



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

PROTOCOLO TÉCNICO

Código de Enfermedad	CVPT103E762E11760817
Categoría	V. Rehabilitación de largo plazo
Clave de Protocolo Técnico	PT103
Título de Protocolo Técnico	Mucopolisacaridosis Tipo IV Síndrome de Morquio A
Clave CIE 10	E762 Otras mucopolisacaridosis
Número de la Enfermedad	E1176
Enfermedad (es)	Mucopolisacaridosis Tipo IV Síndrome de Morquio
Fechas de Protocolo Técnico	25 de Julio 2017 y 7 Agosto 2017

Título del Protocolo Técnico  
**Mucopolisacaridosis Tipo IV – Síndrome de Morquio**

Código de la enfermedad: CVPT103E762E11760817

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Número de la enfermedad: 1176

Clave de  
Protocolo  
Técnico:  
PT103

Clave CIE-10: E762 Otras mucopolisacaridosis

Enfermedad (es): Mucopolisacaridosis Tipo IV Síndrome de Morquio A

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Diagnóstico Inicial</p> <p>↓</p> <p>Evaluación multidisciplinaria</p> <p>↓</p> <p>A</p>	<p>Estudios de laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Glucosaminoglucanos en orina (Keratán sulfato)</li> <li>Determinación de N-acetilgalactosamina-6 sulfatasa en sangre seca y/o leucocitos, plasma, cultivo de fibroblastos</li> <li>Análisis Molecular del gen GALNS</li> </ul>		<p>Reactivos y equipo de laboratorio específicos para cada prueba (propio o subrogado)</p>
	<p>Estudios de Gabinete:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Radiografía AP y lateral de cráneo</li> <li>Radiografía de tórax AP y lateral</li> <li>Radiografía de columna vertebral, AP y lateral</li> <li>Radiografía de pelvis</li> <li>Radiografía de huesos largos</li> <li>Radiografía comparativa de manos y pies</li> </ul>		<p>Equipo de Rayos X (propio o subrogado)</p>
	<p>Evaluación multidisciplinaria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Genética médica</li> <li>Pediatría</li> <li>Medicina Interna</li> <li>Oftalmología</li> <li>Otorrinolaringología</li> <li>Audiología y Foniatría</li> <li>Cardiología</li> <li>Neumología</li> <li>Ortopedia</li> <li>Medicina física y Rehabilitación</li> <li>Cirugía</li> <li>Anestesiología</li> <li>Nutrición</li> <li>Ginecología</li> <li>Psicología y psiquiatría</li> <li>Neurología</li> <li>Neurocirugía</li> <li>Medicina del dolor</li> <li>Odonatología</li> </ul>		

Título del Protocolo Técnico  
**Mucopolisacaridosis Tipo IV – Síndrome de Morquio**

