ul style="list-style-type: none"> Radiografía PA y lateral de tórax Ortopantomografía Serie ósea metastásica Ultrasonido abdominal PET CT ○ Gammagrama óseo </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 10px; margin-bottom: 10px;"> <ul style="list-style-type: none"> Biopsia de sitio afectado Inmunohistoquímica S100, CD1A, CD207 </div> <div style="text-align: center;"> <div style="border: 1px solid black; width: 30px; height: 30px; margin: 0 auto; display: flex; align-items: center; justify-content: center;">A</div> </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 10px; margin-bottom: 10px;"> <p>Medicamentos anestésicos de acuerdo con criterio médico</p> <p>Anestesia local:</p> <ul style="list-style-type: none"> Lidocaína 1% y/o 2% solución inyectable dosis suficiente. <p>Antiinflamatorios:</p> <ul style="list-style-type: none"> Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días. </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 10px; margin-bottom: 10px;"> <ul style="list-style-type: none"> Equipo de PCR para BRAF V600E (Propio o subrogado) Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba. Unidad radiológica básica (propio o subrogado) Unidad de ortopantomografía (propio o subrogado) Ultrasonógrafo (propio o subrogado) Equipo de tomografía por emisión de positrones con tomografía axial computarizada (propio o subrogado) Equipo para Gammagrafía, medio de contraste y radioisótopos (propio o subrogado) </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 10px;"> <ul style="list-style-type: none"> Equipos y materiales quirúrgicos y anestésicos necesarios Equipo y material necesario para toma de biopsia y aspirado de médula ósea Pistola para toma de biopsia (propio o subrogado) Aguja para biopsia Reactivos para inmunohistoquímica (propio o subrogado) </div>		

<div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: center;"> <div style="text-align: center;">  <p>CONSEJO DE SALUBRIDAD GENERAL</p> </div> <div style="text-align: center;">  </div> </div>		<p style="text-align: center;">COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS</p>			
<p>Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817</p> <p>Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1</p>		<p>Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños</p> <p>Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica</p>		<p>Título del Protocolo Técnico</p> <p>Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica</p> <p>Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175</p> <p>Clave de Protocolo Técnico: PT023</p>	
Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos		
<div style="text-align: center;">  <p>Estadificación (Diagnóstico confirmado)</p> </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Afección multisistémica</p> <ul style="list-style-type: none"> • PET CT (18 FDG o Fluoruro de Sodio) • Aspiración y biopsia de médula ósea bilateral con inmunohistoquímica de CD1a S100 y Langerina • Tipificación de HLA (sólo para pacientes de “riesgo” tan pronto como sea posible) </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Según indicación específica:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tomografía de tórax • Pruebas de función pulmonar • Biopsia pulmonar • Lavado bronco-alveolar • Endoscopia • Biopsia intestinal • Ultrasonido hepático • Biopsia hepática • Resonancia magnética de cráneo, macizo facial y/o columna con gadolinio-DTPA </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Interconsultas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Neurología • Neurocirugía • Neumología • Ortopedia • Endocrinología • Odontología • Otorrinolaringología • Audiología </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Medicamentos para toma de biopsia de acuerdo con criterio médico</p> <p>Anestesia general: (Propofol, Midazolam, Fentanilo, Sevoflurano)</p> <p style="text-align: center;">○</p> <p>Anestesia local:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Lidocaína 1% y/o 2% solución inyectable dosis suficiente <p>Analgesia:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días <p style="text-align: center;">○</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <ul style="list-style-type: none"> • Equipo de tomografía por emisión de positrones con tomografía axial computarizada (propio o subrogado) • Equipos y materiales quirúrgicos y anestésicos necesarios • Equipo y material necesario para toma de biopsia y aspirado de médula ósea • Pistola para toma de biopsia (propio o subrogado) • Aguja para biopsia • Equipo y reactivos completos para la tipificación HLA (propio o subrogado) </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> • Unidad para tomografía axial computarizada de alta resolución (propio o subrogado) • Espirómetro • Equipo para endoscopia (propio o subrogado) • Equipo y material necesario para toma de biopsia (propio o subrogado) • Aguja para biopsia • Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba • Material y equipo necesario para lavado bronco-alveolar (propio o subrogado) • Reactivos para inmunohistoquímica (propio o subrogado) • Ultrasonógrafo (propio o subrogado) • Unidad de Imagen por Resonancia Magnética • Medios de contraste </div>		

