EXPTE. D- 4505 / 17-18

Provincia de Buenos Aires
Honorable Cámara de Diputados

H. C. DE DIPUTADOS
FOLIO
1
Pcia. BS. AS.

PROYECTO DE LEY

El Honorable Senado y la Honorable Cámara de Diputados de la Provincia de Buenos Aires sancionan con fuerza de

Ley:

Artículo 1°: Adhiérase la Provincia de Buenos Aires al ***Programa Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas,*** creado por Resolución 2329/2014 del Ministerio de Salud de la Nación, publicada en el Boletín Oficial con fecha 2 de enero de 2015 y cuya copia forma parte de la presente ley como Anexo I.-

Artículo 2°: Comuníquese al Poder Ejecutivo.-

Dr. JAVIER C. MIGNI
Diputado
Bloque Frente Renovador
H. Cámara de Diputados Pcia.

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
2
Pcia. BS. AS.

FUNDAMENTOS

El presente Proyecto de Ley que se somete a Vuestra Honorabilidad y que se adjunta para su sanción, tiene por objeto que la Provincia de Buenos Aires adhiera al ***Programa Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas,*** creado por Resolución 2329/2014 del Ministerio de Salud de la Nación, publicada en el Boletín Oficial con fecha 2 de enero de 2015 y cuya copia forma parte de la presente ley como Anexo I.-

Las Anomalías Congénitas y las Enfermedades Poco Frecuentes son un problema de salud cada vez más relevante, a medida que se van controlando otras causas de morbimortalidad. La prevalencia de anomalías congénitas en los recién nacidos vivos es del 3% y representan la segunda causa de mortalidad infantil: un 26% de las defunciones de niños menores de 1 año se deben a anomalías congénitas. Se calcula que por año nacen alrededor de 22.000 niñas/os que presentan alguna problemática de este tipo.-

A su vez, las Enfermedades Poco Frecuentes son aquellas cuya prevalencia en la población es igual o inferior a 1 en 2000 personas. En la actualidad se reconocen más de 8000 Enfermedades Poco Frecuentes y se

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
3
Pcia. BS. AS.

estima que 6 de cada 100 personas nace con una de ellas. Para la población total de nuestro país se estima un total de 3000000 de personas afectadas por una Enfermedad Poco Frecuente.-

Es importante tener en cuenta que las Enfermedades Poco Frecuentes y las Anomalías Congénitas impactan en la morbilidad de un modo significativo, ya que en su mayoría son afecciones graves que demandan amplios recursos en tratamientos y rehabilitación. A pesar de su gran diversidad, la mayoría se caracterizan por ser crónicas, graves y discapacitantes, generando un alto costo emocional y material para los pacientes y sus familias.-

El Ministerio de Salud de la Nación ha desarrollado diferentes estrategias sanitarias en el área -desde incrementar los recursos humanos y técnicos hasta fomentar la investigación y la docencia- que a partir de la publicación en el Boletín Oficial de la resolución 2329/2014 son coordinadas por el Programa Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas.-

Por lo expuesto y las consideraciones vertidas, todo ello en cuidado y protección de los derechos de quienes habitan nuestra Provincia, y respetando las circunspecciones vertidas por la Constitución Provincial

H. C. DE DIPUTADOS
FOLIO
4
Pcia. BS. AS.

Provincia de Buenos Aires
Honorable Cámara de Diputados

es que solicitamos se sirvan acompañar la presente iniciativa con su voto afirmativo.-

Dr. JAVIER C. MIGNAQUY
Diputado
Bloque Frente Renovador - UNA
H. Cámara de Diputados Pcia. Bs. As.

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
5
PCIA. BS. AS.

Provincia de Buenos Aires
Honorable Cámara de Diputados

ANEXO I

MINISTERIO DE SALUD
Resolución 2329/2014
Bs. As., 22/12/2014

VISTO el expediente N° 1-2002-26436-14-3, del registro del MINISTERIO DE SALUD, la Ley Nacional N° 26.689; las Resoluciones Ministeriales Nros 1025 del 7 de diciembre de 1993; 1346 del 10 de octubre de 2007; 1347 del 10 de octubre de 2007; 107 del 12 de marzo de 2008; 1227 del 23 de octubre de 2008; 1129 del 29 de diciembre de 2009; 2091 del 24 de noviembre de 2010; 327 del 29 de marzo de 2011; y

CONSIDERANDO:

Que en las últimas décadas los países desarrollados han experimentado un proceso de transición epidemiológica, caracterizado por el creciente control de la desnutrición, las enfermedades infectocontagiosas y el incremento relativo de las afecciones crónico-degenerativas, comenzando a constituirse las enfermedades crónicas, los trastornos genéticos y las enfermedades poco frecuentes, en un problema de salud pública.

