



## INSTRUCTIVO PARA GESTION DE MEDICACIÓN ESPECIAL:

**Form. O.1.2.1.**

Sr./ Sra. Afiliado/a de **OSPLAD**:

Se informa a Ud. que, con el fin de realizar la solicitud de **NITISINONA** prescripto para el tratamiento de la patología **TIROSINEMIA HEREDITARIA TIPO I**, deberá presentar en forma completa la documentación que se detalla a continuación, la cual será recepcionada en el Centro de Atención al Beneficiario del Consejo Local correspondiente, y remitida a la Gerencia de Prestaciones Médicas de la **Obra Social para la Actividad Docente**, para su análisis:

### DOCUMENTACIÓN A PRESENTAR EN ORIGINAL:

**1.- Resumen de Historia Clínica**, firmada y sellada por médico especialista:

- Datos del Beneficiario** (nombre y apellido o codificación, número de beneficiario, número de documento, edad, sexo).
- Antecedentes de la enfermedad:** detalle de estadio evolutivo; estudios complementarios que fundamenten el diagnóstico de certeza y detalle de tratamiento dietario. Los exámenes bioquímicos deben demostrar niveles plasmáticos elevados de tirosina ( $> 200 \mu\text{mol/l}$ ), metionina y de fenilalanina, Hiperaminoaciduria generalizada, niveles aumentados en orina de los ácidos 4-hidroxifenilderivados y niveles aumentados de succinilacetona en plasma, medida de la actividad PBG-S o  $\delta$ -ALAD en sangre total heparinizada, medida de la actividad FAH en linfocitos, fibroblastos de piel cultivados, biopsia hepática y/o eritrocitos, que se encuentra muy disminuída.  
Estudios genéticos, sobre los cuales pueden presentarse una gran variabilidad de mutaciones.
- Diagnóstico de certeza con detalle del fundamento terapéutico:** indicada en tratamiento de **pacientes con diagnóstico confirmado de Tirosinemia hereditaria tipo I (TH-1) en combinación con dieta restrictiva de tirosina y fenilalanina.**
- Fundamentación médica del uso de la medicación solicitada**, detallando las dosis a utilizar / tiempo /respuesta esperad.

**2.-Receta Médica**, que deberá contener: Datos del Beneficiario (nombre y apellido o código, N° de afiliado, edad, sexo), Diagnóstico, Nombre genérico del medicamento de acuerdo a la Ley N° 25.649, potencia, forma de presentación, cantidad de envases en letra y número; Firma y sello de médico especialista tratante; fecha de prescripción.

**3.-Consentimiento Informado**, firmado por médico especialista y el paciente o su representante. En patologías de tratamiento crónico, se solicitará una nueva presentación del Consentimiento Informado, cuando se propongan cambios en la modalidad de tratamiento.

### DOCUMENTACIÓN A PRESENTAR EN FOTOCOPIA:

Estudios complementarios que avalen el diagnóstico:

- Laboratorio**
- Estudios Genéticos**
- Biopsia hepática**, de corresponder.

Nota: la documentación a presentar será evaluada por la Gerencia de Prestaciones Médicas, quien podrá solicitar ampliación de documentación. Su recepción no implica la aprobación del tratamiento indicado.