



TRATAMIENTO DE ELECCIÓN EN MUCOPOLISACARIDOSIS

SARA GONZÁLEZ ASTRAY, JENNIFER M. LUIS DÍAZ.

INTRODUCCIÓN

La mucopolisacaridosis (MPS) son un grupo de enfermedades metabólicas raras y hereditarias causadas por la deficiencia o ausencia de ciertas enzimas necesarias para descomponer los mucopolisacáridos.

Cuando estas enzimas no funcionan correctamente, los mucopolisacáridos se acumulan en las células, los tejidos y los órganos, causando daños progresivos y afectando diferentes partes del cuerpo.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas varían dependiendo del tipo de MPS, pero pueden incluir discapacidad intelectual, deformidades óseas, problemas respiratorios, enfermedades cardíacas y retraso en el desarrollo motor.



JUSTIFICACIÓN

Esta revisión bibliográfica se fundamenta en la necesidad de optimizar el manejo clínico de tres pacientes pediátricos diagnosticados y tratados por mucopolisacaridosis tipo IV quienes requieren la administración de galsulfasa como terapia enzimática sustitutiva.

METODOLOGÍA

Revisión bibliográfica realizando búsquedas sistemáticas en bases de datos biomédicas y recursos de información en salud.

Las palabras Clave y términos DeCS/MeSH: "Mucopolisacaridosis"; "MPS IV"; "Terapia enzimática sustitutiva"; "Diagnóstico de mucopolisacaridosis"; "Enfermedades lisosomales"; "Errores congénitos del metabolismo".

DESCRIPCIÓN DEL TRATAMIENTO

El medicamento debe diluirse con una solución de cloruro sódico 0,9%. La pauta posológica recomendada es de 1mg/kg de peso corporal, administrándose una vez por semana a través de una perfusión intravenosa.

La velocidad de perfusión del tratamiento se ajustará de modo que durante la primera hora se perfunda aproximadamente el 2.5% total de la solución, pasándose el resto del volumen en las siguientes 3 horas.

CUIDADOS DE ENFERMERÍA

Una vez se vaya a administrar el tratamiento se deben de tener ciertos cuidados para prevenir al máximo las posibles reacciones adversas que conlleva la medicación:

- Vigilancia estrecha.
- Administración antihistamínicos con/sin antipiréticos según pauta médica.
- Toma de constantes pre y post tratamiento.
- Monitorización cardíaca y respiratoria durante el tratamiento.



Scan Me!

