



Decreto Supremo

REGLAMENTO DE LA LEY N° 29698, LEY QUE DECLARA DE INTERÉS NACIONAL Y PREFERENTE ATENCIÓN EL TRATAMIENTO DE PERSONAS QUE PADECEN ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS



Z. TOMAS

EL PRESIDENTE DE LA REPÚBLICA**CONSIDERANDO:**

Que, los artículos 7 y 9 de la Constitución Política del Perú señalan que todos tienen derecho a la protección de su salud, la del medio familiar y la de la comunidad, así como el deber de contribuir a su promoción y defensa, estableciendo que el Estado determina la política nacional de salud y que el Poder Ejecutivo norma y supervisa su aplicación y es responsable de diseñarla y conducirla en forma plural y descentralizadora para facilitar a todos el acceso equitativo a los servicios de salud;

Que, el numeral II del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, establece que la protección de la salud es de interés público, siendo responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, el artículo 123 de la Ley General de Salud, modificado por el Decreto Legislativo N° 1161, Ley de Organización y Funciones del Ministerio de Salud, señala que el Ministerio de Salud es la Autoridad de Salud de nivel nacional, teniendo a su cargo como Organismo del Poder Ejecutivo la formulación, dirección y gestión de la política de salud, actuando como la máxima autoridad normativa en materia de salud;

Que, el literal b) del artículo 5 del Decreto Legislativo N° 1161, modificado por Ley N° 30895, Ley que fortalece la función rectora del Ministerio de Salud, dispone como una de las funciones rectoras del Ministerio de Salud dictar normas y lineamientos técnicos para la adecuada ejecución y supervisión de las políticas nacionales y sectoriales, la gestión de los recursos del sector, así como para el



N. Santillán R.



S. YANCOURT



G. Rosell



R. TAPIA

otorgamiento y reconocimiento de derechos, fiscalización, sanción y ejecución coactiva en las materias de su competencia;

Que, la Ley N° 29698, Ley que declara de Interés Nacional y Preferente Atención el Tratamiento de Personas que padecen Enfermedades Raras o Huérfanas, establece las disposiciones orientadas a la prevención, el diagnóstico, la atención integral de salud y la rehabilitación de las personas que padecen enfermedades raras o huérfanas;

Que, el Ministerio de Salud, en concordancia con la normatividad vigente, considera pertinente la reglamentación de la citada Ley, a fin de facilitar su implementación, dada la complejidad del tema de las enfermedades raras y huérfanas, con relación a la salud de las personas;

De conformidad con lo dispuesto en el numeral 8 del artículo 118 de la Constitución Política del Perú, y en la Ley N° 29158, Ley Orgánica del Poder Ejecutivo;



DECRETA:

Artículo 1.- Aprobación del Reglamento

Apruébese el Reglamento de la Ley N° 29698, Ley que declara de Interés Nacional y Preferente Atención el Tratamiento de Personas que padecen Enfermedades Raras o Huérfanas, que consta de siete (7) capítulos, catorce (14) artículos, siete (7) disposiciones complementarias finales, y una (1) disposición complementaria transitoria que forman parte del presente Decreto Supremo.



Artículo 2.- Financiamiento

La implementación de lo dispuesto en la presente norma se financia con cargo al presupuesto institucional de los pliegos involucrados, sin demandar recursos adicionales al Tesoro Público.

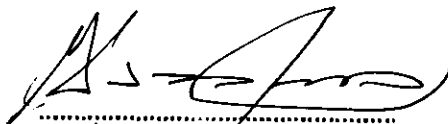


Artículo 3.- Refrendo

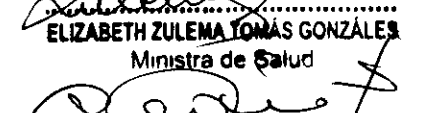
El presente Decreto Supremo es refrendado por la Ministra de Salud, la Ministra de Trabajo y Promoción del Empleo, el Ministro de Defensa, y el Ministro del Interior.

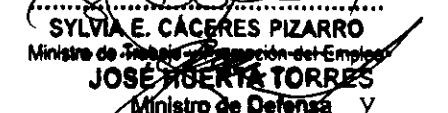


Dado en la Casa de Gobierno, a los veintiún días del mes de febrero del año dos mil diecinueve.


MARTÍN ALBERTO VIZCARRA CORNEJO
Presidente de la República


ELIZABETH ZULEMA TOMÁS GONZÁLES
Ministra de Salud


SYLVIA E. CÁCERES PIZARRO
Ministra de Trabajo y Promoción del Empleo


JOSÉ HUERTA TORRES
Ministro de Defensa y
Encargado del despacho del
Ministerio del Interior

REGLAMENTO DE LA LEY N° 29698, LEY QUE DECLARA DE INTERÉS NACIONAL Y PREFERENTE ATENCIÓN EL TRATAMIENTO DE PERSONAS QUE PADECEN ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

CAPÍTULO I DISPOSICIONES GENERALES

Artículo 1.- Objeto

El presente Reglamento tiene como objeto establecer disposiciones técnicas y normativas para la implementación de la Ley N° 29698, Ley que declara de interés nacional y preferente atención el tratamiento de personas que padecen de Enfermedades Raras o Huérfanas (ERH), en adelante la Ley.

Artículo 2.- Definiciones

Para efectos del presente Reglamento, se entiende como:

- 2.1. **Atención Integral de Salud en ERH.-** Se entiende a las intervenciones de promoción, prevención, recuperación y rehabilitación en salud, provistas de manera integral, integrada y continua por el establecimiento de salud o la red de salud, con calidad, equidad y sin discriminación, teniendo como eje de intervención a la persona afectada por cualquier enfermedad rara o huérfana, su familia y su comunidad.
- 2.2. **Enfermedades Huérfanas (EH).-** Son aquellas enfermedades que se caracterizan, porque la evidencia científica para el diagnóstico y el tratamiento es escasa.
- 2.3. **Enfermedades Raras (ER).-** Son aquellas enfermedades, con peligro de muerte o de invalidez crónica, que tienen una frecuencia, menor de 1 por cada 100 000 habitantes, en algunos casos presentan muchas dificultades para ser diagnosticadas y efectuar su seguimiento, tienen un origen desconocido en la mayoría de los casos, conllevan múltiples problemas sociales y cuentan con escasos datos epidemiológicos. Pueden incluir malformaciones congénitas y enfermedades de origen genético.
- 2.4. **Evaluación de Tecnologías Sanitarias.-** Es la evaluación sistemática de las propiedades, efectos y otros impactos de una tecnología sanitaria que proporciona evidencia científica de calidad para apoyar la toma de decisiones. El proceso de evaluación de tecnología sanitaria incluye: seguridad, eficacia, efectividad clínica, evaluación económica, implicancias organizacionales, consecuencias sociales, éticas y legales.
- 2.5. **Medicamentos para Enfermedades Raras y Huérfanas (MERH).-** Son aquellos medicamentos que se utilizan para la prevención, el diagnóstico o tratamiento de enfermedades raras o huérfanas que demuestran eficacia clínica, seguridad y balance riesgo-beneficio, establecido de acuerdo a evaluaciones de tecnologías sanitarias. Incluye al medicamento huérfano.
- 2.6. **Medicamentos Huérfanos (MH).-** Son aquellos medicamentos que han demostrado relación riesgo-beneficio favorable en la prevención, diagnóstico o



tratamiento de enfermedades raras o huérfanas, que presentan baja o nula producción farmacéutica lo que da lugar a limitaciones de su oferta en el mercado.

- 2.7. Registro Nacional de Pacientes que Padecen de Enfermedades Raras o Huérfanas (RNPERH).- Es la herramienta que sirve para registrar datos y generar información sobre las enfermedades raras o huérfanas y proporcionar un mayor conocimiento respecto de la incidencia, prevalencia y mortalidad en cada área geográfica, entre otros indicadores.

Artículo 3.- Ámbito de aplicación

El presente Reglamento es de aplicación para todas las Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud (IPRESS), Unidades de Gestión de Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud (UGIPRESS) e Instituciones Administradoras de Fondos de Aseguramiento en Salud (IAFAS), a las que hace referencia el Texto Único Ordenado de la Ley N° 29344, Ley Marco de Aseguramiento Universal en Salud, aprobado por Decreto Supremo N° 020-2014-SA, y su Reglamento.

CAPÍTULO II DEL PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS.

Artículo 4.- Del Plan Nacional de Prevención, Diagnóstico, Atención Integral de Salud, Tratamiento, Rehabilitación y Monitoreo de las Enfermedades Raras o Huérfanas

El Ministerio de Salud elabora y coordina el Plan Nacional de Prevención, Diagnóstico, Atención Integral de Salud, Tratamiento, Rehabilitación y Monitoreo de las Enfermedades Raras o Huérfanas, de naturaleza multisectorial, su aprobación está sujeta a la evaluación económica en el marco de lo dispuesto del artículo 7 de la Ley y tiene una vigencia de cinco (05) años.

CAPÍTULO III DE LA ATENCIÓN INTEGRAL DE SALUD DE LA PERSONA AFECTADA POR ENFERMEDAD RARA O HUÉRFANA

Artículo 5.- Fortalecimiento de la atención integral de salud



G. Rosell

5.1. El Ministerio de Salud, mediante documentos normativos establece la atención integral de salud de las personas afectadas por enfermedades raras o huérfanas, que comprende las intervenciones en promoción, prevención, recuperación y rehabilitación en salud de las personas con diagnóstico de ERH.

5.2. La atención integral de salud se realiza por un equipo multidisciplinario en el nivel de atención de salud correspondiente sin discriminación alguna, promoviendo la participación activa de la familia y la comunidad.

5.3. El Ministerio de Salud, promoverá estrategias para el adecuado desarrollo de las capacidades e instrumentos que permitan garantizar el derecho a la salud desde un enfoque intercultural.

5.4. Las IPRESS públicas para la atención integral de salud deben considerar estrategias de adecuación de los servicios de salud acorde a la realidad social y cultural de la persona.

Artículo 6.- Promoción de la Salud

6.1. La persona afectada por enfermedad rara o huérfana, tiene derecho a no ser discriminada en ningún ámbito de su vida, para lo cual el Poder Ejecutivo establece medidas orientadas a promover condiciones de igualdad y equidad para su desenvolvimiento en la vida diaria.

6.2. El Ministerio de Salud, diseña estrategias para contribuir en la mejora de los estilos de vida de las personas afectadas por ERH, orientadas a beneficiar y proteger la salud de ellas, su familia y comunidad en el marco de los determinantes sociales de la salud y los enfoques de derechos humanos, género e interculturalidad en salud; promoviendo alianzas intergubernamentales, intra e intersectoriales.

Artículo 7.- Prevención de las Enfermedades Raras o Huérfanas

El Ministerio de Salud establece las estrategias para la prevención de ERH, en función de los resultados de la evaluación de tecnologías sanitarias, el impacto presupuestal y la disponibilidad presupuestal.

Artículo 8.- Diagnóstico y tratamiento de las Enfermedades Raras o Huérfanas

8.1. El Ministerio de Salud dicta medidas necesarias para el diagnóstico de enfermedades raras o huérfanas en el marco de la normatividad vigente, promoviendo el diagnóstico precoz mediante tecnologías costo efectivas, así como el flujo para la referencia y contrarreferencia, que permitan la atención integral en el marco del presente reglamento.

8.2. El Ministerio de Salud acredita la cartera de servicios especializados en el diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de ERH, según lo establecido en la normativa vigente.

8.3. El tratamiento puede ser farmacológico o no farmacológico.

Artículo 9.- Atención de Enfermedades Raras o Huérfanas de alto costo

9.1. El Ministerio de Salud, los Gobiernos Regionales, el Seguro Social de Salud - EsSalud, la Sanidad de las Fuerzas Armadas y la Sanidad de la Policía Nacional del Perú disponen la conformación de la Comisión Consultiva Institucional que tiene la función de evaluar el diagnóstico y/o tratamiento de ERH de alto costo propuesto por la IPRESS pública a cargo del paciente.

9.2. Cuando un paciente afiliado a una de las IAFAS públicas sea diagnosticado en la IPRESS Pública con ERH y sea de alto costo, la IPRESS Pública, solicita la opinión el diagnóstico y/o tratamiento a la Comisión Consultiva Institucional a la que pertenece.

9.3. La Comisión Consultiva Institucional emite opinión al diagnóstico y/o tratamiento de la ERH de alto costo propuesto por la IPRESS pública, previa solicitud de Evaluación de Tecnología Sanitaria a la Red Nacional de Evaluación de Tecnologías Sanitarias (RENETSA), de corresponder.



9.4. Las IPRESS públicas solicitan a las IAFAS públicas financiamiento de la atención del paciente con ERH de alto costo, de acuerdo a la opinión de la Comisión Consultiva Institucional. Las IAFAS públicas aprueban el referido financiamiento según análisis de impacto presupuestario y disponibilidad presupuestaria.

CAPÍTULO IV

DE LA INVESTIGACIÓN Y GESTIÓN DEL CONOCIMIENTO EN LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

Artículo 10.- Estrategias de generación del conocimiento producto de la investigación en las Enfermedades Raras o Huérfanas

10.1. El Ministerio de Salud a través del Instituto Nacional de Salud, fomenta las estrategias para promover el conocimiento y la investigación sobre las enfermedades raras o huérfanas, con respeto a los principios éticos.

10.2. El Ministerio de Salud, el Seguro Social de Salud – EsSalud, los Gobiernos Regionales y los otros prestadores de servicios de salud, promueven la elaboración y ejecución de protocolos de investigación en ERH en coordinación con el Instituto Nacional de Salud, Institutos Especializados y la Academia, en el marco de la normatividad vigente.

Artículo 11.- Gestión de capacidades en el personal de la salud

11.1. El Ministerio de Salud promueve la enseñanza y la investigación de las ERH en las instituciones educativas públicas y privadas que forman recursos humanos en salud.

11.2. El Ministerio de Salud fortalece las capacidades del personal de la salud para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de ERH.

CAPÍTULO V

DEL REGISTRO NACIONAL DE PACIENTES QUE PADECEN ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

Artículo 12.- Registro Nacional de Pacientes que Padecen Enfermedades Raras o Huérfanas

12.1. El Registro Nacional de Pacientes que Padecen Enfermedades Raras o Huérfanas (RNPERH) es un sistema único, administrado por el Ministerio de Salud.

12.2. En el RNPERH se registran los casos de Pacientes que Padecen Enfermedades Raras o Huérfanas, con diagnóstico definitivo de ERH, dado por el médico a cargo del paciente.

12.3. El RNPERH dispone como mínimo de información de datos personales del paciente, lugar de procedencia, datos de la persona responsable del paciente, antecedentes familiares, diagnóstico y tratamiento, la cual es reportada por la IPRESS luego del diagnóstico definitivo con carácter obligatorio y bajo responsabilidad del Director Médico o responsable de la IPRESS.



G. Rosell

12.4. Los diagnósticos se registran mediante la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10) y otras cuando corresponda, según los criterios adoptados por el Ministerio de Salud.

12.5. El Ministerio de Salud dicta las medidas para la obtención, actualización e integración de bases de datos con las entidades involucradas, de manera que se disponga de información actualizada.

12.6. El Ministerio de Salud establece los lineamientos para la adecuada administración, funcionamiento y uso de datos del RNPERH, garantizando la protección de los datos personales de acuerdo a la normatividad vigente.

CAPÍTULO VI DE LOS MEDICAMENTOS PARA ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

Artículo 13.- De los medicamentos para Enfermedades Raras o Huérfanas (MERH)

13.1. El Ministerio de Salud, mediante resolución ministerial, autoriza el uso de medicamentos para enfermedades raras o huérfanas (MERH) incluidos en el Petitorio Nacional Único de Medicamentos Esenciales (PNUME) conforme a la normativa vigente.

13.2. Los medicamentos para las enfermedades raras o huérfanas (MERH) están sujetos a evaluación de tecnologías sanitarias, análisis de impacto presupuestal y de la disponibilidad presupuestal correspondiente. La utilización de medicamentos se ajusta a lo establecido en las normas legales vigentes.

13.3. Los medicamentos para enfermedades raras o huérfanas (MERH) están sujetos a farmacovigilancia intensiva y se realiza el seguimiento farmacoterapéutico de los pacientes con ERH para la detección de interacciones medicamentosas, reacciones adversas, falta de eficacia, errores en la prescripción y otros problemas relacionados. Para ello, el Ministerio de Salud dicta las disposiciones necesarias en el marco de la normatividad vigente.

CAPÍTULO VII DEL FINANCIAMIENTO

Artículo 14.- Del Financiamiento para las Enfermedades Raras o Huérfanas

14.1. Las IAFAS realizan el cálculo de la previsión presupuestal correspondiente en el marco de lo señalado en el artículo 7 de la Ley y son responsables de gestionar ante las instancias correspondientes el presupuesto que corresponda. La sostenibilidad del financiamiento de la atención integral de las ERH, está sujeta al análisis de impacto presupuestal y a la disponibilidad presupuestal de las IAFAS Públicas, según lo establecido en las normas legales vigentes.

14.2. Sin perjuicio de ello, las IAFAS pueden incluir presupuesto según su respectivo plan de cobertura, para financiar las Enfermedades Raras o Huérfanas consideradas en el Plan Esencial de Aseguramiento en Salud, los planes de aseguramiento en salud específicos y planes complementarios a los que se hace referencia en el marco de la legislación vigente, así como el financiamiento progresivo de la atención integral de las ERH.



G. Rosell

14.3. El FISSAL financia progresivamente la atención de sus afiliados con Enfermedades Raras o Huérfanas de acuerdo a su plan de cobertura y el listado aprobado por el Ministerio de Salud, según la priorización establecida en el referido listado. Las otras IAFAS podrán incluir en su plan de cobertura las enfermedades del listado de enfermedades raras o huérfanas.

DISPOSICIONES COMPLEMENTARIAS FINALES

Primera. - Normas complementarias

El Ministerio de Salud a través de resolución ministerial dicta las normas complementarias que sean necesarias y pertinentes para la aplicación de lo dispuesto en el presente Reglamento.

Segunda. - Monitoreo, Supervisión y Evaluación

El Ministerio de Salud, define los lineamientos para el monitoreo, supervisión y evaluación para el cumplimiento de lo establecido en la Ley y el presente Reglamento.

Tercera. - Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas

El Ministerio de Salud, en un plazo de ciento veinte (120) días hábiles, publica el Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas.

Cuarta. - Registro Nacional de Pacientes que Padecen Enfermedades Raras o Huérfanas.