 		COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS	
		Título del Protocolo Técnico Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica	
Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817		Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños	Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175
Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1		Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica	
Clave de Protocolo Técnico: PT023			
Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<div style="border: 1px solid black; border-radius: 15px; padding: 5px; width: fit-content;"> Tratamiento para Bajo riesgo Pacientes con enfermedad localizada, lesión única </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Resección completa (piel, ganglio, curetaje en hueso) <ul style="list-style-type: none"> Anestesia Cirugía Estudio histopatológico Pacientes con enfermedad localizada en sitios no especiales con lesión única con resección completa y sin diabetes insípida </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Medicamentos necesarios para anestesia general (hasta 3 horas): (Propofol, Midazolam, Fentanilo, Sevoflurano) <div style="text-align: center;">O</div> Anestesia local: <ul style="list-style-type: none"> Lidocaína 1% y/o 2% solución inyectable dosis suficiente Analgesia: <ul style="list-style-type: none"> Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días <div style="text-align: center;">O</div> Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> Material y equipo médico quirúrgico necesario (propio o subrogado) Tiempo de quirófano (propio o subrogado) Material y equipo necesario para aplicación de medicamentos Medias antiembólicas Hospitalización (hasta 3 días propio o subrogado) Equipo, materiales y reactivos para estudio histopatológico (propio o subrogado) </div>
	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Vigilancia </div>		
	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Resección incompleta <ul style="list-style-type: none"> Anestesia Cirugía Estudio histopatológico </div>		<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> Material y equipo anestésico y sedación necesario (propio o subrogado) Material y equipo para la aplicación de medicamentos necesario Material y equipo quirúrgico necesario para colocación de catéter puerto (propio o subrogado) Agujas tipo Huber Parches para colocación del puerto Catéter puerto Equipo de Rayos X con fluoroscopia tipo arco en C (propio o subrogado) Ultrasonógrafo (propio o subrogado) </div>
	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Colocación de catéter puerto </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Medicamentos analgésicos y anestésicos necesarios para la colocación del catéter (a criterio médico) <ul style="list-style-type: none"> Sedación y Anestesia local Heparina a 1000 UI para instalación y mantenimiento Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días o Ketorolaco 30 mg Intravenoso dosis única Cefuroxima intravenoso 1 g dosis única </div>	
	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Quimioterapia de inducción 6 semanas Para resección incompleta y casos especiales (diabetes insípida y algunos huesos del cráneo) </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> 1ra inducción semana 1 - 6 <ul style="list-style-type: none"> Vinblastina 6 mg/m²/dosis intravenosa cada semana las primeras 6 semanas Prednisona 40 mg/m²/día vía oral diariamente las primeras 6 semanas (realizar reducción semanas 5 y 6) Ondansetrón 5 mg/m²/dosis vía oral o intravenoso previo a quimioterapia Durante la administración de prednisona <ul style="list-style-type: none"> Ranitidina 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenoso cada 12 hrs <div style="text-align: center;">U</div> Omeprazol 1 mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs <div style="text-align: center;">O</div> Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos y quimioterapia </div>
	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> A la semana 6 evaluar tratamiento con: Estudios de gabinete: <ul style="list-style-type: none"> Tomografía <div style="text-align: center;">O</div> Resonancia magnética del sitio afectado con medio de contraste <div style="text-align: center;">O</div> PET CT Estudios de laboratorio: <ul style="list-style-type: none"> Biometría hemática completa (previo a quimioterapia a juicio del médico) Química sanguínea de 3 elementos Pruebas de función hepática (bilirrubinas y transaminasas, GGT) Pacientes con diabetes insípida: <ul style="list-style-type: none"> Electrolitos Séricos Examen general de orina </div> <div style="text-align: right; margin-top: -20px;"> <div style="border: 1px solid black; border-radius: 50%; width: 20px; height: 20px; display: flex; align-items: center; justify-content: center;">2</div> </div>		<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> Unidad para tomografía axial computarizada de alta resolución (propio o subrogado) <div style="text-align: center;">O</div> Unidad de Imagen por Resonancia Magnética <div style="text-align: center;">O</div> Equipo de tomografía por emisión de positrones con tomografía axial computarizada (propio o subrogado) Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba </div>
	<div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 40px; margin: 0 auto; transform: rotate(45deg); display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> <div style="transform: rotate(-45deg);"></div> <div style="transform: rotate(45deg);"></div> </div>		

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

Título del Protocolo Técnico

Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica

Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/

CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817

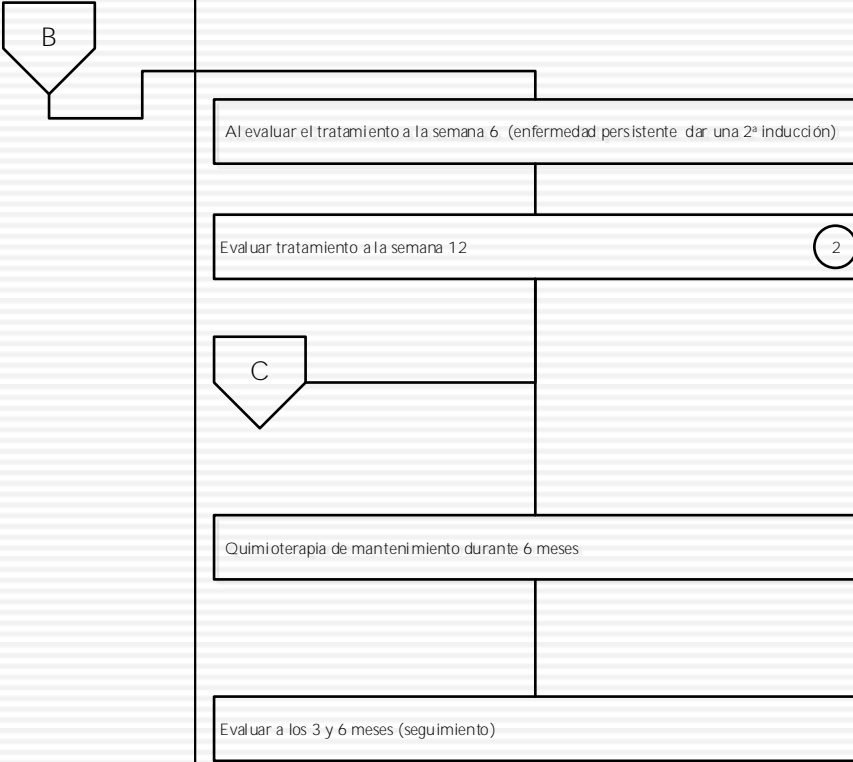
Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños

Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175



Clave de Protocolo Técnico: PT023

Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1

Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>B</p>  <p>C</p>	Al evaluar el tratamiento a la semana 6 (enfermedad persistente: dar una 2ª inducción)	<p>2da inducción semanas 7 a la 12</p> <ul style="list-style-type: none"> Vinblastina 6 mg/m²/dosis intravenoso cada semana las primeras 6 semanas Prednisona 40 mg/m²/día vía oral por 3 días por 6 semanas Ondansetrón 5 mg/m²/dosis vía oral o intravenoso previo a quimioterapia <p>Durante la administración de prednisona</p> <ul style="list-style-type: none"> Ranitidina 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenoso cada 12 hrs U Omeprazol 1mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs O Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona 	<p>Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos y quimioterapia</p>
	Evaluar tratamiento a la semana 12	2	
	Quimioterapia de mantenimiento durante 6 meses	<p>Quimioterapia de mantenimiento</p> <ul style="list-style-type: none"> Vinblastina 6 mg/m²/dosis intravenoso cada 21 días Prednisona 40 mg/m²/día, vía oral durante 5 días cada 21 días Ondansetrón 5 mg/m²/dosis vía oral o intravenoso previo a quimioterapia <p>Durante la administración de prednisona</p> <ul style="list-style-type: none"> Ranitidina de 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenoso cada 12 hrs U Omeprazol de 1mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs O Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona 	
	Evaluar a los 3 y 6 meses (seguimiento)		
	Evaluar: 2		

Nota: Si después de la semana 12 continua con enfermedad activa se considera REFRACTARIA y se debe cambiar de tratamiento. (ver pág. Refractario) C

 		COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS	
		Título del Protocolo Técnico Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica	
Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817		Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños	Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175
Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1		Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica	
		Clave de Protocolo Técnico: PT023	
Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<div> Tratamiento para Alto riesgo Con afección a órganos de riesgo (Hígado y/o bazo y/o médula ósea) </div>	Colocación de catéter puerto	Medicamentos analgésicos y anestésicos necesarios para la colocación del catéter (a criterio médico) • Sedación y • Anestesia local • Heparina a 1000 UI para instalación y mantenimiento • Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días o Ketorolaco 30 mg Intravenoso dosis única • Cefuroxima intravenoso 1 g dosis única	<ul style="list-style-type: none"> Material y equipo anestésico y sedación necesario (propio o subrogado) Material y equipo para la aplicación de medicamentos necesario Material y equipo quirúrgico necesario para colocación de catéter puerto (propio o subrogado) Agujas tipo Huber Parches para colocación del puerto Catéter puerto Equipo de Rayos X con fluoroscopia tipo arco en C (propio o subrogado) Ultrasonógrafo (propio o subrogado)
	Quimioterapia de inducción 6 semanas	1ra Inducción semana 1 a la 6 • Vinblastina 6 mg/m ² /dosis intravenoso cada semana • Prednisona 40 mg/m ² /día vía oral diariamente (realizar reducción semanas 5 y 6) • Ondansetrón 5 mg/m ² /dosis vía oral o intravenoso previo a quimioterapia Durante la administración de prednisona • Ranitidina 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenoso cada 12 hrs U • Omeprazol 1mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs O • Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona	Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos y quimioterapia
	A la semana 6 evaluar tratamiento 2 Pacientes con médula ósea positiva • Biopsia de médula ósea bilateral con inmunohistoquímica (Langerina y CD1A S100)	Medicamentos anestésicos de acuerdo con criterio médico Anestesia local: • Lidocaína 1% y/o 2% solución inyectable dosis suficiente. Antiinflamatorios: • Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días.	<ul style="list-style-type: none"> Equipos y materiales quirúrgicos y anestésicos necesarios Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos Equipo y material necesario para toma de biopsia y aspirado de médula ósea Pistola para toma de biopsia (propio o subrogado) Aguja para biopsia Reactivos para inmunohistoquímica (propio o subrogado)
	Al evaluar el tratamiento a la semana 6 (enfermedad persistente dar una 2ª inducción)	2da inducción - semana 7 a la 12 • Vinblastina 6 mg/m ² /dosis intravenoso cada semana • Prednisona 40 mg/m ² /día vía oral por tres días cada semana • Ondansetrón 5 mg/m ² /dosis vía oral o intravenoso previo a quimioterapia Durante la administración de prednisona • Ranitidina 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenoso cada 12 hrs U • Omeprazol 1mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs O • Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona	
	Evaluar tratamiento a la semana 12 2		
	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; text-align: center;">C</div>		
	Quimioterapia de mantenimiento durante 1 año	Mantenimiento • Vinblastina 6 mg/m ² /dosis intravenoso cada 21 días • Prednisona 40 mg/m ² /día, vía oral por 5 días cada 21 días • Mercaptopurina 50 mg/m ² cada 24 hrs sin suspender durante 1 año • Ondansetrón 5 mg/m ² /dosis vía oral o intravenoso previo a quimioterapia Durante la administración de prednisona • Ranitidina 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenoso cada 12 hrs U • Omeprazol 1mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs O • Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona	Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos y quimioterapia
Evaluar a los 3, 6, 9 y 12 meses (seguimiento)			
Evaluar: 2			
Nota: Si después de la semana 12 continua con enfermedad activa se considera REFRACTARIA y se debe cambiar de tratamiento. (ver pág. Refractorio) C			

