

**Cronograma de evaluaciones recomendado para pacientes con MPS VI <sup>4</sup>**

<b>Estudios por imágenes</b>	<b>Evaluaciones iniciales</b>	<b>Cada 3 meses</b>	<b>Cada 12 meses</b>	<b>Según indicación clínica</b>
<b>Confirmación de MPS VI</b>	●			
<b>Antecedentes médicos<sup>b</sup></b>	●		●	
<b>Examen físico</b>	●		●	
<b>Examen neurológico</b>	●		●	
<b>Altura, peso</b>	●		●	
<b>Circunferencia de la cabeza</b>	●		● <sup>c</sup>	
<b>Estado de Tanner<sup>d</sup></b>	●		● <sup>d</sup>	
<b>Fotografías</b>	●			●
<b>resistencia<sup>e</sup></b>				
Prueba de caminata de 12 minutos	●		●	
Escalamiento de 3 minutos	●		●	
<b>Oftalmología</b>				
Agudeza visual	●		●	
Examen de córnea	●		●	
Examen fundoscópico	●		●	
Presión intraocular	●		●	
Refracción	●		●	
<b>Audiometría</b>	●		●	

<b>Cardiología</b>				
Ecocardiograma	●		●	
Electrocardiograma	●		●	
Presión arterial	●		●	
<b>Electrofisiología</b>				
Conducción nerviosa <sup>f</sup>	●			●
<b>Función pulmonar</b>				
"Capacidad vital forzada, volumen expiratorio forzado en 1 segundo, ventilación voluntaria máxima" <sup>g</sup>	●		●	
Estudio del sueño	●			●
<b>Estudios por imágenes</b>				
Películas de cadera <sup>h</sup>	●			●
Relevamiento esquelético	●			●
Radiografía en flex/ext de la columna cervical	●			●
MRI de cerebro y columna	●			●
<b>Análisis de laboratorio</b>				
Niveles uGAG	●		●	
<b>Evaluaciones complementarias para pacientes en TRE<sup>j</sup></b>				
Total anticuerpos anti-ASB <sup>k</sup>	●	●	Anualmente cada 24 meses	

Adaptado de Giugliani, *Pediatrics*, 2007.

Abbreviations: MPS VI, mucopolysaccharidosis VI; MRI, magnetic resonance imaging; uGAG, urinary glycosaminoglycan.

<sup>a</sup>"Según indicación clínica" generalmente significa cada 2 a 3 años, dependiendo de la tasa de progresión de la enfermedad y los síntomas clínicos.

<sup>b</sup>En niños, se necesitan exámenes más frecuentes.

<sup>c</sup>Monitoreado hasta que se detiene el crecimiento de la cabeza.

<sup>d</sup>Evaluaciones continuas hasta completar la madurez puberal.

<sup>e</sup>Paradigma de estudio de resistencia antes y después de la terapia de reemplazo enzimático (TRE): distancia caminada en 12 minutos (o estudio de caminata de 6 minutos de acuerdo con los lineamientos de la Sociedad Torácica Americana, pero preferentemente la misma cantidad de minutos realizada en estudios anteriores); cantidad de escalones subidos en 3 minutos.

<sup>f</sup>Conducción nerviosa media usada para evaluar el síndrome de túnel carpiano.

<sup>g</sup>Los estudios de función pulmonar deben incluir la capacidad vital forzada, volumen de espiración forzada en 1 segundo y la ventilación voluntaria máxima.

<sup>h</sup>Vistas anteroposteriores y laterales en "posición de rana" de pelvis.

<sup>i</sup>MRI de cerebro y columna puede requerir sedación o anestesia general, dependiendo de la edad y colaboración del paciente. La anestesia general implica un riesgo sustancial para los pacientes con MPS VI.

<sup>j</sup>Para pacientes en TRE, los resultados deben obtenerse en la evaluación basal y a los 3, 6, 12, 18 y 24 meses, y luego anualmente.

<sup>k</sup>Los estudios de anticuerpos anti-ASB están disponibles solamente para los pacientes de EEUU inscritos en el programa de vigilancia clínica.