Código de la enfermedad: CVPT103E762E11760817

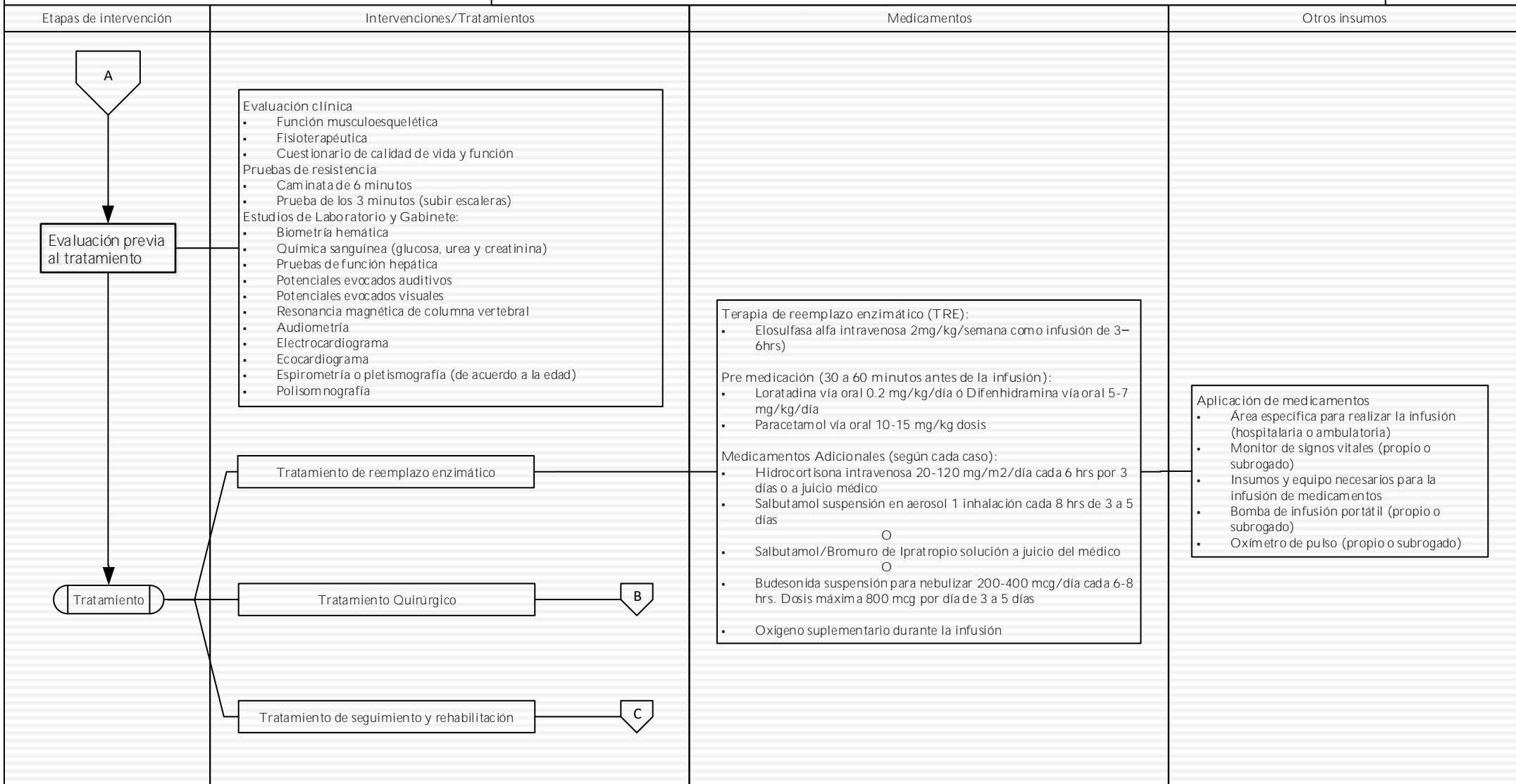
Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Número de la enfermedad: 1176

Clave de  
Protocolo  
Técnico:  
PT103

Clave CIE-10: E762 Otras mucopolisacaridosis

Enfermedad (es): Mucopolisacaridosis Tipo IV Síndrome de Morquio A



Título del Protocolo Técnico  
**Mucopol isacaridosis Tipo IV – Síndrome de Morquio**

Código de la enfermedad: CVPT103E762E11760817

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Número de la enfermedad: 1176

Clave de  
Protocolo  
Técnico:  
PT103

Clave CIE-10: E762 Otras mucopolisacaridosis

Enfermedad (es): Mucopolisacaridosis Tipo IV Síndrome de Morquio A

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p><b>B</b></p> <p>Tratamiento Quirúrgico</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Colocación de acceso vascular permanente (de acuerdo a indicación médica)</li> <li>Adenoamigdalectomía</li> <li>Hernioplastia</li> <li>Trasplante de córnea y cirugía de catarata</li> <li>Traqueotomía</li> <li>Descompresión y fijación cervical</li> <li>Corrección quirúrgica de disostosis</li> <li>Colocación de tubos de ventilación óticos</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>Ventilación mecánica asistida (VPAP – CPAP)</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>Reemplazo valvular cardíaco</li> </ul> <p>CVI IPT091Q200E1073G0411: Protocolo Técnico PT091: Q20 Malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones Q21 Malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos Q22 Malformaciones congénitas de las válvulas pulmonar y tricúspide Q23 Malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral Q24 Otras malformaciones congénitas del corazón Q25 Malformaciones congénitas de las grandes arterias Q26 Malformaciones congénitas de las grandes venas Q27 Otras malformaciones congénitas del sistema vascular periférico Q28 Otras malformaciones congénitas del sistema circulatorio).</p>	<p>Medicamentos anestésicos, analgésicos de acuerdo con criterio médico para anestesia local ó general</p>	<p>Infraestructura</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Quirófano</li> <li>Tiempo de hospitalización de acuerdo a procedimiento quirúrgico</li> <li>Equipo de anestesia, apropiado para la edad (propio o subrogado)</li> <li>Placas de osteosíntesis y endoprótesis</li> <li>Equipo y material médico y quirúrgico de acuerdo a cada procedimiento</li> </ul> <p>Ventilador Adulto-Pediátrico (propio o subrogado)</p>