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

Título del Protocolo Técnico

Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica

Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/

CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817

Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños

Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175



Clave de Protocolo Técnico: PT023



Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1



Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica


Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Tratamiento para Pacientes de bajo riesgo sin afección a órganos de riesgo (Hígado y/o bazo y/o médula ósea)</p>	<ul style="list-style-type: none"> Biopsia de sitio afectado Inmunohistoquímica S100, CD1A, CD207 	<p>Medicamentos anestésicos de acuerdo con criterio médico</p> <p>Anestesia local:</p> <ul style="list-style-type: none"> Lidocaína 1% y/o 2% solución inyectable dosis suficiente <p>Antiinflamatorios:</p> <ul style="list-style-type: none"> Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días. 	<ul style="list-style-type: none"> Equipos y materiales quirúrgicos y anestésicos necesarios Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos Equipo y material necesario para toma de biopsia y aspirado de médula ósea Pistola para toma de biopsia (propio o subrogado) Aguja para biopsia Reactivos para inmunohistoquímica (propio o subrogado)
	Colocación de catéter puerto	<p>Medicamentos analgésicos y anestésicos necesarios para la colocación del catéter (a criterio médico)</p> <ul style="list-style-type: none"> Sedación y Anestesia local Heparina a 1000 UI para instalación y mantenimiento Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días o Ketorolaco 30 mg Intravenoso dosis única Cefuroxima Intravenoso 1 g dosis única 	<ul style="list-style-type: none"> Material y equipo anestésico y sedación necesario (propio o subrogado) Material y equipo para la aplicación de medicamentos necesario Material y equipo quirúrgico necesario para colocación de catéter puerto (propio o subrogado) Agujas tipo Huber Parques para colocación del puerto Catéter puerto Equipo de Rayos X con fluoroscopia tipo arco en C (propio o subrogado) Ultrasonógrafo (propio o subrogado)
	Quimioterapia de inducción 6 semanas	<p>1ra inducción semana 1 - 6</p> <ul style="list-style-type: none"> Vinblastina 6 mg/m²/dosis intravenoso cada semana las primeras 6 semanas Prednisona 40 mg/m²/día vía oral diariamente las primeras 6 semanas (realizar reducción semanas 5 y 6) Ondansetron 5 mg/m²/dosis vía oral o intravenoso previo a quimioterapia <p>Durante la administración de prednisona</p> <ul style="list-style-type: none"> Ranitidina 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenoso cada 12 hrs Omeprazol 1mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona 	<p>Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos y quimioterapia</p>
	A la semana 6 evaluar tratamiento Pacientes con diabetes insípida	<p>2</p> <ul style="list-style-type: none"> Electrolitos Séricos Examen general de orina 	
	Al evaluar el tratamiento a la semana 6 (enfermedad persistente dar una 2a Inducción)	<p>2da inducción semanas 7 a la 12</p> <ul style="list-style-type: none"> Vinblastina 6 mg/m²/dosis intravenoso cada semana las primeras 6 semanas Prednisona 40 mg/m²/día vía oral por 3 días por 6 semanas Ondansetron 5 mg/m²/dosis vía oral o intravenoso previo a quimioterapia <p>Durante la administración de prednisona</p> <ul style="list-style-type: none"> Ranitidina 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenoso cada 12 hrs Omeprazol 1mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona 	
	Evaluar tratamiento a la semana 12	<p>2</p>	
	<p>C</p> <p>Quimioterapia de mantenimiento durante 6 meses</p>	<p>Mantenimiento:</p> <ul style="list-style-type: none"> Vinblastina 6 mg/m²/dosis intravenoso cada 21 días Prednisona 40 mg/m²/día vía oral durante 5 días cada 21 días Ondansetron 5 mg/m²/dosis vía oral o intravenoso previo a quimioterapia <p>Durante la administración de prednisona</p> <ul style="list-style-type: none"> Ranitidina 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenoso cada 12 hrs Omeprazol 1mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona 	
<p>Evaluar: 2</p>	Evaluar a los 3 y 6 meses (seguimiento)		

Nota: Si después de la semana 12 continua con enfermedad activa se considera REFRACTARIA y se debe cambiar de tratamiento. (ver pág. Refractario) C

		COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS	
		Título del Protocolo Técnico Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica	
Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817		Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños	Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175
Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1		Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica	
Clave de Protocolo Técnico: PT023			
Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
	<ul style="list-style-type: none"> PET CT (18 FDG o Floruro de Sodio) Aspiración y biopsia de médula ósea Bilateral con inmunohistoquímica de CD1a S100 y Langerina. Según indicación específica: Tomografía de alta resolución de tórax Pruebas de función pulmonar Biopsia pulmonar Lavado bronco-alveolar Endoscopia Biopsia intestinal Ultrasonido hepático Biopsia hepática Resonancia magnética de cráneo, macizo facial y/o columna con gadolinio-DTPA Interconsultas Neurología Neurocirugía Neumología Ortopedia Endocrinología Odontología Otorrinolaringología Audiología 	<div> Medicamentos anestésicos de acuerdo con criterio médico Anestesia local: Lidocaína 1% y/o 2% solución inyectable dosis suficiente. Antiinflamatorios: Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días. </div> <div> Medicamentos analgésicos y anestésicos necesarios para la colocación del catéter (a criterio médico) Sedación y Anestesia local Heparina a 1000 UI para instalación y mantenimiento Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días o Ketorolaco 30 mg Intravenoso dosis única Cefuroxima intravenoso 1 g dosis única o Cipfloxacin 400 mg intravenoso dosis única </div> <div> Inducción 1 semana 0 y 2 Premedicación (30 minutos antes de la citarabina): Paracetamol intravenoso o vía oral 10 mg/kg/dosis cada 8 hrs Prednisolona oftálmica 2 gotas cada 8 hrs por 5 días Difenhidramina intravenosa 1 mg/kg/dosis Citarabina intravenosa en infusión de 2 a 6 hrs o subcutánea, ambas en dosis de 100 mg/m²/día de 4 a 5 días Vincristina intravenosa 1.5 mg/m²/día por 1 día Prednisona 40 mg/m² vía oral por día por 4 semanas Ondansetron 5 mg/m²/dosis previo a quimioterapia Durante la administración de prednisona Ranitidina 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenosa cada 12 hrs Omeprazol 1mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona </div> <div> Medicamentos anestésicos de acuerdo con criterio médico Anestesia local: Lidocaína 1% y/o 2% solución inyectable dosis suficiente. Antiinflamatorios: Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días. </div>	<ul style="list-style-type: none"> Equipos y materiales quirúrgicos y anestésicos necesarios Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos Equipo y material necesario para toma de biopsia y aspirado de médula ósea Pistola para toma de biopsia (propio o subrogado) Aguja para biopsia Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba Reactivos para inmunohistoquímica (propio o subrogado) Unidad para tomografía axial computerizada de alta resolución (propio o subrogado) Espirómetro Equipo para endoscopia (propio o subrogado) Material y equipo necesario para lavado bronco-alveolar (propio o subrogado) Ultrasonógrafo (propio o subrogado) Unidad de Imagen por Resonancia Magnética Medios de contraste Material y equipo anestésico y sedación necesario (propio o subrogado) Material y equipo para la aplicación de medicamentos necesario Material y equipo quirúrgico necesario para colocación de catéter puerto (propio o subrogado) Agujas tipo Huber Parches para colocación del puerto Catéter puerto Equipo de Rayos X con fluoroscopia tipo arco en C (propio o subrogado) Ultrasonógrafo (propio o subrogado) Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos y quimioterapia Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba Reactivos por inmunohistoquímica (propio o subrogado) Equipos y materiales quirúrgicos y anestésicos necesarios Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos Equipo y material necesario para toma de biopsia y aspirado de médula ósea Pistola para toma de biopsia (propio o subrogado) Aguja para biopsia
Evaluar: 2			

<div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: center;"> <div style="text-align: center;">  <p>CONSEJO DE SALUBRIDAD GENERAL</p> </div> <div style="text-align: center;">  </div> </div>		COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS		
		Título del Protocolo Técnico Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica		
Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817		Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños	Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175	Clave de Protocolo Técnico: PT023
Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1		Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica		
Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos		Otros insumos
<div style="text-align: center;"> <p>Enfermedad refractaria o progresiva</p> </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;">Quimioterapia de mantenimiento durante 12 meses</div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;">Evaluar cada 12 semanas (misma evaluación que la semana 4, pag. anterior) 2</div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;">En caso de indicación médica se solicita interconsulta a Cuidados paliativos</div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> Mantenimiento semana 5, 8, 12, 17, 23, 29 y 35 ○ Cada 3 semanas por: 1 año a juicio del médico </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> Premedicación (30 minutos antes de la citarabina): <ul style="list-style-type: none"> ▪ Paracetamol intravenoso o vía oral 10 mg/kg/dosis cada 8 hrs ▪ Prednisona oftálmica 2 gotas cada 8 hrs por 5 días ▪ Difenhidramina intravenosa 1 mg/kg/dosis Medicación <ul style="list-style-type: none"> ▪ Citarabina intravenosa o subcutánea 100 mg/m²/día por 5 días ▪ Vincristina intravenosa 1.5 mg/m²/día por 1 día ▪ Prednisona 20 mg/m² vía oral diaria hasta la semana 52 o 40 mg/m²/día por 5 días cada 21 días por 1 año ▪ Ondansetrón 5 mg/m²/dosis intravenoso previo a quimioterapia Durante la administración de prednisona <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ranitidina 2-4 mg/kg/dosis vía oral o intravenosa cada 12 hrs <li style="text-align: center;">U ▪ Omeprazol 1 mg/kg/día vía oral o intravenoso cada 24 hrs <li style="text-align: center;">O ▪ Aluminio suspensión oral 2-5 ml 30 min después de la prednisona </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Medicamentos anestésicos de acuerdo con criterio médico Anestesia local: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Lidocaína 1% y/o 2% solución inyectable dosis suficiente. Antiinflamatorios: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días. </div>		<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;">Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos y quimioterapia</div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba ▪ Reactivos por inmunohistoquímica (propio o subrogado) ▪ Equipos y materiales quirúrgicos y anestésicos necesarios ▪ Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos ▪ Equipo y material necesario para toma de biopsia y aspirado de médula ósea ▪ Pistola para toma de biopsia (propio o subrogado) ▪ Aguja para biopsia </div>
Evaluar: 2				