Que en la Argentina la importancia relativa de las Enfermedades Poco Frecuentes y las Anomalías Congénitas en la mortalidad infantil ha ido aumentando en las últimas décadas. Así, la prevalencia de Anomalías Congénitas en los recién nacidos vivos es del TRES POR CIENTO (3%)

y representan la segunda causa de Mortalidad Infantil VEINTISÉIS POR CIENTO (26%).

Que la prevalencia esperada de Anomalías Congénitas en la población total de la República Argentina es de aproximadamente VEINTIDÓS MIL (22.000) recién nacidos afectados por año.

Que las Enfermedades Poco Frecuentes son aquellas cuya prevalencia en la población es igual o inferior a UNA en DOS MIL (1 en 2.000) personas. En la actualidad se reconocen más de 8.000 Enfermedades Poco Frecuentes y se estima que SEIS (6) de cada CIEN (100) personas nace con una de ellas. Para la población total de la República Argentina se estima un total de TRES MILLONES (3.000.000) de personas afectadas por una Enfermedad Poco Frecuente.

Que la Resolución adoptada por la 63° Asamblea Mundial de la Salud en Mayo del 2010, explícitamente refiere que para poder dar cumplimiento a la meta correspondiente al cuarto Objetivo del Desarrollo del Milenio (reducir en dos terceras partes, entre 1990 y 2015, la mortalidad de los niños menores de 5 años), los países miembro, deben necesariamente abordar y tratar en forma integral la prevención, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las Anomalías Congénitas debido a que éstas representan uno de los "Núcleos Duros" de la mortalidad infantil.

Que las Enfermedades Poco Frecuentes y las Anomalías Congénitas impactan en la morbilidad de un modo significativo, ya que en su mayoría son afecciones graves que demandan amplios recursos en tratamientos y rehabilitación. A pesar de su gran diversidad, se caracterizan por ser, la mayoría de ellas, entidades crónicas, graves y discapacitantes, generando un alto costo emocional y material para los

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
7
Pcia. BS. AS.

pacientes y sus familias, así como para el sistema de salud, que debe afrontar los costos de tratamientos complejos y prolongados.

Que mediante la Resolución Ministerial N° 1227/2008, modificada por la Resolución N° 1129/2009, se creó el Programa para la Implementación de la Red Nacional de Genética, en el ámbito de la Dirección de Medicina Comunitaria, dependiente de la Ex Subsecretaría de Salud Comunitaria —actual Subsecretaría de Medicina Comunitaria, Maternidad e Infancia— dependiente de la Secretaría de Salud Comunitaria de este Ministerio.

Que es objetivo de dicho Programa contribuir a la racionalización e incremento de los recursos humanos y técnicos en las jurisdicciones que lo necesiten, como así también impulsar la investigación y la docencia en el marco de la equidad, garantizando la accesibilidad en las áreas más desfavorecidas.

Que en virtud de ese objetivo, el Programa Red Nacional de Genética Médica, progresivamente ha desarrollado estrategias para la conformación de una red a nivel nacional para capacitación de recursos humanos, creación y/o fortalecimiento de los servicios de genética médica en las VEINTICUATRO (24) jurisdicciones nacionales, implementación de la modalidad de genetista itinerante en las provincias que no cuentan con servicio de genética en el subsector público de la salud, e instalación de la importancia de la genética médica comunitaria para la prevención de Anomalías Congénitas.

Que en el marco del Programa Red Nacional de Genética Médica se conformó el Registro Nacional de Anomalías Congénitas (RENAC) cuyos objetivos son producir conocimiento epidemiológico sobre las

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
8
Pcia. BS. AS.

Anomalías Congénitas estructurales y visibles al nacimiento, y orientar en el abordaje de las Anomalías Congénitas para su atención oportuna.