El Ministerio de Salud, en un plazo de ciento veinte (120) días hábiles, implementa un aplicativo informático que contenga el Registro Nacional de Pacientes que Padecen Enfermedades Raras o Huérfanas.

Quinta. - De la Evaluación de Tecnologías Sanitarias (ETS)

El Ministerio de Salud conforma la Red Nacional de Evaluación de Tecnologías Sanitarias (RENETSA), la misma que está a cargo del órgano técnico competente de la institución, y es responsable de realizar la evaluación de tecnologías sanitarias, y evaluación económica, destinadas a proponer las mejores estrategias en la prevención, diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y atención integral.

El Ministerio de Salud, en un plazo de noventa (90) días hábiles, aprueba el documento normativo para la evaluación de tecnologías sanitarias.

Sexta. - De la determinación de ERH de alto costo.

El Ministerio de Salud, en un plazo de ciento veinte (120) días hábiles, establece los lineamientos para la determinación de las enfermedades de alto costo y la estimación del umbral para los medicamentos de alto costo, esta normativa le será aplicable a las Enfermedades Raras o Huérfanas que representen alto costo.

Séptima. - Plan Nacional de Prevención, Diagnóstico, Atención Integral de Salud, Tratamiento, Rehabilitación y Monitoreo de las Enfermedades Raras o Huérfanas

El Ministerio de Salud, en un plazo de noventa (90) días hábiles posteriores a la publicación del Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas, elabora el Plan Nacional de Prevención, Diagnóstico, Atención Integral de Salud, Tratamiento, Rehabilitación y Monitoreo de las Enfermedades Raras o Huérfanas.



G. Rosell

DISPOSICIÓN COMPLEMENTARIA TRANSITORIA

Única. - Adecuación normativa

Las entidades involucradas en el presente reglamento, en un plazo de ciento veinte (120) días hábiles adecuan sus documentos normativos para dar cumplimiento al mismo.





Resolución Ministerial

Lima, 18 de DICIEMBRE del 2020

Visto, el Expediente N° 20-005133-003, que contiene el Informe N° 030-2020-CERyH-DENOT-DGIESP/MINSA de la Dirección General de Intervenciones Estratégicas en Salud Pública; el Informe N° 0285-2020-OPEE-OGPPM/MINSA de la Oficina General de Planeamiento, Presupuesto y Modernización; y, el Informe N° 1301-2020-OGAJ/MINSA de la Oficina General de Asesoría Jurídica;

CONSIDERANDO:

Que, los numerales I y II del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, establecen que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, y que la protección de la salud es de interés público, siendo responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, el numeral 1 del artículo 3 del Decreto Legislativo N° 1161, Ley de Organización y Funciones del Ministerio de Salud, señala como ámbito de competencia del Ministerio de Salud, la salud de las personas;

Que, el artículo 4 del citado Decreto Legislativo dispone que el Sector Salud está conformado por el Ministerio de Salud, como organismo rector, las entidades adscritas a él y aquellas instituciones públicas y privadas de nivel nacional, regional y local, y personas naturales que realizan actividades vinculadas a las competencias establecidas en la Ley de Organización y Funciones del Ministerio de Salud, y que tienen impacto directo o indirecto en la salud, individual o colectiva;

Que, los literales b) y h) del artículo 5 del acotado Decreto Legislativo, modificado por Decreto Legislativo N° 1504, Decreto Legislativo que fortalece al Instituto Nacional de Salud para la prevención y control de las enfermedades, establecen que son funciones rectoras del Ministerio de Salud formular, planear, dirigir, coordinar, ejecutar, supervisar y evaluar la política nacional y sectorial de promoción de la salud, vigilancia, prevención y control de las enfermedades, recuperación, rehabilitación en salud, tecnologías en salud y buenas prácticas en salud, bajo su competencia, aplicable a todos los niveles de gobierno; así como, dictar normas y lineamientos técnicos para la adecuada ejecución y supervisión de la política nacional y políticas sectoriales de salud, entre otros;





V. BOCANGEL



V. SUAREZ

Que, el artículo 3 de la Ley N° 29698, Ley que declara de interés nacional y preferente atención el tratamiento de personas que padecen enfermedades raras o huérfanas, así como la Séptima Disposición Complementaria Final de su Reglamento aprobado por Decreto Supremo N° 004-2019-SA, disponen que el Ministerio de Salud elabora el Plan Nacional de Prevención, Diagnóstico, Atención Integral de Salud, Tratamiento, Rehabilitación y Monitoreo de las Enfermedades Raras o Huérfanas;

Que, el artículo 63 del Reglamento de Organización y Funciones del Ministerio de Salud, aprobado por Decreto Supremo N° 008-2017-SA, modificado por Decreto Supremo N° 011-2017-SA, establece que la Dirección General de Intervenciones Estratégicas en Salud Pública es el órgano de línea del Ministerio de Salud, dependiente del Viceministerio de Salud Pública, competente para dirigir y coordinar las intervenciones estratégicas en Salud Pública en materia de prevención y control de enfermedades no transmisibles, raras y huérfanas;

Que, en ese sentido, la Dirección General de Intervenciones Estratégicas en Salud Pública ha propuesto el Documento Técnico: Plan Nacional de Prevención, Diagnóstico, Atención Integral de Salud, Tratamiento, Rehabilitación y Monitoreo de las Enfermedades Raras o Huérfanas 2021-2024, cuya finalidad es establecer las estrategias a nivel nacional para la atención de las personas con Enfermedades Raras o Huérfanas (ERH) y, de esta manera, contribuir en la mejora de la calidad de vida, el uso eficiente de los recursos y lograr equidad desde una perspectiva ética y respeto de los derechos de las personas;

Estando a lo propuesto por la Dirección General de Intervenciones Estratégicas en Salud Pública;

Con el visado del Director General de la Dirección General de Intervenciones Estratégicas en Salud Pública, del Director General de la Dirección General de Operaciones en Salud, del Director General de la Dirección General de Aseguramiento e Intercambio Prestacional, de la Directora General de la Dirección General de Telesalud, Referencia y Urgencias, de la Directora General de la Dirección General de Medicamentos, Insumos y Drogas, del Director General del Centro Nacional de Epidemiología, Prevención y Control de Enfermedades, del Director General de la Oficina General de Tecnologías de la Información, de la Directora General de la Oficina General de Planeamiento, Presupuesto y Modernización, del Jefe del Instituto Nacional de Salud, de la Jefa del Seguro Integral de Salud, de la Jefa (e) del Fondo Intangible Solidario de Salud, de la Directora General de la Oficina General de Asesoría Jurídica, de la Secretaria General, del Viceministro de Salud Pública y del Viceministro de Prestaciones y Aseguramiento en Salud; y,

De conformidad con lo dispuesto en el Decreto Legislativo N° 1161, Ley de Organización y Funciones del Ministerio de Salud, modificado por la Ley N° 30895, Ley que fortalece la función rectora del Ministerio de Salud, y por el Decreto Legislativo N° 1504, Decreto Legislativo que fortalece al Instituto Nacional de Salud para la prevención y control de las enfermedades; y, el Reglamento de Organización y Funciones del Ministerio de Salud, aprobado por Decreto Supremo N° 008-2017-SA, modificado por los Decretos Supremos N° 011-2017-SA y N° 032-2017-SA;

SE RESUELVE:

Artículo 1.- Aprobar el Documento Técnico: Plan Nacional de Prevención, Diagnóstico, Atención Integral de Salud, Tratamiento, Rehabilitación y Monitoreo de las Enfermedades Raras o Huérfanas 2021-2024, que como Anexo forma parte de la presente Resolución Ministerial.



S. HURTADO



L. MA C.



E. MUNOZ



L. Rodriguez



C. CABEZAS



P. MAZZETTI



P. MAZZETTI



MINISTERIO DE SALUD

L. SUÁREZ



MINISTERIO DE SALUD

G. REVILLA S.



MINISTERIO DE SALUD

DIRECCIÓN GENERAL

J. HERRERA C.



MINISTERIO DE SALUD

OFICINA GENERAL DE TECNOLOGÍAS DE LA INFORMACIÓN

M. GUTIERREZ



MINISTERIO DE SALUD

OFICINA ASesoría ASesoría

L. CUEVA



MINISTERIO DE SALUD

DIRECCIÓN GENERAL

A. LUCCHETTI



MINISTERIO DE SALUD

DIRECCIÓN GENERAL

L. MAC.



SEGURO INTEGRAL DE SALUD

JEFA (a) FISSAL

E. MUÑOZ



SEGURO INTEGRAL DE SALUD

JEFATURA

C. MA



INSTITUTO NACIONAL DE SALUD

JEFATURA

C. CABEZAS



MINISTERIO DE SALUD

DIRECCIÓN GENERAL

L. Rodríguez



Ministerio de Medicamentos, Insumos y Biotecnología

DIRECCIÓN GENERAL

C. PONCE F.



REPUBLICA DEL PERU



MINISTERIO DE SALUD

V. BOCANGEL

Resolución Ministerial

Lima, 18 de DICIEMBRE del 2020

Artículo 2.- Encargar a la Oficina de Transparencia y Anticorrupción de la Secretaría General la publicación de la presente Resolución Ministerial y su Anexo en el portal institucional del Ministerio de Salud.

Regístrese, comuníquese y publíquese.



PILAR ELENA MAZZETTI SOLER
Ministra de Salud



DOCUMENTO TÉCNICO:

**PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y
MONITOREO DE LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS
2021-2024**



DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024

ÍNDICE

	Pág.
I INTRODUCCIÓN	3
II FINALIDAD	4
III OBJETIVOS	4
IV ÁMBITO DE APLICACIÓN	4
V BASE LEGAL	6
VI CONTENIDO DEL PLAN	6
ASPECTOS TÉCNICO CONCEPTUALES. DEFINICIONES	
6.1. OPERATIVAS	6
6.2. ANÁLISIS DE LA SITUACIÓN ACTUAL DE LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS EN EL MUNDO	10
6.3. ARTICULACIÓN ESTRATÉGICA AL PEI	15
6.4. ACTIVIDADES POR OBJETIVOS	15
6.5. PRESUPUESTO Y FINANCIAMIENTO	16
6.6. IMPLEMENTACIÓN DEL PLAN	16
6.7. ACCIONES DE MONITOREO, SUPERVISIÓN Y EVALUACIÓN	16
VII BIBLIOGRAFÍA	19
VIII FORMATOS	19



**DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024**

I. INTRODUCCIÓN:

Las políticas del Sector Salud están orientadas a la construcción de un sistema de salud integrado que fortalezca el Sistema Nacional de Salud (SNS), con lineamientos de política enfocados a la universalización de la protección en salud, del aseguramiento universal en salud, a la equidad, acceso, seguridad de atención, mejora de la gestión de los establecimientos de salud, de la gestión económica financiera, de la atención primaria de salud; enfocado a mejorar la salud de los residentes en el país, toda vez que el Estado debe garantizar la protección de la salud de todas las personas, sin ninguna discriminación, en todas las etapas de la vida, considerando el derecho a la salud como elemento central, con la prioridad de establecer a futuro un modelo de seguridad social.

El Estado Peruano, a través de la Ley N° 29698, declaró de interés nacional y de preferente atención el tratamiento de personas que padecen Enfermedades Raras o Huérfanas¹. Estas enfermedades son aquellas que tienen una baja prevalencia en la población, pero con alto nivel de complejidad. En su mayoría son enfermedades crónicas que producen una gran morbilidad, mortalidad prematura, además de un alto grado de discapacidad que afecta la calidad de vida e impacta social y económicamente en las personas afectadas y sus familias; 65% son graves y altamente incapacitantes. La mayoría de ellas son de carácter genético (80%)². Dos de cada tres enfermedades aparecen antes de los dos años de vida y, por ello, es de suma importancia el diagnóstico temprano para un tratamiento oportuno, mejor pronóstico y mejor calidad de vida.

Para ser considerada como enfermedad rara, cada enfermedad específica sólo puede afectar a un número limitado de personas. No existe un consenso internacional sobre un punto de corte que pueda definir, inequívocamente, una frecuencia como enfermedades raras o huérfanas, más bien se deja a cada país la libertad de establecer dicho punto según sus necesidades y recursos.

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS),³ existen cerca de 7,000 enfermedades raras que afectarían aproximadamente un 7% de la población mundial. En su conjunto suponen una fracción importante de la carga de enfermedad mundial. Según la Agencia Europea de Medicamentos, hay entre 5 000 y 8 000 enfermedades raras distintas en la Unión Europea, que afectan entre 27 y 36 millones de personas.

El Ministerio de Salud, como Autoridad Nacional de Salud, ha elaborado el presente Plan Nacional de Prevención, Diagnóstico, Atención Integral de Salud, Tratamiento, Rehabilitación y Monitoreo de Enfermedades Raras o Huérfanas 2021-2024 con miras al Bicentenario, enfocado en los desafíos de la Ley N° 29698 y su Reglamento aprobado por Decreto Supremo N° 004-2019-SA, priorizando una gestión integral en el marco de las políticas de Estado, impulsando una gestión de humanización de la atención, desarrollando un conjunto de acciones para garantizar la dignidad de cada ser humano como usuario del sistema de salud, ubicándolo en el centro de cada decisión como expresión de valores humanos que deben ser considerados. La humanización de la salud es responsabilidad de todos los que forman parte del sistema: Ministerio de Salud, Seguro Social de Salud - EsSalud, Fuerzas Armadas, Policía Nacional del Perú, sector privado, y los usuarios internos y externos.



¹ Ley N° 29698, Ley que declara de interés nacional y preferente atención el tratamiento de personas que padecen Enfermedades Raras o Huérfanas.

² Protocolo de Vigilancia en Salud Pública. Huérfanas-Raras. Código 342. Ministerio de Salud. Instituto Nacional de Salud. Colombia. Versión 02. 29-12-2017.

³ Protocolo de Vigilancia en Salud Pública. Huérfanas-Raras. Código: 342. Ministerio de Salud y Protección Social. Colombia. (PRO-R02.0000-59V02, 22-12-2017). Pag.4



**DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024**

Es evidente que la gestión de un planteamiento conjunto para las Enfermedades Raras o Huérfanas permite ofrecer algunas soluciones, al facilitar la articulación y sumatoria de esfuerzos en los ámbitos de la investigación científica y biomédica, de la información, de las prestaciones de prevención primaria, atención oportuna y precoz, atención integral y participación de la sociedad civil, a nivel nacional, regional y local.

La elaboración de este Plan Nacional ha contado con la participación de los equipos técnicos de las diversas direcciones de línea del Ministerio de Salud y validado por representantes de los prestadores del sistema público, de EsSalud, de las Sanidades de las Fuerzas Armadas y la Policía Nacional del Perú, del subsector privado y de los diversos representantes y expertos del mundo académico, así como representantes de los pacientes, a través de organizaciones representativas, todos relacionados a la atención de personas con Enfermedades Raras o Huérfanas, resultando en un documento consensuado.

II. FINALIDAD:

Establecer las estrategias a nivel nacional para la atención de las personas con Enfermedades Raras o Huérfanas (ERH) y, de esta manera, contribuir en la mejora de la calidad de vida, el uso eficiente de los recursos y lograr equidad desde una perspectiva ética y respeto de los derechos de las personas.

III. OBJETIVOS:

Objetivo general:

Mejorar la atención a las personas que padecen ERH para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.

Objetivos específicos:

1. Implementar un sistema de información epidemiológica y de gestión de las ERH.
2. Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en ERH y promover el desarrollo de investigaciones.
3. Mejorar el acceso de las personas que padecen ERH, a una atención integral, con cuidados seguros y de calidad.
4. Estimular la participación de las personas que padecen ERH, sus familias y la sociedad civil organizada, en la articulación de las acciones a desarrollar.



IV. ÁMBITO DE APLICACIÓN

El presente Plan es de aplicación en las Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud (IPRESS) del Ministerio de Salud y de los Gobiernos Regionales (Direcciones o Gerencias Regionales de Salud) a nivel nacional.

La población objetivo son las personas con riesgo de tener, o ser portadoras de ERH, consideradas en el Documento Técnico: Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas, aprobado por Resolución Ministerial N° 230-2020-MINSA, o el que haga sus veces.

V. BASE LEGAL

- Ley N° 26842, Ley General de Salud, y sus modificatorias.



**DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024**

- Ley N° 29414, Ley que establece los derechos de las personas usuarias de los servicios de salud.
- Ley N° 29459, Ley de los Productos Farmacéuticos, Dispositivos Médicos y Productos Sanitarios, y su modificatoria.
- Ley N° 29698, Ley que declara de interés nacional y preferente atención el tratamiento de personas que padecen enfermedades raras o huérfanas.
- Ley N° 29761, Ley de Financiamiento Público de los Regímenes subsidiado y semicontributivo del Aseguramiento Universal en Salud.
- Ley N° 30885, Ley que establece la conformación y el funcionamiento de las Redes Integradas de Salud (RIS).
- Decreto Legislativo N° 1161, que aprueba la Ley de Organización y Funciones del Ministerio de Salud, y sus modificatorias.
- Decreto Legislativo N° 1163, que aprueba disposiciones para el fortalecimiento del Seguro Integral de Salud, y su modificatoria.
- Decreto de Urgencia N° 017-2019, que establece medidas para la Cobertura Universal de Salud.
- Decreto Supremo N° 016-2009-SA, que aprueba el Plan Esencial de Aseguramiento en Salud – PEAS.
- Decreto Supremo N° 008-2010-SA, que aprueba el Reglamento de la Ley N° 29344, Ley Marco de Aseguramiento Universal en Salud, y sus modificatorias.
- Decreto Supremo N° 007-2012-SA, que autoriza al Seguro Integral de Salud la sustitución del Listado Priorizado de Intervenciones Sanitarias (LPIS) por el Plan Esencial de Aseguramiento en Salud (PEAS).
- Decreto Supremo N° 020-2014-SA, que aprueba el Texto Único Ordenado de la Ley N° 29344, Ley Marco de Aseguramiento Universal en Salud, y su modificatoria.
- Decreto Supremo N° 030-2014-SA, que aprueba el Reglamento del Decreto Legislativo N° 1163, que aprueba disposiciones para el fortalecimiento del Seguro Integral de Salud.
- Decreto Supremo N° 008-2017-SA, que aprueba el Reglamento de Organización y Funciones del Ministerio de Salud, y sus modificatorias.
- Decreto Supremo N° 004-2019-SA, que aprueba el Reglamento de la Ley N° 29698, Ley que declara de Interés Nacional y Preferente Atención el Tratamiento de personas que padecen Enfermedades Raras o Huérfanas.
- Resolución Suprema N° 013-2020-SA, que crea la Comisión Consultiva Institucional del Ministerio de Salud encargada de evaluar el diagnóstico y/o tratamiento de Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH) de alto costo propuesto por la Institución Prestadora de Servicios de Salud (IPRESS) pública a cargo del paciente.
- Resolución Ministerial N° 1240-2004/MINSA, que aprueba la Política Nacional de Medicamentos.
- Resolución Ministerial N° 829-2010/MINSA, que aprueba la NTS N° 086-MINSA/DIGEMID-V.01 Norma Técnica de Salud para la Organización y Funcionamiento de los Comités Fármacoterapéuticos a nivel nacional.
- Resolución Ministerial N° 540-2011/MINSA, que aprueba la Norma Técnica de Salud N° 091-MINSA/DIGEMID-V.01, "Norma Técnica de Salud para la utilización de Medicamentos No Considerados en el Petitorio Nacional Único de Medicamentos Esenciales", y su modificatoria.
- Resolución Ministerial N° 319-2012/MINSA, que autoriza el inicio de actividades del Fondo Intangible Solidario de Salud – FISSAL en el Seguro Integral de Salud.
- Resolución Ministerial N° 099-2014/MINSA, que aprueba la Directiva Administrativa N° 197-MINSA/DGSP-V.01, Directiva Administrativa que establece la Cartera de Servicios de Salud.
- Resolución Ministerial N° 366-2017/MINSA, que aprueba el Documento Técnico: "Lineamientos de Política de Promoción Salud en el Perú".
- Resolución Ministerial N° 116-2018/MINSA, que aprueba la Directiva Administrativa N° 249-MINSA/2018/DIGEMID, "Gestión del Sistema Integrado de Suministro Público de



DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024

Productos Farmacéuticos, Dispositivos Médicos y Productos Sanitarios – SISMED”, y sus modificatorias.