 		COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS	
		Título del Protocolo Técnico Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica	
Código de la enfermedad: CCIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817		Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños	Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175
Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1		Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica	
Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<div style="border: 1px solid black; border-radius: 15px; padding: 10px; width: fit-content; margin: 10px auto;"> Vigilancia </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> Interconsultas <ul style="list-style-type: none"> Neurología Neurocirugía Neumología Ortopedia Endocrinología Odontología Otorrinolaringología Audiología </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> Consulta de oncología: <ul style="list-style-type: none"> 1er año mensual 2do año cada 2 meses 3er año cada 4 meses 4to y 5to cada 6 meses Anual hasta la mayoría de edad </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> PET CT (18 FDG o Floruro de Sodio): <ul style="list-style-type: none"> 1er año cada 4 meses 2do y 3er año cada 6 meses Anual hasta el 5to año </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> Según indicación específica: <ul style="list-style-type: none"> Tomografía simple y contrastada o resonancia magnética de la región afectada Ultrasonido Abdominal Resonancia magnética de cráneo, macizo facial y/o columna con medio de contraste. </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> Estudios de laboratorio en cada consulta de oncología: <ul style="list-style-type: none"> Biometría Hemática Completa Química Sanguínea (6 elementos) Pruebas de funcionamiento hepático (bilirrubinas, AST, ALT, GGT Fosfatasa alcalina, DHL, Proteínas totales, Albumina) Electrolitos séricos completos Examen general de orina Osmolaridad urinaria </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Heparinización del catéter cada tres meses hasta el año y posteriormente cirugía de retiro de catéter </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> Medicamentos anestésicos de acuerdo con criterio médico </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <ul style="list-style-type: none"> Equipo de tomografía por emisión de positrones con tomografía axial computarizada (propio o subrogado) Unidad para tomografía axial computarizada de alta resolución (propio o subrogado) Ultrasonógrafo (propio o subrogado) Unidad de Imagen por Resonancia Magnética (propio o subrogado) Medios de contraste Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba Equipos y materiales quirúrgicos y anestésicos necesarios Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos Material y equipos necesarios para cirugía de retiro de catéter </div>

<div></div>		COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS		
		Título del Protocolo Técnico Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica		
Código de la enfermedad: CCIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817		Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños	Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175	Clave de Protocolo Técnico: PT023
Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1		Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica		

GLOSARIO

Enfermedad localizada:

Enfermedad que se presenta afectando un solo sitio u órgano (excluyendo órganos de riesgo).

Enfermedad multisistémica:

Enfermedad que se presenta en múltiples órganos o sistemas corporales (hueso, sistema abdominal/gastrointestinal, hígado y bazo, pulmón, médula ósea, sistema endocrino, ojo, sistema nervioso central, piel y ganglios linfáticos).

Alto riesgo:

Enfermedad multisistémica con órganos de riesgo afectados (hígado, bazo y médula ósea).

Bajo riesgo:

Enfermedad multisistémica sin órganos de riesgo afectados.

Bajo riesgo con sitio especial:

Enfermedad ósea multifocal y sitios especiales (órbitas, temporal, esfenoides, malar, etmoides, maxilar, lesiones intracraneales). Vértebra con afectación del tejido blando intraespinal.


Enfermedad persistente:



Enfermedad sin remisión completa posterior a la primera inducción.



Enfermedad refractaria o progresiva: enfermedad activa (posterior a la inducción) y/o que presenta progresión de los signos y síntomas y/o aparición de nuevas lesiones en cualquier momento del tratamiento.


Paciente con Diabetes Insípida:

Hasta el 20 % de los pacientes lo presentan y requieren tratamiento con Desmopresina (intranasal o vía oral) así como valoración por el servicio de Endocrinología.