Que en el marco de las Resoluciones Ministeriales N° 1025/93, 1346/07, 1347/07, 2091/10, se creó la Asistencia de Hormona de Crecimiento que funciona actualmente dentro de la Dirección Nacional de Medicina Comunitaria otorgando asistencia con Hormona de Crecimiento a aquellos niños que la requieran y cumplan con los requisitos exigidos por dichas resoluciones, con el objetivo de fortalecer el acceso oportuno e igualitario al tratamiento para aquellas personas que no presentan otra forma de acceso a la hormona de crecimiento.

Que mediante la Ley Nacional N° 26.689, se promueve la creación del Programa de Enfermedades Poco Frecuentes, en el ámbito de la Dirección Nacional de Medicina Comunitaria, dependiente de la Subsecretaría de Medicina Comunitaria, Maternidad e Infancia, de la Secretaría de Salud Comunitaria de este Ministerio.

Que entre los objetivos de dicho Programa se encuentra la promoción del acceso al cuidado integral de la salud de las personas con una Enfermedad Poco Frecuente. Asimismo, el Programa procura mejorar la accesibilidad al diagnóstico, asesoramiento y tratamiento de las personas que presentan una Anomalía Congénita y/o Enfermedad Poco Frecuente, en el marco de la equidad, entendiendo Salud Integral como un Derecho inherente a las personas.

Que en su Artículo 4°, la Ley N° 26.689 faculta al MINISTERIO DE SALUD DE LA NACIÓN para definir y dictar las normativas que fueren menester para su aplicación.

Que en su artículo 5° la Autoridad de Aplicación debe integrar los programas que a tal efecto elabore y que por lo tanto resulta ineludible

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
9
Pcia. BS. AS.

la integración armónica de todas las áreas y programas que aborden en sus actividades cotidianas las problemáticas de las Enfermedades Poco Frecuentes y las Anomalías Congénitas dentro de la Secretaría de Salud Comunitaria de este Ministerio a fin de dar una respuesta integrada a la aplicación efectiva de los objetivos que establece la ley.

Que la SECRETARIA DE SALUD COMUNITARIA ha tomado la intervención de su competencia.

Que la DIRECCIÓN GENERAL DE ASUNTOS JURÍDICOS ha tomado la intervención de su competencia.

Que la presente medida se dicta en virtud de las atribuciones conferidas en la Ley de Ministerios - T.O. 1992, modificada por su similar Ley 26.338.

Por ello,
EL MINISTRO DE SALUD
RESUELVE:

ARTICULO 1° — Créase el PROGRAMA NACIONAL DE ENFERMEDADES POCO FRECUENTES Y ANOMALÍAS CONGÉNITAS bajo la órbita de la Dirección Nacional de Medicina Comunitaria, dependiente de la SUBSECRETARIA DE MEDICINA COMUNITARIA, MATERNIDAD E INFANCIA, del MINISTERIO DE SALUD DE LA NACIÓN.

ARTICULO 2° — A los fines de cumplir los objetivos expuestos en los Considerandos, el Programa desarrollará las siguientes acciones:

H. C. DE DIPUTADOS
FOLIO
10
Pcia. BS. AS.

a) Difundir conocimientos actualizados sobre la prevención y diagnóstico de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas adaptados para los equipos de salud en los tres niveles de atención sanitaria.

b) Promover desde el Programa, la capacitación de recursos humanos dentro del subsector público de la salud, en las disciplinas que abordan las Enfermedades Poco Frecuentes y las Anomalías Congénitas; suscribiendo convenios con Instituciones que resultaran pertinentes para tal fin.

c) Diseñar estrategias comunicacionales para sensibilizar a la comunidad respecto de la relevancia y prevalencia de las Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas, y de las posibilidades concretas de su reducción a través de estrategias de prevención.

d) Elaborar, a partir de información epidemiológica producida por los centros de referencia, un listado de Enfermedades Poco Frecuentes dentro de los TREINTA (30) días de publicada la presente Resolución Ministerial, el cual será ratificado o modificado una vez al año por la Autoridad de Aplicación de la presente.

e) Participar, cuando sea pertinente, de congresos, conferencias, eventos relativos a las Anomalías Congénitas y Enfermedades Poco Frecuentes difundiendo la información que se genere respecto de estas temáticas y las acciones desarrolladas desde el Programa.

f) Impulsar el armado de una Red Nacional de efectores de salud, servicios médicos y laboratorios, que aborden el diagnóstico, la asistencia y/o el tratamiento de personas que presenten una Enfermedad Poco Frecuente y/o Anomalía Congénita, fomentando la referencia y contrarreferencia entre ellos.