Título del Protocolo Técnico  
**Mucopolisacaridosis Tipo IV – Síndrome de Morquio**

Código de la enfermedad: CVPT103E762E11760817

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Número de la enfermedad: 1176

Clave de  
Protocolo  
Técnico:  
PT103

Clave CIE-10: E762 Otras mucopolisacaridosis

Enfermedad (es): Mucopolisacaridosis Tipo IV Síndrome de Morquio A

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<div>C</div> <div>Tratamiento de seguimiento y rehabilitación</div>	<p><b>Anual:</b> Evaluación:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Función musculoesquelética</li> <li>• Estomatológica</li> <li>• Oftalmológica</li> <li>• Cardiológica</li> <li>• Neumológica</li> <li>• Otorrinolaringológica</li> <li>• Fisioterapéutica</li> <li>• Psicológica y psiquiátrica</li> <li>• Cuestionario de calidad de vida y función.</li> </ul> <p>Pruebas de resistencia:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Caminata de 6 minutos</li> <li>• Prueba de los 3 minutos (subir escaleras)</li> </ul> <p>Estudios de Gabinete:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Potenciales evocados auditivos</li> <li>• Potenciales evocados visuales</li> <li>• Resonancia magnética de columna vertebral</li> <li>• Pruebas audiológicas</li> <li>• Pruebas de función cardíaca y respiratoria</li> <li>• Polisomnografía</li> </ul> <p><b>Cada 3 meses:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Consulta médica, examen físico y somatometría</li> <li>• Examen ortopédico y valoración por medicina de rehabilitación</li> <li>• Examen neurológico</li> <li>• Evolución de dolor</li> </ul> <p><b>Por indicación clínica:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Consulta médica y de especialidad</li> <li>• Radiografía de pelvis y miembros pélvicos</li> <li>• Tomografía computada de columna y/o Resonancia magnética de columna</li> <li>• Ecocardiograma</li> <li>• Electrocardiograma</li> <li>• Evaluación oftalmológica</li> </ul> <p><b>Estudios de Laboratorio y Gabinete:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Biometría hemática</li> <li>• Química sanguínea (glucosa, urea y creatinina)</li> <li>• Pruebas de función hepática</li> </ul> <p>Terapia física y rehabilitación</p>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Unidad de imagen por resonancia magnética</li> <li>• Electrocardiógrafo</li> <li>• Audiómetro</li> <li>• Electromiógrafo (para potenciales evocados auditivos y visuales)</li> <li>• Ecocardiógrafo</li> <li>• Polisomnógrafo ó pletismógrafo</li> </ul> <p>Unidad de terapia física y rehabilitación</p>

Titulo del Protocolo Técnico  
Mucopol isacaridosis Tipo IV – Síndrome de Morquio

Código de la enfermedad: CVPT103E762E11760817

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Número de la enfermedad: 1176

Clave de  
Protocolo  
Técnico:  
PT103

Clave CIE-10: E762 Otras mucopolisacaridosis

Enfermedad (es): Mucopolisacaridosis Tipo IV Síndrome de Morquio A

## ANEXO

- El tratamiento de reemplazo enzimático se indicará con base en los criterios médicos internacionales vigentes, durante el tiempo que se demuestre eficacia al alcanzar metas de tratamiento medibles y claramente documentadas.