- Resolución Ministerial N° 1361-2018/MINSA, que aprueba el Documento Técnico: Petitorio Nacional Único de Medicamentos Esenciales para el Sector Salud, y sus modificatorias.
- Resolución Ministerial N° 558-2019/MINSA, que aprueba la NTS N° 154-MINSA/2019/DGIESP, “Norma Técnica de Salud para el Tamizaje Neonatal de Hipotiroidismo Congénito, Hiperplasia Suprarrenal Congénita, Fenilcetonuria, Fibrosis Quística, Hipoacusia Congénita y Catarata Congénita”.
- Resolución Ministerial N° 030-2020/MINSA, que aprueba el Documento Técnico: “Modelo de Cuidado Integral de Salud por Curso de Vida para la Persona, Familia y Comunidad (MCI)”.
- Resolución Ministerial N° 190-2020-MINSA, que conforma la Red Nacional de Evaluación de Tecnologías Sanitarias (RENETSA) y aprueba otras disposiciones.
- Resolución Ministerial N° 230-2020-MINSA, que aprueba el Documento Técnico: Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas.
- Resolución Jefatural N° 136-2012/SIS, que aprueba disposiciones para la sustitución del Plan de Beneficios aprobado por D.S. N° 004-2007-SA por el PEAS y sus Planes Complementarios en el Régimen Subsidiado.

VI. CONTENIDO DEL PLAN

6.1. ASPECTOS TÉCNICO CONCEPTUALES - DEFINICIONES OPERATIVAS

- **Años potenciales de Vida Perdidos (APVP):** Son un indicador de mortalidad prematura. Son los años que una persona deja de vivir si fallece a una edad más temprana de la esperada para su entorno social.⁴
- **Atención Primaria de Salud:** Asistencia sanitaria esencial accesible a todos los individuos y familias de la comunidad a través de medios aceptables para ellos, con su plena participación y a un costo asequible para la comunidad y el país. Es el núcleo del sistema de salud del país y forma parte integral del desarrollo socioeconómico general de la comunidad. (Definición OMS)⁵
- **Calidad de vida:** La percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, expectativas, normas y preocupaciones. (OMS 1966)⁶
- **Calidad de vida relacionada a salud (CVRS):** La calidad de vida relativa a la salud (Health Related Quality of Life, HRQoL) se centra en los aspectos de nuestra vida dominados o influenciados significativamente por la salud personal y en las actividades que realizamos para mantener o mejorar dicha salud.⁷
- **Cartera de servicios de salud:** Conjunto de las diferentes prestaciones de salud que brinda un establecimiento de salud y/o servicio médico de apoyo, basado en sus



⁴ Años de Vida Potencial Perdidos (AVPP). Indicadores Básicos de Salud. Departamento de estadísticas e Información en Salud. Gobierno de Chile. <http://www.deis.cl/indicadores-basicos-de-salud/anos-de-vida-potencial-perdidos-avpp/> (Acceso 12-10-19)

⁵ OMS. https://www.who.int/topics/primary_health_care/es/#:~:text=La%20atenci%C3%B3n%20primaria%20de%20salud,la%20comunidad%20y%20el%20pa%C3%ADs.

⁶ Citado por Villaverde ML, Fernández L, Gracia R, Morera A, Cejas R. Salud mental en población institucionalizada mayor de 65 años en la isla de Tenerife. Rev Esp Geriatr Gerontol 2000; 35(5):277-282.

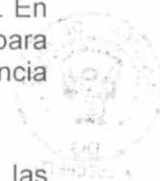
⁷ Citado en Ruiz M, Pairdo A. Calidad de vida relacionada con la salud: definición y utilización en la práctica médica. Pharmacoeconomics - Spanish Research Articles; 2 (1), 2005



DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024

recursos humanos y recursos tecnológicos que responde a las necesidades de salud de la población y a las prioridades de políticas sanitarias sectoriales.⁸

- **Comité Fármacoterapéutico:** Son instancias técnicas de carácter permanente y obligatorio, que se encargan de promover la racionalidad del uso de los medicamentos y deben ser considerados dentro de la estructura funcional de los establecimientos de salud, dependiendo directamente de la dirección general del establecimiento de salud o su equivalente.⁹
- **Cuidado integral de la salud:** Son las acciones e intervenciones personales, familiares y comunitarias destinadas a promover hábitos y conductas saludables, buscan preservar la salud, recuperarla de alguna dolencia o enfermedad, rehabilitarse, paliar el sufrimiento físico, o mental, fortalecer la protección familiar y social.¹⁰
- **Cuidados paliativos:** Los cuidados paliativos constituyen un planteamiento que mejora la calidad de vida de los pacientes (adultos y niños) y sus allegados cuando afrontan problemas inherentes a una enfermedad progresiva o severa que limita o amenaza la vida, y potencialmente mortal, así como la asistencia del duelo. Previenen y alivian el sufrimiento a través de la identificación temprana, la evaluación y el tratamiento correctos del dolor y otros problemas.¹¹
- **Enfermedad huérfana:** Son aquellas enfermedades que se caracterizan porque la evidencia científica para el diagnóstico y tratamiento es escasa.¹²
- **Enfermedad rara:** Son aquellas enfermedades, con peligro de muerte o de invalidez crónica, que tienen una frecuencia menor de 1 por cada 100 000 habitantes, en algunos casos presentan muchas dificultades para ser diagnosticadas y efectuar su seguimiento, tienen un origen desconocido en la mayoría de los casos, conllevan múltiples problemas sociales y cuentan con escasos datos epidemiológicos. Pueden incluir malformaciones congénitas y enfermedades de origen genético.¹³
- **Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud (IPRESS):** Son aquellos establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo, públicos, privados o mixtos, creados o por crearse, que realizan atención de salud con fines de prevención, promoción, diagnóstico, tratamiento y/o rehabilitación; así como aquellos servicios complementarios o auxiliares de la atención médica, que tienen por finalidad coadyuvar en la prevención, promoción, diagnóstico, tratamiento y/o rehabilitación de la salud. En adición al cumplimiento de las normas de carácter general del Ministerio de Salud, para brindar servicios de salud deberán encontrarse registradas en la Superintendencia Nacional de Salud.¹⁴
- **Evaluación de Tecnologías Sanitarias:** Es la evaluación sistemática de las propiedades, efectos y otros impactos de una tecnología sanitaria que proporciona evidencia científica de calidad para apoyar la toma de decisiones. El proceso de



⁸ Ley N° 30885, Ley que establece la conformación y el funcionamiento de las redes Integradas de Salud (RIS).

⁹ Resolución Ministerial N° 829-2010/MINSA, que aprueba la NTS 086-MINSA/DIGEMID-V.01 Norma Técnica de Salud para la Organización y funcionamiento de los Comités Fármaco terapéuticos a nivel nacional.

¹⁰ Resolución Ministerial N° 030-2020/MINSA, que aprueba el Documento Técnico: Modelo de Cuidado Integral de Salud por Curso de Vida para la Persona, Familia y Comunidad (MCI).

¹¹ DefiniciónOMS-OPS https://www.paho.org/hq/index.php?option=com_content&view=article&id=12587:palliative-care&Itemid=42139&lang=es

¹² Decreto Supremo N° 004-2019-SA, que aprueba el Reglamento de la Ley N° 29698.

¹³ Decreto Supremo N° 004-2019-SA, que aprueba el Reglamento de la Ley N° 29698.

¹⁴ Decreto Legislativo N° 1158, Decreto Legislativo que dispone medidas destinadas al fortalecimiento y cambio de denominación de la Superintendencia Nacional de Aseguramiento de Salud.



DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024

evaluación de tecnología sanitaria incluye: Seguridad, eficacia, efectividad clínica, evaluación económica, implicancias organizacionales, consecuencias sociales, éticas y legales.¹⁵

- **Gestión del conocimiento:** Disciplina que tiene como objetivo democratizar el acceso al conocimiento individual, organizar, ordenar y crear modos de difusión como el interés y el propósito de la organización.¹⁶
- **Guía de Práctica Clínica:** Son un conjunto de recomendaciones desarrolladas de forma sistemática para ayudar a profesionales y a pacientes a tomar decisiones sobre la atención sanitaria más apropiada, y a seleccionar las opciones diagnósticas o terapéuticas más adecuadas a la hora de abordar un problema de salud o una condición clínica específica.¹⁷
- **Medicamentos Huérfanos:** Son aquellos medicamentos que han demostrado relación riesgo-beneficio favorable en la prevención, diagnóstico o tratamiento de enfermedades raras o huérfanas, que presentan baja o nula producción farmacéutica lo que da lugar a limitaciones de su oferta en el mercado.¹⁸
- **Medicamentos para Enfermedades Raras y Huérfanas (MERH):** Son aquellos medicamentos que se utilizan para la prevención, el diagnóstico o tratamiento de enfermedades raras o huérfanas que demuestran eficacia clínica, seguridad y balance riesgo-beneficio, establecido de acuerdo a evaluaciones de tecnologías sanitarias. Incluye al medicamento huérfano.¹⁹
- **Red Integrada de Salud:** Conjunto de organizaciones que presta, o hace los arreglos institucionales para prestar una cartera de atención de salud equitativa e integral a una población definida, a través de la articulación, coordinación y complementación, y que rinde cuentas por los resultados sanitarios y administrativos y por el estado de salud de la población a la que sirve.²⁰
- **Registro Nacional de Pacientes que Padecen de Enfermedades Raras o Huérfanas (RNPERH):** Es la herramienta que sirve para registrar datos y generar información sobre las enfermedades raras o huérfanas y proporcionar un mayor conocimiento respecto de la incidencia, prevalencia y mortalidad en cada área geográfica, entre otros indicadores.²¹
- **Telemedicina:** Provisión de servicios de salud a distancia en los componentes de promoción, prevención, diagnóstico, tratamiento, recuperación, rehabilitación y cuidados paliativos, prestados por personal de la salud que utiliza las TIC, con el propósito de facilitar el acceso a los servicios de salud a la población.²²
- **Telesalud:** Servicio de salud a distancia prestado por personal de la salud competente, a través de las Tecnologías de la Información y de la Comunicación-TIC, para lograr que



¹⁵ Decreto Supremo N° 004-2019-SA, que aprueba el Reglamento de la Ley N° 29698.

¹⁶ Melo, L. E. V. (2003). Gestão do conhecimento: conceitos e aplicações. São Paulo: Ética.

¹⁷ Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA, que aprueba la NTS N° 117-MINSA/DGSP.V.01 Norma técnica de salud para la elaboración y uso de guías de práctica clínica del Ministerio de Salud.

¹⁸ Decreto Supremo N° 004-2019-SA, que aprueba el Reglamento de la Ley N° 29698.

¹⁹ Decreto Supremo N° 004-2019-SA, que aprueba el Reglamento de la Ley N° 29698.

²⁰ Ley N° 30885, Ley que establece la conformación y el funcionamiento de las redes Integradas de Salud (RIS).

²¹ Decreto Supremo N° 004-2019-SA, que aprueba el Reglamento de la Ley N° 29698.

²² Definición en base a Decreto Legislativo N° 1490, Decreto Legislativo que Fortalece los Alcances de la Telesalud.



DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024

estos servicios y sus relacionados, sean accesibles y oportunos a la población. Este servicio se efectúa considerando los siguientes ejes de desarrollo de la telesalud, la prestación de los servicios de salud, la gestión de los servicios de salud; la información, educación y comunicación con pertinencia cultural y lingüística; y el fortalecimiento de capacidades al personal de la salud, entre otros.²²

- **Teleconsulta:** Es la consulta a distancia que se realiza entre un profesional de la salud, en el marco de sus competencias, y una persona usuaria mediante el uso de las TIC, con fines de promoción, prevención, diagnóstico, tratamiento, recuperación, rehabilitación y cuidados paliativos según sea el caso, cumpliendo con las restricciones reguladas a la prescripción de medicamentos y demás disposiciones que determine el Ministerio de Salud.²²
- **Teleinterconsulta:** Es la consulta a distancia mediante el uso de las TIC, que realiza un personal de salud a un profesional de la salud para la atención de una persona usuaria, pudiendo ésta estar o no presente; con fines de promoción, prevención, diagnóstico, tratamiento, recuperación, rehabilitación y cuidados paliativos según sea el caso, cumpliendo con las restricciones reguladas a la prescripción de medicamentos y demás disposiciones que determine el Ministerio de Salud.²²
- **Teleorientación:** Es el conjunto de acciones que desarrolla un profesional de la salud mediante el uso de las TIC, para proporcionar a la persona usuaria de salud, consejería y asesoría con fines de promoción de la salud, prevención, recuperación o rehabilitación de las enfermedades.²²
- **Telemonitoreo:** Es la monitorización o seguimiento a distancia de la persona usuaria, en las Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud, en las que se transmite la información clínica de la persona usuaria, y si el caso lo amerita según criterio médico los parámetros biomédicos y/o exámenes auxiliares, como medio de control de su situación de salud. Se puede o no incluir la prescripción de medicamentos de acuerdo al criterio médico y según las competencias de otros profesionales de la salud.²²

6.1.1. Principios

- **Accesibilidad:** Es el grado en el que todas las personas pueden acceder a los servicios de salud con oportunidad. El acceso al cuidado de la salud incluye el acceso a productos farmacéuticos y dispositivos médicos. Constituye un requisito para lograr este derecho, tener el producto disponible y asequible en el lugar y momento en que sea requerido.
- **Universalidad:** Acceso de la población que padece ERH a la atención integral de salud.
- **Calidad:** Acceso a la atención integral basada en oportunidad, fiabilidad, seguridad, empatía y que satisfaga las expectativas del usuario.
- **Enfoque diferencial:** La atención integral toma en cuenta la particularidad de los casos identificados, proponiendo el manejo diferenciado según la enfermedad y sus variantes.
- **Equidad:** Implica la reducción de las brechas que limitan la atención integral de las personas que padecen ERH.



DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024

- **Medicina centrada en la persona:** Reconocimiento de la persona como fin fundamental de la medicina y no como simple portadora de enfermedades.
- **Multisectorialidad:** Participación de los diferentes sectores, subsectores y de otros actores involucrados en el cuidado integral de la persona que padece ERH.
- **Participación ciudadana:** Es un espacio de diálogo entre el Estado, los titulares de un proyecto y la ciudadanía que permite y facilita a la ciudadanía intervenir de manera directa en las decisiones públicas.
- **Racionalidad:** Responsabilidad ética y de justicia en seleccionar los productos apropiados, con criterios de efectividad, seguridad, necesidad y costo. Los esfuerzos deben centrarse en el correcto uso del medicamento apropiado en el paciente a dosis, tiempo y vía de administración adecuados.
- **Seguridad del paciente:** El sistema de salud evita un daño innecesario real o potencial asociado a la atención sanitaria.
- **Solidaridad:** Apoyo de la sociedad para el cuidado integral de las personas con ERH.
- **Sostenibilidad:** Las intervenciones contenidas en el presente Plan para ser sostenibles deben ser incorporadas al sistema de salud y contar con mecanismos de financiamiento.

6.2. ANÁLISIS DE LA SITUACIÓN ACTUAL DE LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS EN EL MUNDO.

Las Enfermedades Raras (ER) emergen en la literatura internacional en los años setenta, caracterizadas por ser diversas y poco frecuentes y, a pesar de ello, irse constituyendo en un problema de salud pública y de interés social. Estas enfermedades van asociadas a cronicidad grave, progresiva, con gran impacto en la calidad de vida de las personas que las padecen y en sus familias.

Las llamadas enfermedades olvidadas o desatendidas a menudo son confundidas con ERH, sin embargo, se diferencian en que no son de baja prevalencia y el diagnóstico es accesible. El asunto radica en que afecta a países pobres y en el interés de la industria farmacéutica de desarrollar fármacos y otras tecnologías sanitarias para ellas.



La Unión Europea define como ER la que tiene una prevalencia de menos de 50 casos por 100 000 habitantes, que equivale al 6-8% de la población. Conforme ha ido aumentando el conocimiento y la conciencia social respecto a estas enfermedades, los pacientes, frecuentemente organizados en asociaciones, reclaman atención por la dificultad para el acceso a diagnóstico precoz, falta de atención multidisciplinar, escasa información y apoyo.

Si bien las ERH por su diversidad y baja prevalencia, no constituyen *a priori* un problema de salud pública, sumadas pueden llegar a representar un número importante de ciudadanos y constituir así un verdadero y real problema de salud pública, este fenómeno se ha denominado “paradoja de la rareza”.