H.C. DE DIPUTADOS FOLIO 11 PBA.

g) Fomentar y facilitar el acceso a la Salud Integral de las personas que presentan una Enfermedad Poco Frecuente y/o Anomalía Congénita, en un marco de equidad en el acceso al Derecho a la Salud a través de la generación, ampliación y consolidación del trabajo en red interdisciplinario e intersectorial a nivel local.

h) Coordinar con las autoridades sanitarias jurisdiccionales que adhieran al Programa la implementación de políticas públicas, estrategias y acciones para el armado de la Red Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas. Así como asesorarlas técnicamente, centrándose en actividades de transferencia de información, capacitación en servicio y con modalidad virtual, orientación sobre detección precoz, diagnóstico y tratamiento de las Anomalías Congénitas y/o Enfermedades Poco Frecuentes.

i) Impulsar el armado de la Red de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas a nivel Regional (MERCOSUR), fomentando el intercambio de conocimiento y herramientas para la atención integral de los pacientes con Anomalías Congénitas y/o Enfermedades Poco Frecuentes.

j) Extender el Registro Nacional de Anomalías Congénitas (RENAC) a las maternidades provinciales de los subsectores público y privado de salud, que concentren el mayor número de partos, tendiendo a que el Registro se acerque al 100% de los nacimientos en el Territorio Nacional.

k) Promover el desarrollo de estrategias de diagnóstico prenatal de anomalías congénitas en el subsector Público de la Salud.

l) Impulsar la creación de un Registro Nacional de Personas con una Enfermedad Poco Frecuente en el ámbito del Ministerio de Salud de la

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
12
Pcia. BS. AS.

Nación, confeccionado a partir de registros de instituciones de todo el Territorio Nacional y/o elaborados dentro del Ministerio de Salud.
m) Garantizar el acceso a tratamiento con hormona de crecimiento a todas las personas que lo requieran conforme a lo establecido por el Anexo I de la presente Resolución Ministerial y que posean cobertura pública exclusiva.

ARTICULO 3° — Apruébase el texto del ANEXO I que forma parte integrante de la presente, mediante el cual se establecen los criterios de ingreso y/o aceptación que deben cumplir los niños y niñas, para que el Programa los asista con hormona de crecimiento.

ARTICULO 4° — Créase un Consejo Consultivo Honorario en el ámbito del MINISTERIO DE SALUD DE LA NACIÓN, que estará conformado por referentes en el abordaje y tratamiento de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas. El mismo estará compuesto por representantes de organizaciones de la sociedad civil, representantes de entidades académicas y representantes de instituciones públicas de salud. Los mismos serán convocados por la Autoridad de Aplicación e integrarán el mismo con carácter "ad honorem" y su objetivo será formular propuestas no vinculantes en relación al Programa.

ARTICULO 5° — Incorpóranse al PROGRAMA NACIONAL DE ENFERMEDADES POCO FRECUENTES Y ANOMALÍAS CONGÉNITAS las asignaciones presupuestarias correspondientes al ejercicio vigente y al del 2015 que apruebe el Congreso de la Nación, que

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
13
Pcia. BS.AS.

hubieren sido destinadas al Programa para la Implementación de la Red Nacional de Genética y para la Asistencia con Hormona de Crecimiento.

ARTICULO 6° — Se incorporan al PROGRAMA NACIONAL DE ENFERMEDADES POCO FRECUENTES Y ANOMALÍAS CONGÉNITAS los recursos humanos y bienes muebles que se encontraren afectados al Programa para la Implementación de la Red Nacional de Genética y a la Asistencia con Hormona de Crecimiento.

ARTICULO 7° — A efectos de dar cumplimiento a las incorporaciones establecidas en los artículos precedentes, las áreas técnico-administrativas de la jurisdicción arbitrarán los recaudos del caso.

