

IX. ANEXOS

ANEXO N° 1- Condiciones de uso

La persona a ser considerada para recibir AA debe cumplir con los siguientes criterios clínicos (estos criterios deben ser acreditados por el médico tratante al momento de solicitar la aprobación del medicamento al Comité Farmacoterapéutico correspondiente en cada paciente específico):

Diagnostico/ condición de salud	Enfermedad de Pompe de inicio tardío
Grupo etario	Mayores de 8 años
Condición clínica del paciente para ser apto de recibir el medicamento	Paciente con diagnóstico enfermedad de Pompe de inicio tardío confirmado con determinación de la actividad enzimática alfa glucosidasa ácida en leucocitos/fibroblastos de piel o análisis de la mutación.
Presentar la siguiente información adicional debidamente documentada en el expediente del paciente de solicitud del medicamento.	<ul style="list-style-type: none"> - Niveles de CPK - Niveles de transaminasas (TGO y TGP) - Electromiografía - Pruebas de función pulmonar (CVF) - Test de la caminata de 6 minutos - Polisomnografía - Evaluación cardiológica - Evaluación auditiva (audiometría)
Presentar la siguiente información debidamente documentada al inicio y al término de la administración del tratamiento y al seguimiento con el Anexo N° 07 de la Directiva N° 002-IETSI-ESSALUD-2015	<ul style="list-style-type: none"> - Prueba de caminata de 6 minutos (cada 6 meses) - TGO-TGP-Albúmina –LDH (anual) - Bilirrubinas total y fraccionada (anual) - CK-CK-MB (anual) - Cuestionario de calidad de vida y salud (anual) <ul style="list-style-type: none"> o SF-36 Health survey (> de 18 años) o Escala de Severidad de fatiga (> de 18 a) - pruebas de función pulmonar: VCF / VEF1* (anual) - Estudio del sueño (anual) - Audiometría/potenciales evocados auditivos (anual) - Evaluación visual (anual) - Ecocardiograma y electrocardiograma* (anual) - Reacciones adversas

