

## IX. ANEXO

### ANEXO N° 1: Condiciones de uso

El paciente a ser considerado para recibir la fórmula nutricional libre de aminoácidos de cadena ramificada (BCAA), debe cumplir con los siguientes criterios clínicos, los cuales deben ser acreditados por el médico tratante al momento de solicitar la aprobación del producto farmacéutico al Comité Farmacoterapéutico correspondiente en cada paciente específico, con el Anexo N° 07 de la Directiva N° 003-IETSI-ESSALUD-2016:

<b>Diagnóstico/ condición de salud</b>	Pacientes con diagnóstico de la enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce
<b>Grupo etario</b>	Todo paciente con diagnóstico de la enfermedad
<b>Tiempo máximo que el Comité Farmacoterapéutico puede aprobar el uso del medicamento en cada paciente</b>	12 meses
<b>Condición clínica del paciente para ser apto de recibir el medicamento<sup>a</sup></b>	<p>El médico tratante debe acreditar*:                  Diagnóstico de la enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce mediante examen de cuantificación de aminoácidos séricos; el cual puede complementarse con la determinación de ácidos orgánicos en orina.</p> <p>Además debe presentar la siguiente información en el expediente de solicitud de la fórmula:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Evaluación del estado nutricional (z-score de los indicadores peso/talla y talla/edad).</li> <li>• Evaluación del neurodesarrollo.</li> <li>• Pruebas de laboratorio: Hemograma completo, perfil bioquímico, hepático y lipídico.</li> </ul>
<b>Presentar la siguiente información debidamente documentada al seguimiento<sup>a</sup> con el Anexo N° 07 de la Directiva N° 003-IETSI-ESALUD-2016</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Evaluación nutricional mensualmente de iniciada la fórmula (z-score de los indicadores peso/talla y talla/edad).</li> <li>• Evaluación del neurodesarrollo cada seis meses, luego de iniciado el tratamiento.</li> <li>• Evaluación por las especialidades de cardiología y neurología cada seis meses, luego de iniciado el tratamiento.</li> <li>• Prueba cualitativa de cetoácidos en orina y el test colorimétrico de la 2-4 dinitrofenilhidrazina cada seis meses, luego de iniciado el tratamiento.</li> <li>• Pruebas de laboratorio: Hemograma completo, perfil bioquímico, hepático y lipídico.</li> </ul> <p>El reporte de resultados deberá ser presentado cada seis meses de iniciado el tratamiento para evaluar la continuidad del tratamiento de forma oportuna.</p>



**Criterios para la suspensión  
del medicamento**

- a. Intolerancia, reacción alérgica, sospecha de reacción adversa seria.
- b. Falta de eficacia.
- c. Negativa de uso por parte del paciente.

\* En caso de pacientes pediátricos, el médico solicitante debe ser pediatra perteneciente a una Unidad de Nutrición Pediátrica o unidad similar, de un establecimiento de salud del nivel III-1 con capacidad resolutive acorde a la necesidad de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la enfermedad.

<sup>a</sup> El solicitante se responsabiliza de la veracidad de la información; dicha información puede ser verificable en la historia clínica digital o física.