ARTICULO 8° — Delégase en la SECRETARIA DE SALUD COMUNITARIA de este Ministerio la facultad de disponer los pagos y de autorizar las transferencias de fondos imprescindibles para el cumplimiento del PROGRAMA NACIONAL DE ENFERMEDADES POCO FRECUENTES Y ANOMALÍAS CONGÉNITAS, con cargo al Tesoro Nacional.

ARTICULO 9° — El gasto que demande la ejecución efectiva del Programa creado por el Artículo 1° de la presente Resolución, será atendido con cargo al Presupuesto Jurisdiccional del Presupuesto General de la Administración Nacional - Jurisdicción 80 - Ministerio de Salud - SAF 310 - Programa 42.

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
19
PCIA. BS. AS.

ARTICULO 10. — Facúltase a la SECRETARIA SALUD COMUNITARIA de este Ministerio para dictar las normas complementarias interpretativas y aclaratorias de la presente Resolución.

ARTICULO 11. — Deróganse las Resoluciones Ministeriales Nros 1025 del 7 de diciembre de 1993; 1346 del 10 de octubre de 2007; 1347del 10 de octubre de 2007; 1227 del 23 de octubre de 2008; 1129 del 29 de diciembre de 2009 y 2091 del 24 de noviembre de 2010.

ARTICULO 12. — Comuníquese, publíquese, dése a la Dirección Nacional de Registro Oficial y archívese. — Dr. JUAN LUIS MANZUR, Ministro de Salud.

ANEXO I

NORMATIVAS DE PROCEDIMIENTOS PARA LA SOLICITUD DE HORMONA DE CRECIMIENTO

1. INTRODUCCIÓN:

Es responsabilidad del Programa de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas analizar todas las solicitudes de Asistencia con Hormona de Crecimiento, viendo que se cumplan todos los procedimientos, requisitos y consideraciones para aceptar el Ingreso o Continuidad de los y las pacientes a la Asistencia con Hormona de Crecimiento del Programa.

El Programa de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas garantizará el acceso al tratamiento con hormona de crecimiento a todas

las personas que lo requieran, posean cobertura pública exclusiva, y presenten alguna de las siguientes enfermedades o condiciones de Base: Deficiencia de Hormona de Crecimiento, Síndrome de Turner, Insuficiencia Renal Crónica y Niños nacidos pequeños para la edad gestacional sin crecimiento compensatorio hasta los cuatro años de vida. La prescripción de Hormona de Crecimiento deberá ser efectuada por el médico tratante del niño o niña, y avalada por el Jefe del Servicio o el Director del Hospital de acuerdo a los requisitos y considerandos del presente Anexo.

2. REQUISITOS EXIGIDOS PARA EL INGRESO y CONTINUIDAD A LA ASISTENCIA CON HORMONA DE CRECIMIENTO

El paciente que requiera el ingreso deberá cumplir con y/o presentar la siguiente documentación:

2.1. Historia Clínica Electrónica con todos los campos obligatorios completos, tanto del informe médico como del informe social. El acceso a la Historia Clínica Electrónica es restringido y se accede a través de la siguiente dirección:

http://datos.dinami.gov.ar/produccion/hormona/modulos/login/index.php

2.2. Receta conteniendo la prescripción de la hormona de crecimiento, sin nombre de marca comercial ("Somatrofina" u "Hormona de crecimiento recombinante humana") donde figure la dosis semanal indicada, con sello aclaratorio de la firma y número de matrícula profesional, en recetarios con membrete del Hospital al que concurre. La misma deberá ser enviada mediante correo postal al Programa de

Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas, en la Dirección Nacional de Medicina Comunitaria.

2.3. Constancia de inexistencia de cobertura de Obra Social o de Servicio de Medicina Prepaga. La misma deberá ser emitida por ANSES y enviada mediante correo postal al Programa de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas en la Dirección Nacional de Medicina Comunitaria.

2.4. Negativa de la cobertura del tratamiento por parte de la autoridad sanitaria jurisdiccional. La misma deberá ser enviada mediante correo postal al Programa de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas en la Dirección Nacional de Medicina Comunitaria.

2.5. Los informes médico y social de la Historia Clínica Electrónica deberán ser actualizados cada seis (6) meses para ser concedida la continuidad.