<div><div><div>CSG</div><div>CONSEJO DE SALUBRIDAD GENERAL</div></div><div></div></div>		COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS		
		Título del Protocolo Técnico		
		Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica		
Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817		Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños	Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175	Clave de Protocolo Técnico: PT023
Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1		Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica		
Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos		Medicamentos	Otros insumos
<div>Diagnóstico inicial</div>	<div>Estudios de laboratorio:</div> <ul style="list-style-type: none">Biometría Hemática CompletaFerritinaPerfil de inmunoglobulinas y subpoblación de linfocitos, estudios de células NKPanel viral (Epstein Barr, Citomegalovirus, VIH, VHA, VHB, VHC, Parvovirus, Adenovirus, Varicela, Rubéola, Herpes Viridae)Toxoplasma, Rickettsia, Enterobacterias, Histoplasma, Plasmodium, Leishmania, Brucelosis, Micoplasma, Tuberculosis, SífilisQuímica Sanguínea (6 elementos: glucosa, urea, creatinina, Ac. Úrico, colesterol y triglicéridos)Pruebas de Función Hepática (bilirrubinas, AST, ALT, GGT, fosfatasa alcalina, DHL, proteínas totales, albúmina)Tiempos de Coagulación (TP, TTP, Fibrinógeno, Dímero D)Electrolitos Séricos completosAnticuerpos antifosfolípidos, antinucleares, ANCA y ANAInterleucina 2Gen de la perforina (PRF1) y hMunc13-14HLA (para el paciente y donador) <div>Estudios de gabinete</div> <ul style="list-style-type: none">Radiografía simple de Tórax (AP y Lateral)Ultrasonido abdominal y cuelloTomografía (cuello, tórax, abdomen, pelvis)Resonancia magnética contrastada de Sistema Nervioso Central (opcional)			<ul style="list-style-type: none">Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba (propio o subrogado)Unidad radiológica básica (propio o subrogado)Ultrasonógrafo (propio o subrogado)Unidad para tomografía axial computarizada de alta resolución (propio o subrogado)Unidad de Imagen por Resonancia Magnética
	Colocación de catéter puerto		<div>Medicamentos analgésicos y anestésicos necesarios para la colocación del catéter (a criterio médico)</div> <ul style="list-style-type: none">Sedación yAnestesia localHeparina a 1000 UI para instalación y mantenimientoParacetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días o Ketorolaco 30 mg Intravenoso dosis únicaCefuroxima intravenoso 1 g dosis única	<ul style="list-style-type: none">Material y equipo anestésico y sedación necesario (propio o subrogado)Material y equipo para la aplicación de medicamentos necesarioMaterial y equipo quirúrgico necesario para colocación de catéter puerto (propio o subrogado)Agujas tipo HuberParques para colocación del puertoCatéter puertoEquipo de Rayos X con fluoroscopia tipo arco en C (propio o subrogado)Ultrasonógrafo (propio o subrogado)
	<ul style="list-style-type: none">Biopsia de sitio afectadoPunción lumbar: citoquímicoAspirado de médula ósea: frotis y mielocultivoEstudio histopatológico			
	<div>Soporte en unidad de terapia intensiva (30 días)</div> <ul style="list-style-type: none">Soporte respiratorioSoporte hemodinámico / hematológico (Hemoderivados)Soporte infecciosoSoporte nutricionalSoporte cardiológico <div>Interconsultas</div> <ul style="list-style-type: none">NeurologíaNeumologíaInfectologíaReumatologíaInmunologíaCardiologíaTerapia intensivaCirugía oncológicaAnestesiología		<div>Medicamentos anestésicos de acuerdo con criterio médico</div> <div>Anestesia local:</div> <ul style="list-style-type: none">Lidocaína 1% y/o 2% solución inyectable dosis suficiente. <div>Antiinflamatorios:</div> <ul style="list-style-type: none">Paracetamol 500 mg vía oral cada 8 hrs por 5 días o Ketoprofeno vía oral 100 mg cada 8 hrs por 5 días.	<ul style="list-style-type: none">Equipos y materiales quirúrgicos y anestésicos necesariosMaterial y equipos necesarios para la administración de medicamentosEquipo y material necesario para toma de biopsia y aspirado de médula óseaPistola para toma de biopsia (propio o subrogado)Aguja para biopsiaReactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba (propio o subrogado)Reactivos para inmunohistoquímica (propio o subrogado)

<div>   </div>		<div> COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS </div>		
		<div> Título del Protocolo Técnico Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica </div>		
Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817		Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños	Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175	Clave de Protocolo Técnico: PT023
Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1		Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfohistiocitosis hemofagocítica		
Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos	
<div>Tratamiento Familiar (o primaria) y Secundaria</div>	Quimioterapia inicial	<div>Premedicación:</div> <ul style="list-style-type: none"> Ondansetrón intravenoso 5 mg/m²/dosis Ranitidina intravenosa 2-4 mg/kg/dosis cada 12 hrs <div>U</div> <ul style="list-style-type: none"> Omeprazol intravenoso de 1 mg/kg/día cada 24 hrs <div>SopORTE:</div> <ul style="list-style-type: none"> FligraStim subcutánea 5-10 µg/kg/día por 10 días Trimetoprima-Sulfametoxazol 5 mg/kg/día con base en Trimetoprima vía oral 3 veces a la semana Fluconazol vía oral 12 mg/kg/día dosis única, seguido de 6mg/kg por día hasta 21 días 	<div>Material y equipos necesarios para la administración de quimioterapia y otros medicamentos</div>	
	Quimioterapia de continuación	<div>Quimioterapia Inicial (semana de la 1 a la 8)</div> <ul style="list-style-type: none"> Dexametasona vía oral o intravenosa 10 mg/m²/día semana 1 y 2, seguidos por 5mg/m²/día semana 3 y 4, 2.5 mg/m²/día semanas 5 y 6, 1.25 mg/m²/día semana 7, suspender en semana 8. Etopósido (VP-16) intravenoso 150 mg/m²/día (o en menores de 10 kg 5mg/kg/día) día 1 y 2 por semana, semana 1 y 2, seguidos de 150 mg/m²/día (o en menores de 10 kg 5mg/kg/día) día 1, de la semana 3 a la 8 (ajustar de acuerdo a función hepática y renal) Ciclosporina vía oral 6 mg/kg/día si la función renal es normal (el objetivo es mantener los niveles séricos de 200 µg/L), inicial o a partir de la semana 8, por criterio médico. 		
	<div>Evaluación:</div> <ul style="list-style-type: none"> Quimioterapia inicial cada 2 semanas Quimioterapia de continuación cada 3 semanas <div>Estudios de laboratorio:</div> <ul style="list-style-type: none"> Biometría Hemática Completa Ferritina Química Sanguínea (6 elementos: glucosa, urea, creatinina, Ac. Úrico, colesterol y triglicéridos) Pruebas de Función Hepática (bilirrubinas, AST, ALT, GGT, fosfatasa alcalina, DHL, proteínas totales, albúmina) Tiempos de Coagulación (TP, TTP, Fibrinógeno, Dímero D) Electrolitos Séricos completos <div>Al finalizar la quimioterapia inicial y de continuación realizar evaluación completa acorde al diagnóstico inicial</div>	<div>Quimioterapia de continuación (semanas de la 9 a la 40)</div> <ul style="list-style-type: none"> Dexametasona vía oral o intravenosa 10 mg/m²/día por 3 días cada 2 semanas alternado con Etopósido Etopósido (VP-16) intravenosa 150 mg/m²/día (o en menores de 10 kg 5mg/kg/día) cada 2 semanas (ajustar si la Biometría hemática lo permite) Ciclosporina vía oral 6 mg/kg/día si la función renal es normal (el objetivo es mantener los niveles séricos de 200 µg/L) 	<div>Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba (propio o subrogado)</div>	
	<div>Trasplante de médula ósea:</div> <ul style="list-style-type: none"> Primaria corroborada genéticamente Primaria y secundaria persistente al tratamiento Reactivación <div>Protocolo trasplante</div>	<div>Eipstein Barr positivo</div> <ul style="list-style-type: none"> Rituximab intravenoso 375 mg/m²/día semanal de 1 a 4 semanas <div>Premedicación:</div> <ul style="list-style-type: none"> Paracetamol intravenoso 10 mg/kg/dosis Difenhidramina intravenosa de 1mg/kg/dosis Hidrocloridona intravenosa de 2 a 4mg/kg/dosis 		
	Inmunoterapia	<div>Inmunoglobulina G (IgG) intravenosa 0.4 a 1g/kg semanal hasta la semana 8</div>		
	Terapia intratecal (sólo si hay involucro de Sistema Nervioso Central)	<div>Quimioterapia Intratecal (semana de la 3 a la 6)</div> <ul style="list-style-type: none"> Metotrexato 6 mg en menores de un año; 8 mg entre 1 y 2 años; 10 mg entre 2 y 3 años y 12 mg en mayores de 3 años Hidrocloridona 8 mg en menores de 1 año; 10 mg entre 1 y 2 años, 12 mg en 2 y 3 años y 15 mg en mayores de 3 años 		