Se estima que el 80% de las ERH son genéticas, mayoritariamente monogénicas, que significa que son originadas por mutaciones genéticas en casos autosómicos, ligados al cromosoma X y mitocondriales y dos mutaciones en los casos autosómicos recesivos (padre y madre). Estos



**DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024**

hechos genéticos inducen a pensar que hay mutaciones genéticas en la población que no se expresan clínicamente, por lo tanto, los portadores de las mutaciones desconocen que lo son, y sólo cuando se juntan con una persona también portadora de la mutación en el mismo gen, tendrán un hijo enfermo con dicha enfermedad. Lo que lleva a plantear el estudio epidemiológico genético en poblaciones concretas, pues el riesgo de recurrencia puede ser tan alto como 25-50% en algunas familias o ser bajo, pero siempre mayor que en la población general. Esta consideración requiere que se lleve a cabo el diagnóstico genético y la correspondiente consejería genética.

La dispersión geográfica de la presentación de los casos hace aún más difícil implementar estrategias específicas, lo que es más grave en el medio rural.

La gran mayoría de ERH no tienen tratamiento específico y son escasas las que tienen, pero por la poca inversión en investigación, los tratamientos son poco eficaces o costosos. Por ello, muchos países han establecido estrategias para establecer políticas sobre medicamentos huérfanos orientados a las ERH. Una de las barreras que en medicamentos huérfanos es difícil de superar, es el tener evidencia suficiente sobre la efectividad y seguridad, lo que dificulta su incorporación dentro del arsenal terapéutico.

La historia natural de las ERH son diversas y variadas, puede afectar a un solo sistema orgánico o ser multisistémicas, lo cual condiciona las diversas estrategias diagnósticas y terapéuticas en los servicios de salud y esta característica motiva que las personas demanden una atención multidisciplinaria e integral.

Las ERH tienen una serie de efectos sobre la persona y la sociedad en su conjunto que afecta la calidad de vida relacionada a salud. Dentro de los efectos directos podemos enumerar las muertes prematuras (pérdida de años de vida), reducción de la calidad de vida (por discapacidad, dolor, entre otros), efectos indirectos sobre la capacidad productiva por la afectación de la salud y, finalmente, efectos sobre la utilización de los recursos sanitarios.

La carga social que representan estas enfermedades debido al alto grado de dependencia es particular en estas enfermedades debido principalmente a su inicio temprano, muchas desde la primera infancia, lo que ocasiona una carga familiar y social de por vida. Esto requiere la planificación de la atención en los servicios de salud a largo plazo, a fin de garantizar la asistencia sanitaria de modo continuo y continuado en el tiempo.

SITUACIÓN DE LAS ENFERMEDADES RARAS Y HUÉRFANAS EN EL PERÚ

En el Perú, no existe una sistematización para la recopilación de datos acerca de las enfermedades huérfanas. Sin embargo, en algunos servicios como el de genética y otros relacionados se mantiene un registro de los pacientes allí evaluados, paralelo y no coincidente de las instituciones de donde provienen.

A pesar de que las ERH son consideradas un problema de salud pública, y que deben de recibir un tratamiento preferente, en la práctica no es llevado a cabo, existiendo una brecha en la atención de las personas que padecen las ERH, en todas las formas o estrategias de atención de salud.

Las ERH constituyen un problema de salud pública debido a que:

- Limitan la calidad de vida de las personas afectadas y las de su entorno.



**DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024**

- Son crónicas con tendencia a la discapacidad, impactando en los años de vida saludables y la esperanza de vida.
- Existe escasa e insuficiente información de utilidad para las personas afectadas y para los profesionales responsables de su atención.
- Existe un limitado conocimiento e investigación de los profesionales de la salud respecto a estas enfermedades de baja prevalencia e incidencia.
- Se requieren de servicios de salud de alta complejidad para su diagnóstico, tratamiento y rehabilitación.
- Los tratamientos en muchos casos no existen o son de escaso acceso y de alto costo.
- Existe inequidad en la accesibilidad a una atención integral.
- Falta financiamiento para su atención integral en todo el país, en los diversos niveles de atención.

Las ERH son sub diagnosticadas porque las estrategias, como tamizaje neonatal, no están ampliamente difundidas; se cuenta con la Norma Técnica de Salud para tamizaje neonatal de seis condiciones ²³, pero aún es necesaria la implementación para realizar pruebas específicas para confirmación diagnóstica, aún falta información de la cartera de servicios de Institutos Especializados, hospitales públicos y privados por la no existencia de una red y, en algunos casos al no realizarse pruebas diagnósticas específicas en el país, tienen que enviarse las muestras al extranjero, lo que hace que la información sea parcial e incompleta.

Mediante, la Resolución Ministerial N° 230-2020-MINSA, el 25 de abril de 2020, se aprobó el Documento Técnico: Listado de Enfermedades Raras y Huérfanas, que considera 546 Códigos CIEX de las enfermedades raras y huérfanas.

En cuanto a recursos humanos disponibles para la atención de las personas con ERH, existen muy pocos profesionales médicos y no médicos capacitados en el tema de las ERH. Las instituciones formadoras y capacitadoras de recursos humanos en salud no incluyen el tema en la currícula de estudio o si lo hacen es de forma mínima y tangencial.



El tratamiento de las ERH es en la mayoría de casos de soporte y paliativo, ya que no se desarrolla suficiente investigación para encontrar la cura para muchas de ellas. En los casos donde se describen tratamientos específicos, es difícil su atención porque resultan ser de muy alto costo, lo cual constituye un problema para su financiamiento, aún en economías de países desarrollados. Situación por la cual se vienen desarrollando estrategias para determinar su priorización, y metodologías, como la de Aplicación de Multicriterio¹⁶, para procurar que esta priorización sea lo más justa posible.

En el Perú, se viene financiando el tratamiento de algunas enfermedades consideradas en el listado de ERH; sin embargo, siguen existiendo dificultades en la atención de los tratamientos considerados de alto costo, por no tener sustento científico suficiente, por no estar sus tratamientos farmacéuticos incluidos en el Petitorio Nacional Único de Medicamentos Esenciales (PNUME), por no tener ETS y por no contar con disponibilidad presupuestal.

²³ Resolución Ministerial N° 558-2019/MINSA, que aprueba la NTS N° 154-MINSA/2019/DGIESP Norma Técnica de Salud para el Tamizaje Neonatal de Hipotiroidismo Congénito, Hiperplasia Suprarrenal Congénita, Fenilcetonuria, Fibrosis Quística, Hipoacusia Congénita y Catarata Congénita.



**DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024**

Sumado a esto, algunos tratamientos son no farmacológicos, como ciertas sustancias consideradas nutrientes, compuestos cosméticos, insumos, equipos biomédicos y otros, cuya reglamentación requiere ser trabajada para estos casos.

Sobre el financiamiento, el costo de algunos tratamientos específicos para ERH es bastante elevado, y su autorización de uso depende de estudios de impacto presupuestal y de la disponibilidad de la Institución Administradora de Fondos de Aseguramiento en Salud (IAFAS) respectiva. Actualmente, no existe ninguna IAFAS que tenga asignado presupuesto exclusivo para las ERH.

Finalmente, algunos medicamentos no están en el mercado nacional, por lo que es importante considerar este factor a fin de estudiar alguna propuesta de solución.

Son notables los avances de la participación ciudadana a través de las diversas asociaciones de pacientes con ERH, que llevan a cabo acciones de abogacía en la búsqueda de la atención de los variados problemas que aquejan a sus afiliados. Todas ellas valoradas y escuchadas en los diversos espacios donde participan.

Para abordar las ERH, es preciso un planteamiento global con esfuerzos especiales y combinados, para prevenir la morbilidad significativa o evitar la mortalidad prematura, y para mejorar la calidad de vida o el potencial socioeconómico de las personas afectadas.

En el Reglamento de la Ley N° 29698, se dan una serie de disposiciones con el objeto de implementar la referida Ley.

Casos financiados por el pliego el Seguro Integral de Salud

Las ERH se caracterizan por tener un curso crónico, frecuentemente degenerativo y ponen en peligro la vida de la persona afectada, muchas de ellas inician durante la infancia; asimismo, la mayoría de estas enfermedades no tienen un tratamiento efectivo, el tratamiento es sintomático, buscando mejorar la calidad de vida. Las ERH producen discapacidad, compromiso de la calidad de vida y disminución o pérdida de la autonomía, generando una carga psicosocial alta para el paciente y su familia.

El costo del diagnóstico y tratamiento de las ERH puede ser alto, pudiendo empobrecer al paciente y a sus familias, siendo no sólo un problema del sistema de salud, sino que se extiende a la esfera social.

El Fondo Intangible Solidario de Salud (FISSAL) es una IAFAS pública y unidad ejecutora del Seguro Integral de Salud (SIS) que se encuentra facultada para financiar la atención de afiliados al SIS con diagnósticos que se encuentran en el Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas.

El Reglamento del Decreto Legislativo N° 1163, aprobado por el Decreto Supremo N° 030-2014-SA, establece que el FISSAL puede asumir el financiamiento integral de la atención de afiliados al SIS desde el diagnóstico definitivo de la enfermedad. En ese sentido, antes de la confirmación diagnóstica las atenciones son financiadas por el SIS.

Desde el año 2014, en que se aprobó el primer Listado de Enfermedades Raras y Huérfanas, de manera progresiva, el FISSAL brinda financiamiento para la atención de los afiliados al SIS con ERH, llegándose a atender en el año 2019 a más de 20 mil afiliados SIS en IPRESS públicas a nivel nacional, que representa una producción de más de 12 millones de soles. Asimismo, la mayor cantidad de pacientes atendidos con cobertura del FISSAL pertenece a la jurisdicción de



**DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024**

la Gerencia Macrorregional Centro Medio del SIS (departamentos de Lima y Ancash, y la provincia constitucional del Callao).

Cuadro N° 1
Cobertura de afiliados al SIS con enfermedades raras o huérfanas según grupo de enfermedad - 2019.

Grupo de enfermedad	Atendidos	Atenciones	Producción Neta
I Ciertas enfermedades infecciosas y parasitarias	569	704	269,582
II Neoplasias	805	2,930	989,251
III Enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos, y ciertos trastornos que afectan el mecanismo de la inmunidad	2,110	4,511	1,852,271
IV Enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas	5,201	7,577	2,623,874
IX Enfermedades del sistema circulatorio	544	719	317,188
V Trastornos mentales y del comportamiento	9	9	2,161
VI Enfermedades del sistema nervioso	3,955	6,964	1,303,274
VII Enfermedades del ojo y sus anexos	287	324	27,438
VIII Enfermedades del oído y de la apófisis mastoides	114	233	32,466
X Enfermedades del sistema respiratorio	756	827	94,578
XI Enfermedades del aparato digestivo	209	289	62,076
XII Enfermedades de la piel y del tejido subcutáneo	152	165	116,792
XIII Enfermedades del sistema osteomuscular y del tejido conectivo	1,042	1,530	432,362
XIV Enfermedades del sistema genitourinario	2	2	85
XVII Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	4,863	8,667	4,806,401
Total General	20,618	35,451	12,929,799

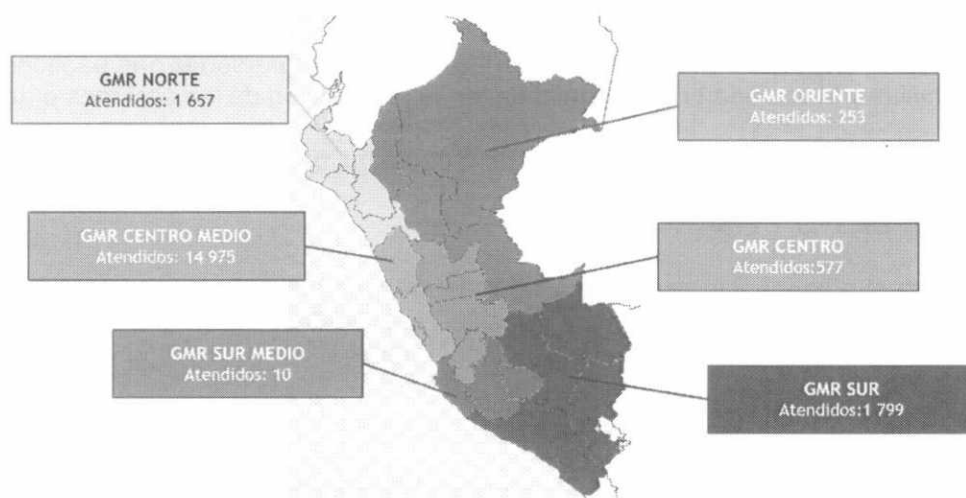
Fuente: Base de datos del FISSAL



DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024

Gráfico N° 1

Afiliados al SIS atendidos por enfermedades raras o huérfanas según jurisdicción de las
Gerencias Macrorregionales del SIS - 2019



Fuente: Base de datos del FISSAL

En noviembre del año, 2019, mediante Resolución Ministerial N° 1075-2019/MINSA, el Ministerio de Salud actualizó el listado de enfermedades raras o huérfanas. Posteriormente, en abril del año 2020, el Ministerio de Salud realizó la última actualización de listado de enfermedades raras o huérfanas, mediante Resolución Ministerial N° 230-2020/MINSA, el cual está conformado por 546 diagnósticos CIE-10, los cuales actualmente forman parte de la cobertura del FISSAL.

6.3. ARTICULACIÓN ESTRATÉGICA AL PLAN ESTRATEGICO INSTITUCIONAL (PEI)

El presente Plan Nacional aporta con sus actividades al Objetivo Estratégico Institucional OEI.01: *Prevenir, vigilar, controlar y reducir el impacto de las enfermedades, daños y condiciones que afectan la salud de la población, con énfasis en las prioridades nacionales y con la Acción Estratégica Institucional AEI.01.06: Prevención, detección precoz y atención integral, por curso de vida, de enfermedades no transmisibles con énfasis en las prioridades sanitarias nacionales.*

De igual forma, las actividades contempladas en el precitado plan se encuentran alineadas al Plan Operativo Institucional Multianual 2021 2023.

6.4. ACTIVIDADES POR OBJETIVOS

El objetivo general del presente Plan Nacional es mejorar la atención a las personas que padecen ERH para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida; y, se consideran los siguientes objetivos específicos:

- Objetivo Específico 1: Implementar un sistema de información epidemiológica y de gestión de las ERH.



A. LUCCHETTI



**DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024**

- Objetivo Específico 2: Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en ERH y promover el desarrollo de investigaciones.
- Objetivo Específico 3: Mejorar el acceso de las personas que padecen ERH, a una atención integral, con cuidados seguros y de calidad.
- Objetivo Específico 4: Estimular la participación de las personas que padecen ERH, sus familias y la sociedad civil organizada, en la articulación de las acciones a desarrollar.

En el Formato N° 3 se detallan las actividades propuestas para cada objetivo específico.

6.5. PRESUPUESTO Y FINANCIAMIENTO

Se considera el presupuesto asignado a los órganos proponentes responsables del desarrollo de las actividades, que se encuentra reflejado en el Plan Operativo Institucional (POI), correspondiente y en los POI multianuales subsecuentes.

6.6. IMPLEMENTACIÓN DEL PLAN

A nivel nacional, el Ministerio de Salud, a través de la Dirección General de Intervenciones Estratégicas en Salud Pública, es responsable de la difusión, implementación, brindar asistencia técnica, monitorear y supervisar lo establecido en el presente Plan Nacional.

En el nivel regional, los Gobiernos Regionales, a través de las Direcciones o Gerencias Regionales de Salud, son responsables de la difusión en el ámbito de su jurisdicción, así como de su implementación y supervisión.

En el nivel local, la dirección o jefatura de las Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud (IPRESS) del Ministerio de Salud, es responsable de la implementación y cumplimiento de las actividades programadas en el presente plan.



DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024

6.7. ACCIONES DE MONITOREO, SUPERVISIÓN Y EVALUACIÓN DEL PLAN.

Resultados	Indicadores	Definición	Línea de base	Fuente	Metas			
					2021	2022	2023	2024
 Resultado 1: Sistema de información integrado centrado en la promoción y gestión del conocimiento en la sociedad sobre las ERH	ASIS Anual de ERH	Documento que establece el diagnóstico situacional de ERH en el país.	ND	Observatorio ERH - MINSA		Implementación del Observatorio ERH - MINSA		ASIS Anual de ERH
	Informe Anual: Implementación del presente Plan Nacional de Prevención, Diagnóstico, Atención Integral, Tratamiento, Rehabilitación y Monitoreo de ERH.	Documento que recoge las actividades realizadas en el año, en cumplimiento del Plan Nacional aprobado.	ND	Informe de la Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas (DENOT) de la Dirección General de Intervenciones Estratégicas en Salud Pública (DGIESP)	1	1	1	1
	N° de IPRESS que implementan el RNPERH.	RNPERH.	ND	Informe de DENOT de la DGIESP	1	20% de IPRESS III	100% IPRESS III y 40% IPRESS II-2 que forman parte de la Red ERH	100% IPRESS II-2 que forman parte de Red de ERH
Resultado 2: Profesionales capacitados e investigaciones desarrolladas en lo relacionado a ERH	N° de Investigaciones desarrolladas sobre calidad de vida en ERH	Investigaciones que evalúen la calidad de vida en personas y Familias con ERH	ND	Informe de DENOT de la DGIESP y del Instituto Nacional de Salud	0	1	3	5
	N° de cursos, reuniones académicas y/o programas de educación médica continua, sobre ERH	Cursos, reuniones académicas y/o programas de educación médica continua sobre ERH.	3	Informe de DENOT de la DGIESP.	3	5	8	10

DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024

Resultados	Indicadores	Definición	Línea de base	Fuente	Metas			
					2021	2022	2023	2024
Resultado 3: Personas que padecen ERH acceden a una atención integral, con cuidados seguros y de calidad.	Porcentaje de cobertura de atención de pacientes con ERH	N° de pacientes con ERH/ N° total de atendidos en período de tiempo	ND	OGTI/CDC/ SIS-FISSAL	N° pacientes registrados a partir de la implementación del RNERH			
	Porcentaje de Recién Nacidos con ERH confirmada, captados por tamizaje.	N° recién nacidos con prueba tamizaje confirmada/ N° recién nacidos con tamizaje positivo	ND	Registro RNPERH		N° pacientes registrados a partir de la implementación del RNERH		
Resultado 4: Actividades estratégicas desarrolladas con la sociedad civil organizada y otros actores involucrados.	N° Reuniones con la sociedad civil organizada relacionada a ERH	Reuniones de, socialización y coordinación, con la sociedad civil organizada relacionada a ERH.	ND	Informe de DENOT de la DGIESP	2	5	7	9