Sólo se concederá el ingreso o la continuidad a la Asistencia con Hormona de Crecimiento a aquellos pacientes que presenten documentación completa y cumplan con los criterios detallados en el APENDICE "A" del presente ANEXO.

La documentación solicitada en los apartados 2.2, 2.3 y 2.4 deberá ser enviada por el Servicio Social del Hospital/Municipalidad a la DIRECCION NACIONAL DE MEDICINA COMUNITARIA - Programa de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas - Av. 9 de Julio 1925 - Piso 11 (ABA1073) - Capital Federal. Teléfonos (011) 4379-9000 internos 4923/4903. 4379-9449, dirección de correo hdec@msal.gov.ar

3. ENTREGA DE LA HORMONA

3.1 La entrega se efectuará por los medios y períodos de tratamiento que se consideren más adecuados para cada caso en particular.

3.2 La recepción de la Hormona será registrada mediante la firma de un Comprobante de Recepción, cuyo modelo figura como APENDICE "B", por la persona autorizada a recibirla, el que deberá ser remitido por el Laboratorio a la Dirección Nacional de Medicina Comunitaria en un lapso de 15 días hábiles posteriores a la recepción del medicamento.

APÉNDICE A

NORMAS PARA LA SOLICITUD DE ASISTENCIA CON HORMONA DE CRECIMIENTO

CONSIDERACIONES GENERALES

Los datos enviados para solicitar la asistencia con hormona de crecimiento se evaluarán de acuerdo a todos los siguientes criterios:

a) La estatura del/a paciente deberá estar por debajo del percentilo 3 de acuerdo a las tablas elaboradas por el Ministerio de Salud de la Nación. Este criterio podrá no cumplirse sólo en caso de pacientes con insuficiencia de hormona de crecimiento (orgánica adquirida o de detección neonatal-infantil), en cuyo caso considerará de mayor relevancia la velocidad de crecimiento baja.

b) La velocidad de crecimiento deberá ser menor a la del percentilo 10 referidas en el standard británico refrendado por las guías de crecimiento de la OPS y de este Ministerio. El cálculo de la misma debe surgir de al menos dos determinaciones de estatura en el transcurso de un (1) año y debe referirse en centímetros por año (cm/año). La única excepción al

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
18
Pcia. BS. AS.

período de un año para la determinación de la velocidad de crecimiento es la insuficiencia hipofisiaria de inicio neonatal.

c) La edad ósea debe ser igual o menor a 13 años en las niñas e igual o menor a 14 años en los varones.

d) La baja estatura del niño/a debe cumplir un papel central en la salud biopsicosocial del/a paciente y el aumento de la estatura inducido por el tratamiento debe participar, como factor importante, en una mejoría de su calidad de vida.

e) En caso de tratamientos previos con hormona de crecimiento éstos deben haber demostrado su efectividad mediante la inducción del aumento significativo de la velocidad de crecimiento del paciente. Se considerarán excepciones a esta situación de acuerdo a las argumentaciones presentadas por el equipo de salud. Si el fracaso previo de tratamiento o discontinuidad del mismo estuviera relacionado a la no adherencia del paciente y su familia al tratamiento, el equipo tratante deberá reforzar la contención y seguimiento del paciente. Desde el Programa se realizará seguimiento personalizado del caso y si se produjera nuevo abandono de tratamiento o no cumplimiento de los requisitos, se dará de baja a la asistencia con hormona de crecimiento.

CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS:

CRITERIOS DE EVALUACION DE PACIENTES CON INSUFICIENCIA RENAL CRONICA

1.- Todo paciente con Insuficiencia Renal Crónica que solicite asistencia con Hormona de Crecimiento deberá encontrarse en seguimiento y supervisión de su condición de base por un equipo médico y/o servicio de Nefrología. El equipo tratante deberá informar acerca de la permanencia

H.C. DE DIPUTADOS FOLIO 18 Pcia. Bs. As.

en estabilidad de la función renal y la conformidad con la asistencia con hormona de crecimiento del paciente.

La conformidad del equipo tratante de nefrología es condición ineludible para el ingreso y continuidad de un/a paciente con Insuficiencia Renal Crónica a la asistencia con hormona en el marco del Programa de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas.