<div>   </div>		<div> COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS </div>				
<div> Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817 Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1 </div>		<div> Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños </div>		<div> Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175 </div>		<div> Clave de Protocolo Técnico: PT023 </div>
Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos		Medicamentos		Otros insumos	
<div> <div>Vigilancia</div> </div>	<div> <div> Interconsultas Al iniciar la vigilancia y posteriores a criterio médico: <ul style="list-style-type: none"> Genética Neurología Neumología Infectología Reumatología Inmunología Cardiología </div> <div> Consulta de oncología <ul style="list-style-type: none"> 1er año mensual 2do año cada 2 meses 3er año cada 4 meses 4to y 5to cada 6 meses Anual hasta la mayoría de edad </div> <div> Estudios de laboratorio antes de cada consulta oncológica: <ul style="list-style-type: none"> Biometría Hemática Completa Ferritina Química Sanguínea (6 elementos: glucosa, urea, creatinina, Ac. Úrico, colesterol y triglicéridos) Pruebas de Función Hepática (bilirrubinas, AST, ALT, GGT, fosfatasa alcalina, DHL, proteínas totales, albúmina) Tiempos de Coagulación (TP, TTP, Fibrinógeno, Dímero D) Electrolitos Séricos completos Cada 4 meses se realizarán los estudios positivos al diagnóstico inicial. </div> <div> Heparinización de catéter cada tres meses hasta el año y posteriormente cirugía de retiro de catéter </div> </div>		<div> <div> Medicamentos anestésicos de acuerdo con criterio médico </div> </div>		<div> <div> Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba. </div> <div> <ul style="list-style-type: none"> Material y equipos necesarios para la administración de medicamentos Material y equipos necesarios para cirugía de retiro de catéter </div> </div>	

		<p>COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS</p>	
<p>Código de la enfermedad: CIPT023C960E00260817/ CIPT023D761E00270817/ CIPT023C965E11740817/ CIPT023C966E11750817</p>		<p>Titulo del Protocolo Técnico</p> <p>Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfocitosis hemofagocítica</p>	
<p>Clave CIE-10: C96.0, C96.5, C96.6, D76.1</p>		<p>Categoría: I. Diagnóstico y tratamiento de cáncer en niños</p>	<p>Número de la enfermedad: E0026, E0027, E1174, E1175</p>
		<p>Enfermedad (es): Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y multisistémica (diseminada) [Enfermedad de Letterer-Siwe], Histiocitosis de células de Langerhans multifocal y unisistémica, Histiocitosis de células de Langerhans unifocal, Linfocitosis hemofagocítica</p>	
		<p>Clave de Protocolo Técnico: PT023</p>	

GLOSARIO

Criterios para el diagnóstico de la Linfocitosis Hemofagocítica:

- Diagnóstico molecular de Linfocitosis Hemofagocítica

O

- Criterios diagnósticos (debe cumplir 5 de los 8)

- 1.- Fiebre
- 2.- Esplenomegalia

Criterios de laboratorio:

- 3.- Citopenia (que afecten 2 o 3 línea en sangre periférica)
Hemoglobina < de 90 g/L, plaquetas < de 100×10^9 por litro o Neutrófilos < de 1×10^9 por litro
En menores de 4 semanas Hemoglobina < de 100 g/L
- 4.- Hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia
Triglicéridos \geq a 265 mg/dL
Fibrinógeno \leq a 1.5 g/L

Criterios histopatológicos:

- 5.- Hemofagocitosis en médula ósea, ganglios o bazo
Sin evidencia de malignidad

Nuevos criterios diagnósticos:

- 6.- Actividad ausente o baja de las células NK
- 7.- Ferritina \geq a 500 μ g/L
- 8.- IL2 (CD25) \geq a 2400 U/ml