ND: No disponible



**DOCUMENTO TÉCNICO: PLAN NACIONAL DE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO, ATENCIÓN
INTEGRAL DE SALUD, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y MONITOREO DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS 2021-2024**

VII. BIBLIOGRAFÍA.

1. Ley N° 29698, Ley que declara de interés nacional y preferente atención el tratamiento de personas que padecen Enfermedades Raras o Huérfanas.
Protocolo de Vigilancia en Salud Pública. Huérfanas-Raras. Código 342. Ministerio de Salud. Instituto Nacional de Salud. Colombia. Versión 02. 29-12-2017
2. Protocolo de Vigilancia en Salud Pública. Huérfanas-Raras. Código: 342. Ministerio de Salud y Protección Social. Colombia. (PRO-R02.0000-59V02, 22-12-2017). Pag.4
3. Años de Vida Potencial Perdidos (AVPP). Indicadores Básicos de Salud. Departamento de estadísticas e Información en Salud. Gobierno de Chile. <http://www.deis.cl/indicadores-basicos-de-salud/anos-de-vida-potencial-perdidos-avpp/> (Acceso 12-10-19)
4. OMS https://www.who.int/topics/primary_health_care/es/#:~:text=La%20atenci%C3%B3n%20primaria%20de%20salud,la%20comunidad%20y%20el%20pa%C3%ADs.
5. Citado por Villaverde ML, Fernández L, Gracia R, Morera A, Cejas R. Salud mental en población institucionalizada mayor de 65 años en la isla de Tenerife. Rev Esp Geriatr Gerontol 2000; 35(5):277-282.
6. Citado en Ruiz M, Pairdo A. Calidad de vida relacionada con la salud: definición y utilización en la práctica médica. Pharmacoconomics - Spanish Research Articles; 2 (1), 2005
7. Resolución Ministerial N° 829-2010/MINSA, NTS 086-MINSA/DIGEMID-V.01 Norma Técnica de Salud para la Organización y funcionamiento de los Comités Fármaco terapéuticos a nivel nacional.
8. Resolución Ministerial N° 0300-2020/MINSA, Documento Técnico: Modelo de Cuidado Integral de Salud por curso de vida para la persona, familia y comunidad (MCI)
9. Definición OMS-OPS.
https://www.paho.org/hq/index.php?option=com_content&view=article&id=12587:palliative-care&Itemid=42139&lang=es
10. Decreto Supremo N° 004-2019-SA.
11. Ley N° 30885, Ley que establece la conformación y el funcionamiento de las Redes Integradas de Salud (RIS)
12. Decreto Supremo 008-2010-SA, que aprueba el Reglamento de la Ley 29344. Ley Marco de Aseguramiento Universal en Salud
13. Melo, L. E. V. (2003). Gestão do conhecimento: conceitos e aplicações. São Paulo: Ética
14. Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA. NTS N° 117-MINSA/DGSP – V.01 Norma técnica de salud para la elaboración y uso de guías de práctica clínica del Ministerio de Salud.
15. Resolución Ministerial N° 829-2010/MINSA, NTS 086-MINSA/DIGEMID-V.01 Norma Técnica de Salud para la Organización y funcionamiento de los Comités Fármaco terapéuticos a nivel nacional.
16. Multicriteria decision analysis (MCDA): testing a proposed MCDA framework for orphan drugs. Schey C, Krabbe P, Postma M y Connolly M. Orphanet Journal of Rare Disease (2017) 12:10. DOI: 10.1186/s13023-016-0555-3

VIII. FORMATOS.

Formato 1: MATRIZ DE ARTICULACIÓN ESTRATÉGICA Y OPERATIVA DEL PLAN ESPECÍFICO

Formato 2: MATRIZ DE INDICADORES DEL PLAN ESPECÍFICO

Formato 3: MATRIZ DE PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS Y PRESUPUESTALES

Formato 4: MATRIZ DE FORMULACIÓN DEL PRESUPUESTO DEL PLAN ESPECÍFICO

Formato 5: MATRIZ DE SEGUIMIENTO DE METAS FÍSICAS Y PRESUPUESTALES



A. LUCCHETTI



FORMATO1-: MATRIZ DE ARTICULACIÓN ESTRATÉGICA Y OPERATIVA DEL PLAN ESPECÍFICO

Unidad Orgánica:		Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas					
marco estratégico		estructura programática y operativa					
Objetivo Estratégico Institucional del PEI	Acción Estratégica	Actividad operativa POI	Categoría presupuestal	Producto	Actividad presupuestal	Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan
Prevenir, vigilar, controlar y reducir el impacto de las enfermedades, daños y condiciones que afectan la salud de la población, con énfasis en las prioridades nacionales	Prevención, detección precoz y atención integral, por curso de vida, de enfermedades no transmisibles con énfasis en las prioridades sanitarias nacionales.	0137. ELABORACION DE NORMAS	9002 APNOP	ASIGNACIONES PRESUPUESTARIAS QUE NO RESULTAN EN PRODUCTOS	ELABORACION DE NORMAS	Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.	1. Implementar un Sistema de información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas. 2. Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones. 3. Mejorar el acceso de las personas que padecen ERH, a una atención integral, con cuidados seguros y de calidad. 4. Estimular la participación de las personas que padecen ERH, sus familias y la sociedad civil organizada, en la articulación de las acciones a desarrollar.



A. LUCCHETTI



FORMATO 2 - MATRIZ DE INDICADORES DEL PLAN ESPECIFICO

Objetivo General del Plan: Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.

Objetivo específico del Plan	Indicador	Unidad de medida	Meta programada	Meta ejecutada	% cumplimiento	Fuente de Información	Responsable
1. Implementar un Sistema de información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas.	Un Aplicativo para el Registro Nacional de Pacientes que padecen Enfermedades raras o huérfanas.	Aplicativo	1			Observatorio de ERH	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Oficina General de Tecnologías de la Información
2. Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones.	Porcentaje de Responsables del Componente de ERH, capacitados en Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Personal capacitado	80%			Informe de actividades académicas realizadas	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
	N° Investigaciones sobre Calidad de Vida en ERH	Investigación realizada	9			Informe de investigaciones realizadas	Instituto Nacional de Salud
3. Mejorar el acceso de las personas que padecen ERH, a una atención integral, con cuidados seguros y de calidad.	Porcentaje de Recién Nacidos con ERH confirmada, captados por tamizaje.	Porcentaje	80%			Registro Nacional ERH Informe de Tamizajes neonatales realizados.	Dirección General de Intervenciones Estratégicas en Salud Pública
4. Estimular la participación de las personas que padecen ERH, sus familias y la sociedad civil organizada, en la articulación de las acciones a desarrollar.	Una Red de colaboración para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y capacitación en ERH.	Acuerdo Red de Colaboración conformada	1			Actas de Reuniones Informes de reuniones realizadas.	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.



FORMATO 3 - MATRIZ DE PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS Y PRESUPUESTALES

FASE DE FORMULACIÓN

Unidad Orgánica:		Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas											
		estructura operativa						estructura del presupuesto					
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	Unidad de Medida	PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS 2021					PROGRAMACIÓN PRESUPUESTAL (S/.)				
				I trimestre	II trimestre	III trimestre	IV trimestre	Meta Física Anual	I trimestre	II trimestre	III trimestre	IV trimestre	Total Presupuesto (S/.)
	Implementar un Sistema de información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas.	Implementación del Aplicativo para el Registro Nacional de Pacientes que padecen Enfermedades raras o huérfanas, en IPRESS según el ámbito de aplicación del presente documento normativo.	IPRESS que implementa Aplicativo	1	1	1		3	13,000	13,000	13,000		39,000.00
		Desarrollo de acciones de sensibilización a la sociedad a través de las redes sociales, con participación de las asociaciones de pacientes	Acción	1	1	1	1	4	2,000	2,000	2,000	2,000	8,000.00
		Fortalecimiento de los espacios de difusión e información a nivel nacional, Regional y local sobre ERH	Acción	1		1		2	8,000		8,000		16,000.00
		Fortalecimiento de las alianzas estratégicas con otros actores para difusión de información sobre ERH	Acción	1		1		2	5,000		5,000		10,000.00
		Implementación del Observatorio Nacional de información sobre ERH que abarque aspectos clínicos, educativos, que permita generar perfiles epidemiológicos e informe sobre Centros de Referencia y otros de interés, para una adecuada toma de decisiones y provisión de recursos disponibles.	Observatorio Nacional de Información sobre ERH			1		1			60,000		60,000.00
	Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones.	Desarrollo de Cursos, Actividades académicas, Programas de Educación Médica Continua, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Programa de Capacitación	1	1	1	1	4	6,000	6,000	6,000	6,000	24,000.00
		Desarrollo de Currícula y programas de Capacitación, a ser incluidos en Pregrado de Ciencias de la Salud sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Programa de Capacitación		1			1		24,000			24,000.00
		Desarrollo de capacitaciones de Post grado, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH), gestión de rotaciones o pasantías en Centros de Referencia o Excelencia de ERH.	Capacitación			1		1			24,000		24,000.00
		Desarrollo de Curso Taller virtual/presencial sobre la Certificación de la discapacidad, dirigido a médicos que atienden a las personas con ERH.	Curso Taller			1		1			2,500		2,500.00
		Desarrollo de Investigación epidemiológica general y georreferenciada que permita conocer cuáles ERH tiene el país, donde se encuentran y que permita identificar factores de riesgo y otros determinantes sociales.	Informe		1		1	2	230,500				230,500.00
		Desarrollo de Investigación sobre accesibilidad a servicios de salud especializados y a tratamientos específicos.	Informe		1			1					-
		Desarrollo de Investigación sobre Calidad de Vida (CV) y Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en personas y familias con ERH.	Informe		1			1					-
		Capacitación en Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH) de los responsables del componente de ERH.	Personal capacitado	1				1	12,000				12,000.00
		Impulso de la vigilancia activa de personas con probables ERH mediante sistema de referencia y contrarreferencia en las regiones.	Acción	1	1	1	1	4	200	200	200	200	800.00
	Promoción de la Consejería genética como forma de prevención de nuevos casos de ERH	Acción		1			1		10,500			10,500.00	
	Implementación y difusión de la importancia de la prevención secundaria a través de tamizaje neonatal de ERH	Acción			1		1		10,500			10,500.00	
	Impulso de la Prevención Terciaria, con equipos multidisciplinarios de las UPS-MR capacitados, orientados a alcanzar el mayor grado de funcionamiento e independencia de las personas con ERH.	Acción			1		1			2,500		2,500.00	



Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.

Mejorar el acceso de las personas que padecen ERH, a una atención integral, con cuidados seguros y de calidad.

Desarrollo de acciones informativas sobre la importancia del estudio genético familiar en aquellas patologías que lo requieran.	Acción			1		1			10,000			10,000.00
Desarrollo de acciones informativas para promover el uso de pruebas diagnósticas validadas en los Centros de Referencia /Excelencia para ERH	Acción			1		1			10,000			10,000.00
Gestión de la continuidad en la atención del paciente con ERH según etapa por ciclo de vida, de acuerdo a la normatividad vigente.	Acción	1	1	1	1	4	24,200	24,200	24,200	24,200		96,800.00
Promoción de la importancia de la rehabilitación del paciente con ERH	Acción		1			1		46,900				46,900.00
Promoción y fortalecimiento de la gestión de cuidados paliativos en pacientes con ERH	Acción		1			1		21,000				21,000.00
Capacitar al personal de la salud para la Promoción de la vigilancia activa de ERH mediante los servicios de Telemedicina (Teleinterconsultas, Teleconsultas, Teleorientación y Telemonitoreo) a través de las asistencias técnicas presenciales y/o virtuales.	Región Capacitada		1			1		24,000				24,000.00
Capacitar al profesional de la salud para atender con los servicios de Telemedicina (Teleinterconsultas, Teleconsultas, Telemonitoreos y Teleorientaciones) a los pacientes con ERH en la prevención, diagnóstico, tratamiento, cuidados paliativos y rehabilitación, a través de la Asistencia Técnica presencial y/o virtual.	Región atendida		1	1	1	3		21,000	21,000	21,000		63,000.00
Elaboración y aprobación de Guías de Práctica Clínica para las ERH más frecuentes en los Centros de Referencia	Informe		1		1	2		30,000		30,000		60,000.00
Fortalecimiento de la gestión estratégica de los recursos disponibles para la atención de personas con ERH en todos los niveles de atención mediante la formación de Redes integradas de atención.	Informe	0	1	0	1	2	0	9,600	0	0		9,600.00
Implementación de los procedimientos necesarios (Guías Farmacoterapéuticas) para la incorporación de Tecnología Sanitaria (productos farmacológicos, no farmacológicos y otros), necesaria para la atención de personas con ERH y su cobertura por las IAFAS correspondientes.	Informe	0	1	0	0	1	0	16,800	0	0		16,800.00
Monitoreo de la constitución y funcionamiento de las Comisiones Consultivas Institucionales, por IAFAS; según lo dispuesto en el D.S. 004-2019-SA.	Informe	1	1	1	1	4	10,500	10,500	10,500	10,500		42,000.00
Desarrollo de evaluación de Tecnologías Sanitarias necesarias para la atención de personas con ERH para ERH	Informe	1	1	1	1	4	24,000	24,000	24,000	24,000		96,000.00
Promoción y fortalecimiento de la farmacovigilancia y seguimiento farmacoterapéutico en pacientes con ERH	Informe			1		1			0			-
Conformación de la Red Integrada de Servicios de Salud de ERH a nivel nacional, regional y local para la atención integral de salud, en el marco de los sistemas de Referencia y Contrareferencia; desde el primer nivel de atención	Informe			1	1	2			16,500	16,500		33,000.00
Aprobación de presupuesto destinado a la atención integral de las ERH en el marco del Aseguramiento Universal en Salud	Informe	1				1	8,928,364					8,928,364.00





FORMATO 3 - MATRIZ DE PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS Y PRESUPUESTALES

FASE DE FORMULACIÓN

Unidad Orgánica:		Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas											
Estructura operativa				PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS 2022					Estructura del presupuesto				
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	Unidad de Medida	PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS 2022					PROGRAMACIÓN PRESUPUESTAL (\$/.)				
				I trimestre	II trimestre	III trimestre	IV trimestre	Meta Física Anual	I trimestre	II trimestre	III trimestre	IV trimestre	Total Presupuesto (\$/.)
Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.	Implementar un Sistema de información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas.	Actualización de Listado cada 2 años	Listado de ERH	1				1	24,000				24,000.00
		Desarrollo de acciones de sensibilización a la sociedad a través de las redes sociales, con participación de las asociaciones de pacientes	Acción	1			2	3	14,000				14,000.00
		Fortalecimiento de los espacios de difusión e información a nivel nacional, Regional y Local sobre ERH	Acción	1			2	3	20,000				20,000.00
		Fortalecimiento de las alianzas estratégicas con otros actores para difusión de información sobre ERH	Acción	1			1	2	7,000				7,000.00
		Actualización del Observatorio Nacional de información sobre ERH que abarque aspectos clínicos, educativos, que permita generar perfiles epidemiológicos e informe sobre Centros de Referencia y otros de interés, para una adecuada toma de decisiones y provisión de recursos disponibles.	Observatorio Nacional de Información sobre ERH		1			1		20,000			20,000.00
	Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones.	Desarrollo de Cursos, Actividades académicas, Programas de Educación Médica Continua, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Programa de Capacitación	1	1	1	1	4	24,000		24,000		48,000.00
		Desarrollo de capacitaciones de Post grado, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH), gestión de Rotaciones o Pasantías en Centros de Referencia o Excelencia de ERH.	Capacitación			1		1		24,000			24,000.00
		Desarrollo de Curso Taller virtual/presencial sobre la Certificación de la discapacidad, dirigido a médicos que atienden a las personas con ERH.	Curso Taller			1		1			2,500		2,500.00
		Desarrollo de Investigación epidemiológica general y georreferenciada que permita conocer cuáles ERH tiene el país, donde se encuentran y que permita identificar factores de riesgo y otros determinantes sociales.	Informe		1		1	2	183,600				183,600.00
		Desarrollo de Investigación sobre accesibilidad a servicios de salud especializados y a tratamientos específicos.	Informe		1		1	2	32,000				32,000.00
		Desarrollo de Investigación sobre Calidad de Vida (CV) y Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en personas y familias con ERH.	Informe		1		1	2	32,000				32,000.00
		Impulso de la vigilancia activa de personas con probables ERH mediante sistema de referencia y contrarreferencia en las regiones.	Acción	1	1	1	1	4	200	200	200	200	800.00
		Capacitar al personal de la salud para la Promoción de la vigilancia activa de ERH mediante los servicios de Telemedicina (Teleinterconsultas, Teleconsultas, Teleorientación y Telemonitoreo) a través de las asistencias técnicas presenciales y/o virtuales.	Región Capacitada		1			1		24,000			24,000.00
		Promoción de la Consejería genética como forma de prevención de nuevos casos de ERH	Acción		1			1					-
		Implementación y difusión de la importancia de la prevención secundaria a través de tamizaje neonatal de ERH	Acción			1		1					-
		Impulso de la Prevención Terciaria, con equipos multidisciplinarios de las UPS-MR capacitados, orientados a alcanzar el mayor grado de funcionamiento e independencia de las personas con ERH.	Acción			1		1			2,500		2,500.00





FORMATO 3 - MATRIZ DE PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS Y PRESUPUESTALES