Se deberá remitir junto con el pedido de tratamiento un informe elaborado por equipo tratante de nefrología del niño/a donde conste:

• Conformidad con el tratamiento del niño o niña con hormona de crecimiento.

• Diagnóstico de la enfermedad de base causante de la insuficiencia renal y tiempo de duración de la misma.

• Condiciones metabólicas del paciente en una evaluación coincidente ± 1 mes del pedido de tratamiento.

• Consideración acerca del pronóstico vital del paciente y del posible impacto de la mejoría de su crecimiento sobre la calidad de vida.

2.- Edad de inicio del tratamiento: El niño o niña debe tener cuatro años o más de edad cronológica.

3.- Dosis: La dosis se calculará en función del peso del paciente, teniendo como referencia una dosis máxima de 1 UI (0.33 mg)/Kg de peso corporal/semana. Se sugiere fraccionar la dosis semanal en administraciones diarias por vía subcutánea.

Criterios de exclusión

• Cistinosis.

• Oxalosis, salvo que medie también transplante hepático.

• Rechazo del primer transplante (condicionado a la etiología del rechazo).

• Proteinuria igual o mayor a 40 mg/m2/hora.

• Hemoglobina glicosilada elevada.

• Signos radiológicos de osteodistrofia

• Enfermedad concomitante en el caso que ésta pudiera interferir con una buena repuesta al tratamiento.

CRITERIOS DE EVALUACIÓN DE PACIENTES CON DEFICIENCIA DE HORMONA DE CRECIMIENTO

1.- En los casos de pacientes con patología orgánica que produzca deficiencia de hormona de crecimiento se requerirá, por lo menos, 1 año de seguimiento después de finalizado el tratamiento específico, y la ausencia de enfermedad originaria.

En el momento de solicitud de asistencia con hormona de crecimiento, se deberá adjuntar constancia de Estado Libre de Enfermedad (Modelo en APÉNDICE C). La misma deberá ser enviada mediante correo postal al Programa de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas en la Dirección Nacional de Medicina Comunitaria.

2.- Para el diagnóstico de deficiencia de hormona de crecimiento se considerará una respuesta patológica a las pruebas de estímulo cuando la concentración de GH no supere los 6,7 ng/ml en ninguna de las determinaciones.

3.- Dosis: La dosis se calculará en función del peso del paciente, teniendo como referencia una dosis de entre 0.4 y 0.6 UI/kg/semana. Cuando la dosis semanal supere las 28 UI el cálculo se hará en base a la superficie corporal, aconsejándose la asistencia con hasta un máximo de 15

UI/m2/semana. Se sugiere fraccionar la dosis semanal en administraciones diarias por vía subcutánea.

CRITERIOS DE EVALUACION DE PACIENTES CON SINDROME DE TURNER

1.- Edad de inicio del tratamiento: La niña debe tener cuatro años o más de edad

5.- La ingesta calórica del niño debe estar garantizada dentro de las posibilidades razonables.

6.- Dosis: La dosis se calculará en función del peso del paciente, teniendo como referencia una de entre 0.24 y 0,36 mg/Kg/sem (0.8 y 1.1 UI/kg/semana). Cuando la dosis semanal supere los 10 mg/semana (30 UI/sem) el cálculo se hará en base a la superficie corporal, aconsejándose la asistencia con hormona de crecimiento de hasta un máximo de 10 mg/m2/sem. (30 UI/m2/semana).

CRITERIOS APLICABLES EN LA EVALUACIÓN DE LOS DATOS DE LOS PACIENTES PARA DETERMINAR LA CONTINUIDAD, SUSPENSIÓN O FINALIZACIÓN DE LA ASISTENCIA CON HORMONA DE CRECIMIENTO

Continuidad del tratamiento:

• La evaluación será efectuada cada seis meses, salvo en circunstancias excepcionales que justifiquen un intervalo menor o mayor. Se basará en los datos aportados por los médicos tratantes en los formularios respectivos y posibles notas aclaratorias.

• Durante el primer año de tratamiento se considerará una respuesta adecuada el incremento de la velocidad de crecimiento equivalente a 2

cm/año o más respecto a la velocidad previa al inicio del mismo. Del segundo año en adelante se mantendrá la asistencia del tratamiento si la velocidad de crecimiento es de 4 cm/año o más.