FASE DE FORMULACIÓN

Unidad Orgánica:		Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas															
estructura operativa													estructura del presupuesto				
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	Unidad de Medida	PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS 2023					PROGRAMACIÓN PRESUPUESTAL (\$/.)								
				I trimestre	II trimestre	III trimestre	IV trimestre	Meta Física Anual	I trimestre	II trimestre	III trimestre	IV trimestre	Total Presupuesto (\$/.)				
Implementar un Sistema de información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas.		Desarrollo de acciones de sensibilización a la sociedad a través de las redes sociales, con participación de las asociaciones de pacientes	Acción	1			2	3	14000				14,000.00				
		Fortalecimiento de los espacios de difusión e información a nivel nacional, Regional y local sobre ERH	Acción	1			2	3	20000	19500			39,500.00				
		Actualización del Observatorio Nacional de información sobre ERH que abarque aspectos clínicos, educativos, que permita generar perfiles epidemiológicos e informe sobre Centros de Referencia y otros de interés, para una adecuada toma de decisiones y provisión de recursos disponibles.	Observatorio Nacional de Información sobre ERH		1			1		20000			20,000.00				
Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones.		Desarrollo de Cursos, Actividades académicas, Programas de Educación Médica Continua, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Programa de Capacitación	1	1	1	1	4	24,000				24,000.00				
		Desrrollo de currícula y programas de Capacitación a ser incluidos en pregrado de Ciencias de la Salud sobre Enfermedades Raas y Huerfanas (ERH)	Informe		1			1	24,000		24,000		48,000.00				
		Desarrollo de capacitaciones de Post grado, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH), gestión de Rotaciones o Pasantías en Centros de Referencia o Excelencia de ERH.	Capacitación			1		1			24,000		24,000.00				
		Desarrollo de Curso Taller sobre la Certificación de la discapacidad, dirigido a profesionales de la salud que atienden a las personas con ERH.	Curso Taller			1		1			24,000		24,000.00				
		Desarrollo de Investigación epidemiológica general y georreferenciada que permita conocer cuáles ERH tiene el país, donde se encuentran y que permita identificar factores de riesgo y otros determinantes sociales.	Informe	1	1			2	230,500				230,500.00				
		Desarrollo de Investigación sobre accesibilidad a servicios de salud especializados y a tratamientos específicos.	Informe			1		1			19,500		19,500.00				
		Desarrollo de Investigación sobre Calidad de Vida (CV) y Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en personas y familias con ERH.	Informe		1								-				
		Impulso de la vigilancia activa de personas con probables ERH mediante sistema de referencia y contrarreferencia en las regiones.	Acción		1			1					-				
		Promoción de la vigilancia activa de ERH mediante Telemedicina	Acción		1			1		2,400			2,400.00				
		Promoción de la Consejería genética como forma de prevención de nuevos casos de ERH	Acción		1			1		16,500			16,500.00				
		Implementación y difusión de la importancia de la prevención secundaria a través de tamizaje neonatal de ERH	Acción			1		1			16,500		16,500.00				





FORMATO 3 - MATRIZ DE PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS Y PRESUPUESTALES

FASE DE FORMULACIÓN

Unidad Orgánica:		Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas												
estructura operativa						estructura del presupuesto								
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	Unidad de Medida	PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS 2024					PROGRAMACIÓN PRESUPUESTAL (S/.)					
				I trimestre	II trimestre	III trimestre	IV trimestre	Meta Física Anual	I trimestre	II trimestre	III trimestre	IV trimestre	Total Presupuesto (S/.)	
Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.	Implementar un Sistema de Información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas.	Desarrollo de acciones de sensibilización a la sociedad a través de las redes sociales, con participación de las asociaciones de pacientes	Acción	1			2	3	14000				14,000.00	
		Fortalecimiento de los espacios de difusión e información a nivel nacional, Regional y local sobre ERH	Acción	1			2	3	20000	19500			39,500.00	
		Actualización del Observatorio Nacional de información sobre ERH que abarque aspectos clínicos, educativos, que permita generar perfiles epidemiológicos e informe sobre Centros de Referencia y otros de interés, para una adecuada toma de decisiones y provisión de recursos disponibles.	Observatorio Nacional de Información sobre ERH		1			1		20000			20,000.00	
	Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones.	Desarrollo de Cursos, Actividades académicas, Programas de Educación Médica Continua, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Programa de Capacitación	1	1	1	1	4	24,000				24,000.00	
		Desrrollo de currícula y programas de Capacitación a ser incluidos en pregrado de Ciencias de la Salud sobre Enfermedades Raas y Huerfanas (ERH)	Informe		1			1	24,000			24,000	48,000.00	
		Desarrollo de capacitaciones de Post grado, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH), gestión de Rotaciones o Pasantías en Centros de Referencia o Excelencia de ERH.	Capacitación			1		1			24,000		24,000.00	
		Desarrollo de Curso Taller sobre la Certificación de la discapacidad, dirigido a profesionales de la salud que atienden a las personas con ERH.	Curso Taller			1		1			24,000		24,000.00	
		Desarrollo de Investigación epidemiológica general y georreferenciada que permita conocer cuáles ERH tiene el país, donde se encuentran y que permita identificar factores de riesgo y otros determinantes sociales.	Informe	1	1			2	230,500				230,500.00	
		Desarrollo de Investigación sobre accesibilidad a servicios de salud especializados y a tratamientos específicos.	Informe			1		1			19,500		19,500.00	
		Desarrollo de Investigación sobre Calidad de Vida (CV) y Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en personas y familias con ERH.	Informe		1								-	
		Impulso de la vigilancia activa de personas con probables ERH mediante sistema de referencia y contrarreferencia en las regiones.	Acción		1			1					-	
		Inclusión de la Telemedicina en la prevención, diagnóstico, tratamiento, cuidados paliativos y rehabilitación de pacientes con ERH	Acción		1			1					-	
		Promoción de la Consejería genética como forma de prevención de nuevos casos de ERH	Acción		1			1		16,500			16,500.00	
	Implementación y difusión de la importancia de la prevención secundaria a través de tamizaje neonatal de ERH	Acción			1		1				16,500	16,500.00		
	Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.	Impulso de la Prevención Terciaria, con equipos multidisciplinarios de las UPS-MR capacitados, orientados a alcanzar el mayor grado de funcionamiento e independencia de las personas con ERH.	Acción			1		1			2,500	2,500.00		
		Desarrollo de acciones informativas sobre la importancia del estudio genético familiar en aquellas patologías que lo requieran.	Acción			1		1			10,000	10,000.00		
		Desarrollo de acciones informativas para promover el uso de pruebas diagnósticas validadas en los Centros de Referencia /Excelencia para ERH	Acción			1		1			10,000	10,000.00		





FORMATO 4 - MATRIZ DE FORMULACIÓN DEL PRESUPUESTO DEL PLAN ESPECÍFICO

Unidad Orgánica:		Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.					
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	fuelle de financiamiento	Categoría presupuestal	Código de la específica de gasto	Importe	Responsable
	Implementar un Sistema de información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas.	Implementación del Aplicativo del Registro Nacional de ERH en IPRESS según el ámbito de aplicación del presente documento normativo.	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	39,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Oficina General de Tecnologías de la Información
		Actualización de Listado cada 2 años	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	24,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas
		Desarrollo de acciones de sensibilización a la sociedad a través de las redes sociales, con participación de las asociaciones de pacientes	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	36,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección de Promoción de la Salud Oficina General de Comunicaciones
		Fortalecimiento de los espacios de difusión e información a nivel nacional, Regional y local sobre ERH	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	75,500	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección de Promoción de la Salud Oficina General de Comunicaciones
		Fortalecimiento de las alianzas estratégicas con otros actores para difusión de información sobre ERH	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	17,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección de Promoción de la Salud Oficina General de Comunicaciones
		Implementación del Observatorio Nacional de información sobre ERH que abarque aspectos clínicos, educativos, que permita generar perfiles epidemiológicos e informe sobre Centros de Referencia y otros de interés, para una adecuada toma de decisiones y provisión de recursos disponibles.	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	100,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección de Promoción de la Salud Oficina General de Comunicaciones



FORMATO 4 - MATRIZ DE FORMULACIÓN DEL PRESUPUESTO DEL PLAN ESPECÍFICO

Unidad Orgánica:	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
------------------	--

Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	fuentes de financiamiento	Categoría presupuestal	Código de la específica de gasto	Importe	Responsable
	Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones.	Desarrollo de Cursos, Actividades académicas, Programas de Educación Médica Continua, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	72,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
		Desarrollo de Currícula y programas de Capacitación, a ser incluidos en Pregrado de Ciencias de la Salud sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	72,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
		Desarrollo de capacitaciones de Post grado, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH), gestión de Rotaciones o Pasantías en Centros de Referencia o Excelencia de ERH.	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	72,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
		Desarrollo de Curso Taller virtual/presencial sobre la Certificación de la discapacidad, dirigido a médicos que atienden a las personas con ERH.	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	29,000	Dirección de Prevención y Control de la Discapacidad - DGIESP
		Desarrollo de Investigación epidemiológica general y georreferenciada que permita conocer cuáles ERH tiene el país, donde se encuentran y que permita identificar factores de riesgo y otros determinantes sociales.	01	9002 APNOP	23.21.299	644,600	Instituto Nacional de Salud Centro Nacional de Epidemiología, Prevención y Control de Enfermedades
		Desarrollo de Investigación sobre accesibilidad a servicios de salud especializados y a tratamientos específicos.	01	9002 APNOP	23.27.1199	51,500	Instituto Nacional de Salud Centro Nacional de Epidemiología, Prevención y Control de Enfermedades



FORMATO 4 - MATRIZ DE FORMULACIÓN DEL PRESUPUESTO DEL PLAN ESPECÍFICO

Unidad Orgánica:

Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.

Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	fuentes de financiamiento	Categoría presupuestal	Código de la específica de gasto	Importe	Responsable
Mejorar la atención a las personas que		Desarrollo de Investigación sobre Calidad de Vida (CV) y Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en personas y familias con ERH.	01	9002 APNOP	23.27.1199	32,000	Instituto Nacional de Salud Centro Nacional de Epidemiología, Prevención y Control de Enfermedades
		Impulso de la vigilancia activa de personas con probables ERH mediante sistema de referencia y contrarreferencia en las regiones.	01	9002 APNOP	23.27.1199	200	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección General de Operaciones en Salud
		Capacitar al personal de la salud para la Promoción de la vigilancia activa de ERH mediante los servicios de Telemedicina (Teleinterconsultas, Teleconsultas, Teleorientación y Telemonitoreo) a través de las asistencias técnicas presenciales y/o virtuales.	01	9002 APNOP	2.3.2.8.1.1	72,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección General de Telesalud, Referencia y Urgencias
		Capacitar al profesional de la salud para atender con los servicios de Telemedicina (Teleinterconsultas, Teleconsultas, Telemonitoreos y Teleorientaciones) a los pacientes con ERH en la prevención, diagnóstico, tratamiento, cuidados paliativos y rehabilitación, a través de la Asistencia Técnica presencial y/o virtual.	01	9002 APNOP	2.3.2.8.1.1	126,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección General de Telesalud, Referencia y Urgencias
		Promoción de la Consejería genética como forma de prevención de nuevos casos de ERH	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	27,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
		Implementación y difusión de la importancia de la prevención secundaria a través de tamizaje neonatal de ERH	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	27,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección de Intervenciones por Curso de Vida y Cuidado Integral.



A. LUCCHETTI

Mejorar la atención a las personas que

FORMATO 4 - MATRIZ DE FORMULACIÓN DEL PRESUPUESTO DEL PLAN ESPECÍFICO

Unidad Orgánica:		Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.					
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	fuelle de financiamiento	Categoría presupuestal	Código de la específica de gasto	Importe	Responsable
padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.	Mejorar el acceso de las personas que padecen ERH, a una atención integral, con cuidados seguros y de calidad.	Impulso de la Prevención Terciaria, con equipos multidisciplinarios de las UPS-MR capacitados, orientados a alcanzar el mayor grado de funcionamiento e independencia de las personas con ERH.	01	9002 APNOP	23271099: Servicios diversos	7,500	Dirección de Prevención y Control de la Discapacidad - DGIESP
		Desarrollo de acciones informativas sobre la importancia del estudio genético familiar en aquellas patologías que lo requieran.	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	30,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Oficina General de Comunicaciones
		Desarrollo de acciones informativas para promover el uso de pruebas diagnósticas validadas en los Centros de Referencia /Excelencia para ERH	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	30,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Oficina General de Comunicaciones
		Gestión de la continuidad en la atención del paciente con ERH según etapa por ciclo de vida, de acuerdo a la normatividad vigente.	01	9002 APNOP	23.28.11	96,800	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección General de Operaciones en Salud
		Promoción de la importancia de la rehabilitación del paciente con ERH	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	10,000	Dirección General de Operaciones en Salud
				9002 APNOP	23.27.11.5	2,700	
				9002 APNOP	23.22.21	15,000	
				9002 APNOP	23.22.22	19,200	
		Promoción y fortalecimiento de la gestión de cuidados paliativos en pacientes con ERH	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	21,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
		Inclusión de la Telemedicina en la prevención, diagnóstico, tratamiento, cuidados paliativos y rehabilitación de pacientes con ERH		9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	48,000	Dirección General de Telesalud, Referencia y Urgencias
		Formación o fortalecimiento de Centros de Referencia de ERH, a Nivel Nacional.		9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	60,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección General de Operaciones en Salud



FORMATO 4 - MATRIZ DE FORMULACIÓN DEL PRESUPUESTO DEL PLAN ESPECÍFICO

Unidad Orgánica:		Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.					
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	fuelle de financiamiento	Categoría presupuestal	Código de la específica de gasto	Importe	Responsable
		Elaboración y aprobación de Guías de Práctica Clínica para las ERH más frecuentes en los Centros de Referencia		9002 APNOP	23.27.11.5	204,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección General de Operaciones en Salud Instituto Nacional de Salud
		Fortalecimiento de la gestión estratégica de los recursos disponibles para la atención de personas con ERH en todos los niveles de atención mediante la formación de Redes integradas de atención.	01	9002 APNOP	23.27.11.5	19,200	Dirección General de Operaciones en Salud
		Implementación de los procedimientos necesarios (Guías Farmacoterapéuticas) para la incorporación de Tecnología Sanitaria (productos farmacológicos, no farmacológicos y otros), necesaria para la atención de personas con ERH y su cobertura por las IAFAS correspondientes.	01	9002 APNOP	23.27.11.5	48,800	Dirección General de Operaciones en Salud
		Constitución y funcionamiento de la Comisión Consultiva Institucional del Ministerio de Salud, según lo dispuesto en el D.S. 004-2019-SA.	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	0	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
		Monitoreo de la constitución y funcionamiento de las Comisiones Consultivas Institucionales, por IAFAS; según lo dispuesto en el D.S. 004-2019-SA.	01	9002 APNOP		0	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
		Desarrollo de evaluación de Tecnologías Sanitarias necesarias para la atención de personas con ERH para ERH	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	288,000	Red Nacional de Evaluación de Tecnologías Sanitarias - RENETSA.



FORMATO 4 - MATRIZ DE FORMULACIÓN DEL PRESUPUESTO DEL PLAN ESPECÍFICO

Unidad Orgánica:		Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.					
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	fuelle de financiamiento	Categoría presupuestal	Código de la específica de gasto	Importe	Responsable
		Promoción y fortalecimiento de la farmacovigilancia y seguimiento farmacoterapéutico en pacientes con ERH	01	9002 APNOP		0	Dirección General de Medicamentos, Insumos y Drogas
		Conformación de la Red Integrada de Servicios de Salud de ERH a nivel nacional, regional y local para la atención integral de salud, en el marco de los sistemas de Referencia y Contrareferencia.	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	33,000	Dirección General de Operaciones en Salud Dirección General de Telesalud, Referencia y Urgencias
		Aprobación de presupuesto destinado a la atención integral de las ERH en el marco del Aseguramiento Universal en Salud	01	9002 APNOP	2.4.1 3.1.1 2.4.1 3.1.2	26,785,092	Fondo Intangible Solidario en Salud Seguro Integral de Salud
		Incorporar el producto: Atención integral de la persona que padece ERH, dentro del programa presupuestal de atención de Enfermedades No Transmisibles	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	18,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
		Suscripción de convenios, contratos o alianzas a nivel nacional e internacional para la cobertura de la atención integral (diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y cuidados paliativos) de las personas con ERH	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	18,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
	Estimular la participación de las	Elaboración y desarrollo de cronogramas anuales de trabajo y coordinación con la Sociedad Civil Organizada.	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	0	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.
		Organización de Redes de colaboración nacional e internacional para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y capacitación en ERH.	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	22,500	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.



FORMATO 4 - MATRIZ DE FORMULACIÓN DEL PRESUPUESTO DEL PLAN ESPECÍFICO

Unidad Orgánica:		Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas.					
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	fuelle de financiamiento	Categoría presupuestal	Código de la específica de gasto	Importe	Responsable
	personas que padecen ERH, sus familias y la sociedad civil organizada, en la articulación de las acciones a desarrollar.	Elaboración y difusión de Plan de acción de sensibilización sobre ERH en centros educativos con enfoque intercultural.	01	9002 APNOP	23.27.11.99 SERVICIOS DIVERSOS	18,000	Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Dirección de Promoción de la Salud
		Gestión y establecimiento de alianzas público-privadas nacional e internacional, con responsabilidad social en salud, que permita garantizar intervenciones en beneficio de la salud de las personas afectadas por ERH.	01	9002 APNOP			Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas. Oficina General de Cooperación Técnica Internacional
		TOTAL				29,311,592	



FORMATO 5 - MATRIZ DE SEGUIMIENTO DE METAS FÍSICAS Y PRESUPUESTALES
FASE DE FORMULACIÓN

Unidad Orgánica: Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas																			
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	Unidad de Medida	PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS 2021								PROGRAMACIÓN PRESUPUESTAL (S/.)							
				I trimestre		II trimestre		III trimestre		IV trimestre		I trimestre		II trimestre		III trimestre		IV trimestre	
				Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Ejecutado acumulado	% ejecución Presupuesto (PIA S/.)
Implementar un Sistema de información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas.		Implementación del Aplicativo para el Registro Nacional de Pacientes que padecen Enfermedades raras o huérfanas, en IPRESS según el ámbito de aplicación del presente documento normativo.	IPRESS que implementa Aplicativo	1		1		1				0.00		13000		13000		13000	0.00
		Desarrollo de acciones de sensibilización a la sociedad a través de las redes sociales, con participación de las asociaciones de pacientes	Acción	1		1		1		1		0.00		2,000		2,000		2,000	0.00
		Fortalecimiento de los espacios de difusión e información a nivel nacional, Regional y local sobre ERH	Acción	1		1						0.00		8,000		8,000			0.00
		Fortalecimiento de las alianzas estratégicas con otros actores para difusión de información sobre ERH	Acción	1		1						0.00		5,000		5,000			0.00
		Implementación del Observatorio Nacional de información sobre ERH que abarque aspectos clínicos, educativos, que permita generar perfiles epidemiológicos e informe sobre Centros de Referencia y otros de interés, para una adecuada toma de decisiones y provisión de recursos disponibles.	Observatorio Nacional de información sobre ERH			1						0.00				60,000			0.00
Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones.		Desarrollo de Cursos, Actividades académicas, Programas de Educación Médica Continua, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Programa de Capacitación	1		1		1		1		0.00		6,000		6,000		6,000	0.00
		Desarrollo de Currícula y programas de Capacitación, a ser incluidos en Prgrado de Ciencias de la Salud sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Programa de Capacitación	1								0.00				24,000			0.00
		Desarrollo de capacitaciones de Post grado, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH), gestión de rotaciones o pasantías en Centros de Referencia o Excelencia de ERH.	Capacitación			1				1		0.00				24,000			0.00
		Desarrollo de Curso Taller virtual/presencial sobre la Certificación de la discapacidad, dirigido a médicos que atienden a las personas con ERH.	Curso Taller			1						0.00				2,500			0.00
		Desarrollo de Investigación epidemiológica general y georreferenciada que permita conocer cuáles ERH tiene el país, donde se encuentran y que permita identificar factores de riesgo y otros determinantes sociales.	Informe			1				1		0.00		230,500					0.00
		Desarrollo de Investigación sobre accesibilidad a servicios de salud especializados y a tratamientos específicos.	Informe			1						0.00							0.00
		Desarrollo de Investigación sobre Calidad de Vida (CV) y Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVR) en personas y familias con ERH.	Informe			1						0.00							0.00
		Capacitación en Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH) de los responsables del componente de ERH.	Personal capacitado			1						0.00		12,000					0.00
		Promoción de la Consejería genética como forma de prevención de nuevos casos de ERH.	Acción					1				0.00				10,500			0.00
		Implementación y difusión de la importancia de la prevención secundaria a través de tamizaje neonatal de ERH	Acción					1				0.00				10,500			0.00
		Impulso de la Prevención Terciaria, con equipos multidisciplinarios de las UPS-MR capacitados, orientados a alcanzar el mayor grado de funcionamiento e independencia de las personas con ERH.	Acción					1				0.00					2,500		0.00
		Desarrollo de acciones informativas sobre la importancia del estudio genético familiar en aquellas patologías que lo requieren.	Acción					1				0.00				10,000			0.00
		Desarrollo de acciones informativas para promover el uso de pruebas diagnósticas validadas en los Centros de Referencia /Excelencia para ERH	Acción					1				0.00				10,000			0.00
		Gestión de la continuidad en la atención del paciente con ERH según etapa por ciclo de vida, de acuerdo a la normatividad vigente.	Acción	1		1		1		1		0.00		24,200		24,200		24,200	0.00
		Promoción de la importancia de la rehabilitación del paciente con ERH	Acción			1						0.00				46,900			0.00
		Promoción y fortalecimiento de la gestión de cuidados paliativos en pacientes con ERH	Acción			1						0.00				21,000			0.00
		Capacitar al personal de la salud para la Promoción de la vigilancia activa de ERH mediante los servicios de Telemedicina (Teleinterconsultas, Teleconsultas, Teleorientación y Telemonitoreo) a través de las asistencias técnicas presenciales y/o virtuales.	Región capacitada			1						0.00				24,000			0.00

Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud.



Mejorar el acceso de las personas que padecen ERH, a una atención integral, con cuidados seguros y de calidad.	Capacitar al profesional de la salud para atender con los servicios de Telemedicina (Teleinterconsultas, Teleconsultas, Telemonitoreos y Teleorientaciones) a los pacientes con ERH en la prevención, diagnóstico, tratamiento, cuidados paliativos y rehabilitación, a través de la Asistencia Técnica presencial y/o virtual.	Región atendida			1		1		1		0.00			21,000		21,000		21,000		0.00		
	Formación o fortalecimiento de Centros de Referencia de ERH, a Nivel Nacional.	Centro de Referencia en ERH			1						0.00			21,000						0.00		
	Elaboración y aprobación de Guías de Práctica Clínica para las ERH más frecuentes en los Centros de Referencia	Informe			1				1		0.00			30,000						0.00		
	Fortalecimiento de la gestión estratégica de los recursos disponibles para la atención de personas con ERH en todos los niveles de atención mediante la formación de Redes integradas de atención.	Informe			1				1		0.00			9,600						0.00		
	Implementación de los procedimientos necesarios (Guías Farmacoterapéuticas) para la incorporación de Tecnología Sanitaria (productos farmacológicos, no farmacológicos y otros), necesaria para la atención de personas con ERH y su cobertura por las IAFAS correspondientes.	Informe			1						0.00			16,800						0.00		
	Monitoreo de la constitución y funcionamiento de las Comisiones Consultivas Institucionales, por IAFAS; según lo dispuesto en el D.S. 004-2019-SA.	Informe	1		1		1		1		0.00	10,500	10,500	10,500	10,500	10,500	10,500	10,500	10,500	0.00		
	Desarrollo de evaluación de Tecnologías Sanitarias necesarias para la atención de personas con ERH para ERH	Informe	1		1		1		1		0.00	24,000	24,000	24,000	24,000	24,000	24,000	24,000	24,000	0.00		
	Promoción y fortalecimiento de la farmacovigilancia y seguimiento farmacoterapéutico en pacientes con ERH	Informe					1				0.00									0.00		
	Conformación de la Red Integrada de Servicios de Salud de ERH a nivel nacional, regional y local para la atención integral de salud, en el marco de los sistemas de Referencia y Contrareferencia; desde el primer nivel de atención	Informe					1		1		0.00				16,500		16,500		16,500		0.00	
	Aprobación de presupuesto destinado a la atención integral de las ERH en el marco del Aseguramiento Universal en Salud	Informe	1								0.00	8,928,364								0.00		
Estimular la participación de las personas que padecen ERH, sus familias y la sociedad civil organizada, en la articulación de las acciones a desarrollar.	Incorporar el producto: Atención integral de la persona que padece ERH, dentro del programa presupuestal de atención de Enfermedades No Transmisibles	Informe	1								0.00	18,000								0.00		
	Suscripción de convenios, contratos o alianzas a nivel nacional e internacional para la cobertura de la atención integral (diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y cuidados paliativos) de las personas con ERH	Informe			1						0.00		18,000							0.00		
	Elaboración y desarrollo de cronogramas anuales de trabajo y coordinación con la Sociedad Civil Organizada.	Cronograma anual	1								0.00									0.00		
	Organización de Redes de colaboración nacional e internacional para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y capacitación en ERH.	Informe	1				1				0.00									0.00		
	Elaboración y difusión de Plan de acción de sensibilización sobre ERH en centros educativos con enfoque intercultural.	Informe					1				0.00							18,000		0.00		
TOTAL PRESUPUESTO PIA S/.												9,281,564.00	406,000.00	166,200.00	122,200.00							



FORMATO 5 - MATRIZ DE SEGUIMIENTO DE METAS FÍSICAS Y PRESUPUESTALES
FASE DE FORMULACIÓN

Unidad Orgánica: Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas																			
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	Unidad de Medida	PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS 2022								PROGRAMACIÓN PRESUPUESTAL (S/.)							
				I trimestre		II trimestre		III trimestre		IV trimestre		Anual		I trimestre		II trimestre		III trimestre	
				Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	% de avance Meta Física Anual		Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado
Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.	Implementar un Sistema de información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas.	Actualización de Listado cada 2 años	Listado de ERH	1								0.00		24,000					0.00
		Desarrollo de acciones de sensibilización a la sociedad a través de las redes sociales, con participación de las asociaciones de pacientes	Acción	1						2		0.00		14,000					0.00
		Fortalecimiento de los espacios de difusión e información a nivel nacional, Regional y Local sobre ERH	Acción	1						2		0.00		20,000					0.00
		Fortalecimiento de las alianzas estratégicas con otros actores para difusión de información sobre ERH	Acción	1						1		0.00		7,000					0.00
		Actualización del Observatorio Nacional de información sobre ERH que abarque aspectos clínicos, educativos, que permita generar perfiles epidemiológicos e informe sobre Centros de Referencia y otros de interés, para una adecuada toma de decisiones y provisión de recursos	Observatorio Nacional de información sobre ERH			1						0.00			20,000				0.00
	Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones.	Desarrollo de Cursos, Actividades académicas, Programas de Educación Médica Continua, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Programa de Capacitación									0.00		24,000				24,000	0.00
		Desarrollo de capacitaciones de Post grado, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH), gestión de Rotaciones o Pasantías en Centros de Referencia o Excelencia de ERH.	Capacitación									0.00				24,000			0.00
		Desarrollo de Curso Taller virtual/presencial sobre la Certificación de la discapacidad, dirigido a médicos que atienden a las personas con ERH.	Curso Taller									0.00						2,500	0.00
		Desarrollo de Investigación epidemiológica general y georreferenciada que permita conocer cuáles ERH tiene el país, donde se encuentran y que permita identificar factores de riesgo y otros determinantes sociales.	Informe									0.00		183,600					0.00
		Desarrollo de Investigación sobre accesibilidad a servicios de salud especializados y a tratamientos específicos.	Informe									0.00		32,000					0.00
		Desarrollo de Investigación sobre Calidad de Vida (CV) y Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en personas y familias con ERH.	Informe									0.00		32,000					0.00
	Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.	Impulso de la vigilancia activa de personas con probables ERH mediante sistema de referencia y contrarreferencia en las regiones.	Acción	1		1		1		1		0.00		200		200		200	0.00
		Capacitar al personal de la salud para la Promoción de la vigilancia activa de ERH mediante los servicios de Telemedicina (Teleinterconsultas, Teleconsultas, Teleorientación y Telemonitoreo) a través de las asistencias técnicas presenciales y/o virtuales.	Región Capacitada			1						0.00				24,000			0.00
		Promoción de la Consejería genética como forma de prevención de nuevos casos de ERH	Acción			1						0.00							0.00
		Implementación y difusión de la importancia de la prevención secundaria a través de tamizaje neonatal de ERH	Acción					1				0.00							0.00
		Impulso de la Prevención Terciaria, con equipos multidisciplinarios de las UPS-MR capacitados, orientados a alcanzar el mayor grado de funcionamiento e independencia de las personas con ERH.	Acción					1				0.00				2,500			0.00



Mejorar el acceso de las personas que padecen ERH, a una atención integral, con cuidados seguros y de calidad.	Desarrollo de acciones informativas sobre la importancia del estudio genético familiar en aquellas patologías que lo requieran.	Acción					1				0.00					10,000			0.00	
	Desarrollo de acciones informativas para promover el uso de pruebas diagnósticas validadas en los Centros de Referencia /Excelencia para ERH	Acción					1				0.00					10,000			0.00	
	Gestión de la continuidad en la atención del paciente con ERH según etapa por ciclo de vida, de acuerdo a la normatividad vigente.	Acción	1		1		1		1		0.00	24,200		24,200		24,200		24,200	0.00	
	Elaboración y aprobación de Guías de Práctica Clínica para las ERH más frecuentes en los Centros de Referencia	Informe			1				1		0.00	24,000		24,000		24,000		24,000	0.00	
	Desarrollo de evaluación de Tecnologías Sanitarias necesarias para la atención de personas con ERH para ERH	Informe	1		1		1		1		0.00	24,000		24,000		24,000		24,000	0.00	
	Promoción y fortalecimiento de la farmacovigilancia y seguimiento farmacoterapéutico en pacientes con ERH	Informe					1				0.00								0.00	
	Conformación de la Red Integrada de Servicios de Salud de ERH a nivel nacional, regional y local para la atención integral de salud, en el marco de los sistemas de Referencia y Contrareferencia.	Informe			1				1		0.00								0.00	
Estimular la participación de las personas que padecen ERH, sus familias y la sociedad civil organizada, en la articulación de las acciones a desarrollar.	Aprobación de presupuesto destinado a la atención integral de las ERH en el marco del Aseguramiento Universal en Salud	Informe	1								0.00	8,928,364							0.00	
	Elaboración y desarrollo de cronogramas anuales de trabajo y coordinación con la Sociedad Civil Organizada.	Cronograma anual							1		0.00								0.00	
	Organización de Redes de colaboración nacional e internacional para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y capacitación en ERH.	Informe							1		0.00						22,500		0.00	
	Elaboración y difusión de Plan de acción de sensibilización sobre ERH en centros educativos con enfoque intercultural.	Informe							1		0.00								0.00	
	Gestión y establecimiento de alianzas público-privadas nacional e internacional, con responsabilidad social en salud, que permita garantizar intervenciones en beneficio de la salud de las personas afectadas por ERH.	Informe							1		0.00								0.00	
TOTAL PRESUPUESTO PIA S/.												9,337,364.00		140,400.00		121,400.00		94,900.00		



por curso de vida.	Mejorar el acceso de las personas que padecen ERH, a una atención integral, con cuidados seguros y de calidad.	Desarrollo de acciones informativas para promover el uso de pruebas diagnósticas validadas en los Centros de Referencia /Excelencia para ERH	Acción			1					0.00				10,000			0.00		
		Gestión de la continuidad en la atención del paciente con ERH según etapa por ciclo de vida, de acuerdo a la normatividad vigente.	Acción	1				1				0.00						0.00		
		Promoción de la importancia de la rehabilitación del paciente con ERH	Acción			1						0.00			20,000			0.00		
		Promoción y fortalecimiento de la gestión de cuidados paliativos en pacientes con ERH	Acción			1						0.00						0.00		
		Inclusión de la Telemedicina en la prevención, diagnóstico, tratamiento, cuidados paliativos y rehabilitación de pacientes con ERH	Informe	1				1				0.00						0.00		
		Formación o fortalecimiento de Centros de Referencia de ERH, a Nivel Nacional.	Centro de Referencia en ERH			1						0.00						0.00		
		Elaboración y aprobación de Guías de Práctica Clínica para las ERH más frecuentes en los Centros de Referencia	Informe			1		1				0.00			24,000		24,000	0.00		
		Fortalecimiento de la gestión estratégica de los recursos disponibles para la atención de personas con ERH en todos los niveles de atención mediante la formación de Redes integradas de atención.	Informe									0.00			9,600			0.00		
		Implementación de los procedimientos necesarios (Guías Farmacoterapéuticas) para la incorporación de Tecnología Sanitaria (productos farmacológicos, no farmacológicos y otros), necesaria para la atención de personas con ERH y su cobertura por las IAFAS correspondientes.	Informe			1						0.00			16,000		16,000	0.00		
		Monitoreo de la constitución y funcionamiento de las Comisiones Consultivas Institucionales, por IAFAS; según lo dispuesto en el D.S. 004-2019-SA.	Informe			1						0.00						0.00		
		Desarrollo de evaluación de Tecnologías Sanitarias necesarias para la atención de personas con ERH para ERH	Informe	1		1						0.00	24,000	24,000	24,000	24,000	24,000	0.00		
		Promoción y fortalecimiento de la farmacovigilancia y seguimiento farmacoterapéutico en pacientes con ERH	Informe	1		1		1		1		0.00							0.00	
	Aprobación de presupuesto destinado a la atención integral de las ERH en el marco del Aseguramiento Universal en Salud	Informe	1								0.00	8,928,364						0.00		
	Estimular la participación de las personas que padecen ERH, sus familias y la sociedad civil organizada, en la articulación de las acciones a desarrollar.	Elaboración y desarrollo de cronogramas anuales de trabajo y coordinación con la Sociedad Civil Organizada.	Cronograma anual						1		0.00							0.00		
		Elaboración y difusión de Plan de acción de sensibilización sobre ERH en centros educativos con enfoque intercultural.	Informe						1		0.00							0.00		
	TOTAL PRESUPUESTO PIA S/.											9,264,864.00		194,600.00		175,500.00		85,000.00		



FORMATO 5 - MATRIZ DE SEGUIMIENTO DE METAS FÍSICAS Y PRESUPUESTALES
FASE DE FORMULACIÓN

Unidad Orgánica: Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas																			
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	Unidad de Medida	PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS 2023								PROGRAMACIÓN PRESUPUESTAL (\$/.)							
				I trimestre		II trimestre		III trimestre		IV trimestre		I trimestre		II trimestre		III trimestre		IV trimestre	
				Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Programado	Ejecutado	Ejecutado acumulado	% ejecución Presupuesto (PIA S/.)
Implementar un Sistema de información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas.		Desarrollo de acciones de sensibilización a la sociedad a través de las redes sociales, con participación de las asociaciones de pacientes	Acción	1						2		0.00		14000					0.00
		Fortalecimiento de los espacios de difusión e información a nivel nacional y Regional sobre ERH	Acción	1						2		0.00		20000	19500				0.00
		Fortalecimiento de los espacios de difusión a nivel local sobre ERH	Acción	1						1		0.00							0.00
Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones.		Actualización del Observatorio Nacional de información sobre ERH que abarque aspectos clínicos, educativos, que permita generar perfiles epidemiológicos e informe sobre Centros de Referencia y otros de interés, para una adecuada toma de decisiones y provisión de recursos disponibles.	Observatorio Nacional de información sobre ERH			1						0.00		20000					0.00
		Desarrollo de Cursos, Actividades académicas, Programas de Educación Médica Continua, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Programa de Capacitación	1		1		1		1		0.00		24,000					0.00
		Desarrollo de currícula y programas de Capacitación a ser incluidos en pregrado de Ciencias de la Salud sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Informe			1						0.00		24,000		24,000			0.00
		Desarrollo de capacitaciones de Post grado, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH), gestión de Rotaciones o Pasantías en Centros de Referencia o Excelencia de ERH.	Capacitación					1				0.00				24,000			0.00
		Desarrollo de Curso Taller sobre la Certificación de la discapacidad, dirigido a profesionales de la salud que atienden a las personas con ERH.	Curso Taller					1				0.00				24,000			0.00
		Desarrollo de Investigación epidemiológica general y georreferenciada que permita conocer cuáles ERH tiene el país, donde se encuentran y que permita identificar factores de riesgo y otros determinantes sociales.	Informe	1		1						0.00		230,500					0.00
		Desarrollo de Investigación sobre accesibilidad a servicios de salud especializados y a tratamientos específicos.	Informe					1				0.00				19,500			0.00
		Desarrollo de Investigación sobre Calidad de Vida (CV) y Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRSL) en personas y familias con ERH.	Informe			1						0.00							0.00
		Impulso de la vigilancia activa de personas con probables ERH mediante sistema de referencia y contrarreferencia en las regiones.	Acción					1				0.00							0.00
		Capacitar al personal de la salud para la Promoción de la vigilancia activa de ERH mediante los servicios de Telemedicina (Teleinterconsultas, Teleconsultas, Teleorientación y Telemonitoreo) a través de las asistencias técnicas presenciales y/o virtuales.	Región Capacitada			1						0.00		24,000					0.00
Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud		Capacitar al profesional de la salud para atender con los servicios de Telemedicina (Teleinterconsultas, Teleconsultas, Telemonitoreos y Teleorientaciones) a los pacientes con ERH en la prevención, diagnóstico, tratamiento, cuidados paliativos y rehabilitación, a través de la Asistencia Técnica presencial y/o virtual.	Región atendida			1		1		1		0.00		21,000		21,000		21,000	0.00
		Promoción de la Consejería genética como forma de prevención de nuevos casos de ERH	Acción					1				0.00		16,500					0.00
		Implementación y difusión de la importancia de la prevención secundaria a través de tamizaje neonatal de ERH	Acción					1				0.00				16,500			0.00
		Impulso de la Prevención Terciaria, con equipos multidisciplinares de las UPS-MR capacitados, orientados a alcanzar el mayor grado de funcionamiento e independencia de las personas con ERH.	Acción	1								0.00				2,500			0.00
		Desarrollo de acciones informativas sobre la importancia del estudio genético familiar en aquellas patologías que lo requieran.	Acción			1						0.00				10,000			0.00