• En caso de que el/la paciente alcance una estatura correspondiente al percentilo 3 del estándar nacional y/o adecuada para la talla parental la continuidad del tratamiento será evaluada por el Programa.

• Si se produjeren interrupciones del tratamiento por causas inherentes al paciente, el reingreso al Programa se hará sólo a solicitud del equipo tratante con la debida justificación.

Suspensión del tratamiento:

• La dación podrá ser suspendida, si no se cumplen todos los criterios enunciados para el requerimiento de Continuidad cronológica. Asimismo, una edad ósea igual o menor a los 12 años.

2.- Dosis: La dosis se calculará en función del peso del paciente, teniendo como referencia una dosis de entre 0.8 y 1.2 UI/kg/semana. Cuando la dosis semanal supere las 42 UI el cálculo se hará en base a la superficie corporal, otorgándose hasta un máximo de 30 UI/m2/semana. Se sugiere fraccionar la dosis semanal en administraciones diarias por vía subcutánea.

3.- Se deberá remitir resultado de Cariotipo con un mínimo de 20 metafases. El mismo deberá ser cargado a la Historia Clínica Electrónica como "archivo adjunto" dentro del Informe Médico en los formatos jpeg, gif y png.

4.- Constancia de ausencia de miocardiopatía hipertrófica. Ante la solicitud de hormona de crecimiento, toda niña con síndrome de Turner deberá realizar, al momento de solicitud de ingreso y, posteriormente una vez al año, interconsulta con servicio de cardiología. Ante la

H.C. DE DIPUTADOS FOLIO 23 PCIA. BS. AS.

presencia de miocardiopatía hipertrófica, será responsabilidad del cardiólogo infantil autorizar el tratamiento con hormona de crecimiento.

CRITERIOS DE EVALUACION DE PACIENTES CON RETARDO DE CRECIMIENTO INTRAUTERINO/PEQUEÑOS PARA EDAD GESTACIONAL (RCIU/PEG) SIN CRECIMIENTO COMPENSATORIO HASTA LOS 4 (CUATRO) AÑOS DE VIDA

1.- Definición de niño con retardo de crecimiento postnatal, nacido pequeño para edad gestacional: Para los fines de este documento se considera niño con retardo de crecimiento no recuperado, aquel que haya nacido con retardo de crecimiento prenatal (RCIU) o Pequeño para Edad Gestacional (PEG), definido como un peso y/o longitud corporal al nacimiento menor al percentilo 3 de referencia para la edad gestacional y a la edad de 4 años (inclusive), se encuentre por debajo del percentilo 3 y no haya presentado crecimiento compensatorio.

2.- El Programa no asistirá con hormona de crecimiento a aquellos pacientes con RCIU sin crecimiento compensatorio a los 4 (cuatro) años de vida inclusive, que presenten otro diagnóstico genético o adquirido que justifique la baja talla.

3.- En caso de que la talla objetivo genética (TOG) se ubique por debajo del percentil 10, la estatura del paciente se analizará también en relación con la de sus padres.

4.- Edad de inicio del tratamiento: La edad cronológica debe ser mayor a los 5 años. Asimismo, deberá estar prepuberal con una edad ósea menor de 13 años en mujeres y menor de 14 años en varones.

• Los criterios exigidos para la inclusión en tratamiento se hayan alterado en forma tal que comprometan la respuesta al tratamiento.

Finalización del tratamiento:

El equipo tratante deberá informar en el formulario correspondiente (APÉNDICE D), cuando el tratamiento del/la paciente, con hormona de crecimiento se dé por finalizado, mencionando las causas.

Se dará por concluida la asistencia del tratamiento en todo paciente que presente:

1 - Una velocidad de crecimiento menor a 3 cm/año durante un año.

2 - Edad ósea igual o mayor de 14 años en las mujeres e igual o mayor de 15 años en los varones. La velocidad de crecimiento establecida para la finalización del tratamiento difiere de la aceptada para continuidad por tratarse de diferentes etapas madurativas.

Dr. JAVIER C. MIGNAQUY
Diputado
Bloque Frente Renovador - UNA
H. Cámara de Diputados Pcia. Bs.As.