A. LUCCHETTI



FORMATO 5 - MATRIZ DE SEGUIMIENTO DE METAS FÍSICAS Y PRESUPUESTALES
FASE DE FORMULACIÓN

Unidad Orgánica: Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas																						
Objetivo General del Plan	Objetivo específico del Plan	Actividad Operativa	Unidad de Medida	PROGRAMACIÓN DE METAS FÍSICAS 2024								PROGRAMACIÓN PRESUPUESTAL (S/.)										
				I trimestre		II trimestre		III trimestre		IV trimestre		Anual	I trimestre		II trimestre		III trimestre		IV trimestre			% ejecución Presupuesto (PIA S/.)
				Progra mado	Ejecuta do	Progra mado	Ejecuta do	Progra mado	Ejecuta do	Progra mado	Ejecuta do	% de avance Meta Física Anual	Programado	Ejecuta do	Programado	Ejecuta do	Programado	Ejecuta do	Programado	Ejecuta do	Ejecutado acumulado	
Implementar un Sistema de información epidemiológica y de gestión de las Enfermedades Raras y Huérfanas.		Desarrollo de acciones de sensibilización a la sociedad a través de las redes sociales, con participación de las asociaciones de pacientes	Acción	1					2		0.00	14,000								0.00		
		Fortalecimiento de los espacios de difusión e información a nivel nacional y Regional sobre ERH	Acción	1					2		0.00	20,000		19,500						0.00		
		Fortalecimiento de los espacios de difusión a nivel local sobre ERH	Acción			1					0.00			20,000						0.00		
		Actualización del Observatorio Nacional de Información sobre ERH que abarque aspectos clínicos, educativos, que permita generar perfiles epidemiológicos e informe sobre Centros de Referencia y otros de interés, para una adecuada toma de decisiones y provisión de recursos disponibles.	Observatorio Nacional de Información sobre ERH	1		1		1		1	0.00	24,000								0.00		
Impulsar la formación y capacitación de profesionales de la salud en Enfermedades Raras y Huérfanas y promover el desarrollo de investigaciones.		Desarrollo de Cursos, Actividades académicas, Programas de Educación Médica Continua, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH).	Programa de Capacitación			1					0.00	24,000				24,000			0.00			
		Desarrollo de currícula y programas de Capacitación a ser incluidos en pregrado de Ciencias de la Salud sobre Enfermedades Raas y Huérfanas (ERH)	Informe					1			0.00					24,000			0.00			
		Desarrollo de capacitaciones de Post grado, sobre Enfermedades Raras y Huérfanas (ERH), gestión de Rotaciones o Pasantías en Centros de Referencia o Excelencia de ERH.	Capacitación					1			0.00					24,000			0.00			
		Desarrollo de Curso Taller sobre la Certificación de la discapacidad, dirigido a profesionales de la salud que atienden a las personas con ERH.	Curso Taller	1		1					0.00	230,500							0.00			
		Desarrollo de Investigación epidemiológica general y georreferenciada que permita conocer cuáles ERH tiene el país, donde se encuentran y que permita identificar factores de riesgo y otros determinantes sociales.	Informe					1			0.00					19,500			0.00			
		Desarrollo de Investigación sobre accesibilidad a servicios de salud especializados y a tratamientos específicos.	Informe			1					0.00								0.00			
		Desarrollo de investigación sobre Calidad de Vida (CV) y Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en personas y familias con ERH.	Informe			1					0.00								0.00			



Mejorar la atención a las personas que padecen enfermedades raras y huérfanas para contribuir a la disminución de la morbilidad y la mejora de su calidad de vida, a través del cuidado integral de la salud por curso de vida.	Impulso de la vigilancia activa de personas con probables ERH mediante sistema de referencia y contrarreferencia en las regiones.	Acción			1					0.00		2,400					0.00
	Promoción de la Consejería genética como forma de prevención de nuevos casos de ERH	Acción				1				0.00				16,500			0.00
	Implementación y difusión de la importancia de la prevención secundaria a través de tamizaje neonatal de ERH	Acción				1				0.00				2,500			0.00
	Impulso de la Prevención Terciaria, con equipos multidisciplinarios de las UPS-MR capacitados, orientados a alcanzar el mayor grado de funcionamiento e independencia de las personas con ERH.	Acción				1				0.00				10,000			0.00
	Desarrollo de acciones informativas sobre la importancia del estudio genético familiar en aquellas patologías que lo requieran.	Acción				1				0.00				10,000			0.00
	Desarrollo de acciones informativas para promover el uso de pruebas diagnósticas validadas en los Centros de Referencia /Excelencia para ERH	Acción	1			1				0.00							0.00
	Gestión de la continuidad en la atención del paciente con ERH según etapa por ciclo de vida, de acuerdo a la normatividad vigente.	Acción			1					0.00		20,000					0.00
	Promoción de la importancia de la rehabilitación del paciente con ERH	Acción			1					0.00							0.00
	Promoción y fortalecimiento de la gestión de cuidados paliativos en pacientes con ERH	Acción	1			1				0.00							0.00
	Inclusión de la Telemedicina en la prevención, diagnóstico, tratamiento, cuidados paliativos y rehabilitación de pacientes con ERH	Informe			1					0.00							0.00
	Formación o fortalecimiento de Centros de Referencia de ERH, a Nivel Nacional.	Centro de Referencia en ERH			1			1		0.00		24,000			24,000		0.00
	Elaboración y aprobación de Guías de Práctica Clínica para las ERH más frecuentes en los Centros de Referencia	Informe			1					0.00		9,600					0.00
	Fortalecimiento de la gestión estratégica de los recursos disponibles para la atención de personas con ERH en todos los niveles de atención mediante la formación de Redes integradas de atención.	Informe			1					0.00		16,000			16,000		0.00
	Implementación de los procedimientos necesarios (Guías Farmacoterapéuticas) para la incorporación de Tecnología Sanitaria (productos farmacológicos, no farmacológicos y otros), necesaria para la atención de personas con ERH y su cobertura por las IAFAS correspondientes.	Informe	1		1					0.00							0.00
	Monitoreo de la constitución y funcionamiento de las Comisiones Consultivas Institucionales, por IAFAS; según lo dispuesto en el D.S. 004-2019-SA.	Informe	1		1		1	1		0.00	24,000	24,000		24,000	24,000		0.00
	Desarrollo de evaluación de Tecnologías Sanitarias necesarias para la atención de personas con ERH para ERH	Informe				1				0.00				0			0.00
	Promoción y fortalecimiento de la farmacovigilancia y seguimiento farmacoterapéutico en pacientes con ERH	Informe	1							0.00	8,928,364						0.00
Estimular la participación de las personas que padecen ERH, sus familias y la sociedad civil organizada, en la articulación de las acciones a desarrollar.	Aprobación de presupuesto destinado a la atención integral de las ERH en el marco del Aseguramiento Universal en Salud	Informe						1		0.00							0.00
	Elaboración y desarrollo de cronogramas anuales de trabajo y coordinación con la Sociedad Civil Organizada.	Cronograma anual						1		0.00							0.00
	Elaboración y difusión de Plan de acción de sensibilización sobre ERH en centros educativos con enfoque intercultural.	Informe						1		0.00							0.00
TOTAL PRESUPUESTO PIA S/.											9,264,864.00	135,500.00		154,500.00		64,000.00	



DIRECTIVA ADMINISTRATIVA N° 327 – MINSA/DGIESP-2022

DIRECTIVA ADMINISTRATIVA QUE ESTABLECE LOS LINEAMIENTOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS DE ALTO COSTO Y LA ESTIMACIÓN DEL UMBRAL DE MEDICAMENTOS DE ALTO COSTO PARA LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS



DIRECTIVA ADMINISTRATIVA N° 327 – MINSA/DGIESP-2022
DIRECTIVA ADMINISTRATIVA QUE ESTABLECE LOS LINEAMIENTOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS DE ALTO COSTO Y LA ESTIMACIÓN DEL UMBRAL DE MEDICAMENTOS DE
ALTO COSTO PARA LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

I. FINALIDAD

Contribuir a la sostenibilidad del financiamiento de las atenciones de salud de las personas que padecen enfermedades raras o huérfanas, a través de la definición de lineamientos para la determinación de dichas enfermedades, y de la estimación de los umbrales de medicamentos para su tratamiento, en el marco de la Ley N° 29698, Ley que declara de interés nacional y preferente atención el tratamiento de personas que padecen enfermedades raras o huérfanas.

II. OBJETIVO

Establecer los lineamientos para la determinación de las enfermedades raras o huérfanas de alto costo y la estimación del umbral de medicamentos de alto costo para las enfermedades raras o huérfanas.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

El presente documento técnico es de aplicación y obligatorio cumplimiento, en los órganos y unidades orgánicas del Ministerio de Salud, las Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud (IPRESS) de las Direcciones Regionales de Salud (DIRESAS), Gerencias Regionales de Salud (GERESAS) o las que hagan sus veces, en las Direcciones de Redes Integradas de Salud (DIRIS), así como en las Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud (IPRESS) y Unidades de Gestión de IPRESS (UGIPRESS) de EsSalud, las Sanidades de las Fuerzas Armadas y las Sanidades de la Policía Nacional del Perú.

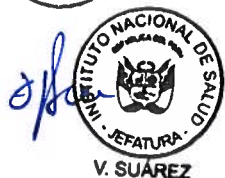
IV. BASE LEGAL

- Ley N° 26842, Ley General de Salud, y sus modificatorias.
- Ley N° 29698, Ley que declara de interés nacional y preferente atención el tratamiento de las personas que padecen enfermedades raras o huérfanas.
- Ley N° 30895, Ley que fortalece la Función Rectora del Ministerio de Salud.
- Decreto Legislativo N° 1161, Ley de Organización y Funciones del Ministerio de Salud y sus modificatorias.
- Decreto Supremo N° 008-2017-SA, que aprueba el Reglamento de Organización y Funciones del Ministerio de Salud y sus modificatorias.
- Decreto Supremo N° 004-2019-SA, que aprueba el Reglamento de la Ley N° 29698, Ley que declara de Interés Nacional y Preferente Atención el Tratamiento de Personas que padecen Enfermedades Raras o Huérfanas.
- Resolución Ministerial N° 230-2020-MINSA, que aprueba el Documento Técnico: Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas.

V. DISPOSICIONES GENERALES

5.1. DEFINICIONES OPERATIVAS

- 5.1.1. Comisión Consultiva Institucional:** Es el órgano colegiado de carácter funcional, creado mediante acto resolutivo por el Ministerio de Salud, Gobiernos Regionales, Seguro Social de Salud-EsSalud, la Sanidad de las Fuerzas Armadas o la Sanidad de la Policía Nacional del Perú, el cual se encuentra conformado por un grupo de profesionales médicos especialistas, de reconocida capacidad y experiencia; encargada de evaluar el diagnóstico y/o tratamiento de las enfermedades raras y



DIRECTIVA ADMINISTRATIVA N° 327 – MINSA/DGIESP-2022
DIRECTIVA ADMINISTRATIVA QUE ESTABLECE LOS LINEAMIENTOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS DE ALTO COSTO Y LA ESTIMACIÓN DEL UMBRAL DE MEDICAMENTOS DE
ALTO COSTO PARA LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

huérfanas (ERH) de alto costo propuesto por la institución prestadora de servicios de salud (IPRESS) pública a cargo del paciente afiliado a una institución administradora de fondos de aseguramiento en salud (IAFAS) pública.

- 5.1.2. Enfermedades raras o huérfanas:** Son aquellas enfermedades, incluidas las de origen genético, con peligro de muerte o de invalidez crónica, que tienen una frecuencia baja, presentan muchas dificultades para ser diagnosticadas y efectuar su seguimiento, tienen un origen desconocido en la mayoría de los casos que conllevan múltiples problemas sociales y con escasos datos epidemiológicos.
- 5.1.3. Enfermedad rara o huérfana de alto costo:** Es aquella condición contenida en el Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas, aprobado por Resolución Ministerial N° 230-2020-MINSA o la que haga sus veces, que pueda generar impacto financiero en la institución administradora de fondos de aseguramiento en salud (IAFAS) pública.
- 5.1.4. Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas:** Es el conjunto de diagnósticos considerados como enfermedades raras o huérfanas, y que se sustenta sobre la base metodológica propuesta por el Ministerio de Salud. Este listado está aprobado mediante Resolución Ministerial N° 230-2020-MINSA, y la Autoridad de Salud la actualiza cuando lo considere necesario.
- 5.1.5. Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas de alto costo:** Es el conjunto de diagnósticos considerados como enfermedades raras o huérfanas de alto costo, los cuales se encuentran contenidas en el Anexo N° 1 de la presente Directiva Administrativa.
- 5.1.6. Umbral de los medicamentos de alto costo para las enfermedades raras o huérfanas:** Corresponde al valor sobre el cual el tratamiento anual del paciente con un producto farmacéutico para enfermedades raras o huérfanas es considerado de alto costo y es representado en Unidades Impositivas Tributarias (UIT).

VI. DISPOSICIONES ESPECÍFICAS

6.1. LINEAMIENTOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS DE ALTO COSTO



Los lineamientos para la determinación de enfermedades raras o huérfanas de alto costo establecen directrices para su aplicación y pueden ser actualizados cuando la autoridad nacional de salud lo considere necesario.

El listado de las enfermedades raras o huérfanas de alto costo se ha determinado como resultado de la aplicación de los siguientes lineamientos:

a) Lineamiento 1: Identificación de las enfermedades raras o huérfanas de alto costo.

Este lineamiento se aplicó identificando las enfermedades raras o huérfanas que generan mayor uso de recursos financieros en las IAFAS públicas, las cuales pueden afectar la sostenibilidad financiera del sistema de salud. Como resultado se obtuvo el listado conformado por 76 diagnósticos, estos conforman el Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas de Alto Costo, los cuales se encuentran detallados en el Anexo N° 1.



b) Lineamiento 2: Determinación de las enfermedades raras o huérfanas de alto costo que están sujetas a la evaluación de la Comisión Consultiva Institucional.

Las enfermedades raras o huérfanas de alto costo serán evaluadas por la Comisión Consultiva Institucional, disponiéndose que los pacientes correspondientes a los diagnósticos de malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas (CIE-10: Categoría Q00-Q99) que suelen necesitar tratamiento médico o quirúrgico en



DIRECTIVA ADMINISTRATIVA N° 327- MINSA/DGIESP-2022
DIRECTIVA ADMINISTRATIVA QUE ESTABLECE LOS LINEAMIENTOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS DE ALTO COSTO Y LA ESTIMACIÓN DEL UMBRAL DE MEDICAMENTOS DE
ALTO COSTO PARA LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

el periodo inmediato al nacimiento, deben ser atendidas sin demora, en el marco de la normatividad existente y sin necesidad de la evaluación del CCI.

6.2. UMBRAL PARA LOS MEDICAMENTOS DE ALTO COSTO PARA LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

El umbral de los medicamentos de alto costo para las enfermedades raras o huérfanas de alto costo es de ocho (8) Unidades Impositivas Tributarias (UIT). La actualización del umbral se realiza cada dos (2) años.

6.3. PROCEDIMIENTO DE LAS IPRESS PÚBLICAS PARA SOLICITAR OPINIÓN A LA COMISIÓN CONSULTIVA INSTITUCIONAL A LA QUE CORRESPONDEN

6.3.1. Aplicación del Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas de Alto Costo.

Ante el caso de un paciente diagnosticado con una enfermedad rara o huérfana, la Institución Prestadora de Servicios de Salud (IPRESS) revisa el Listado de enfermedades raras o huérfanas de alto costo, según el Anexo N° 1 de la presente Directiva Administrativa.

6.3.2. Aplicación de criterios para que la IPRESS pública solicite opinión a la Comisión Consultiva Institucional a la que pertenece

- a) Estos criterios son aplicados por la IPRESS pública cuando indica un producto farmacéutico para la atención de un afiliado de una IAFAS pública con una patología que se encuentra en el Anexo 1 del presente Documento Técnico y que esta patología no esté comprendida en los códigos CIE-10 de las Categorías Q00 al Q99:
 - i. El costo anual del tratamiento por paciente con el producto farmacéutico supera el umbral para los medicamentos de alto costo.
 - ii. La administración del tratamiento con el producto farmacéutico tiene una duración igual o mayor a un año.
- b) Cuando la IPRESS pública verifica el cumplimiento de los criterios señalados en el literal a) solicita opinión a la Comisión Consultiva Institucional, en relación con el diagnóstico y el tratamiento propuesto para la atención del afiliado a la IAFAS pública con el producto farmacéutico.
- c) Cuando el tratamiento propuesto por la IPRESS pública al afiliado de una IAFAS pública no cumpla con los criterios para ser evaluados por la Comisión Consultiva Institucional, este tratamiento está sujeto a los procedimientos establecidos por la IAFAS públicas para su financiamiento y la normativa vigente.

VII. RESPONSABILIDADES

7.1. Nivel Nacional

El MINSA, a través de la Dirección General de Intervenciones Estratégicas en Salud Pública (DGIESP) es responsable de difundir la presente Directiva Administrativa hasta el nivel regional, así como brindar asistencia técnica, y supervisar su implementación y cumplimiento.

7.2. Nivel Regional

Los Gobiernos Regionales, a través de las Direcciones Regionales de Salud, Gerencias Regionales de Salud o las que hagan sus veces a nivel regional, así como las Direcciones



DIRECTIVA ADMINISTRATIVA N° 327 - MINSA/DGIESP-2022
DIRECTIVA ADMINISTRATIVA QUE ESTABLECE LOS LINEAMIENTOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS DE ALTO COSTO Y LA ESTIMACIÓN DEL UMBRAL DE MEDICAMENTOS DE
ALTO COSTO PARA LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

Anexo N° 1
Listado de enfermedades raras o huérfanas de alto costo.

Código CIE-10		Título
Categoría	Sub categoría	
A81	A810	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
A81	A812	Leucoencefalopatía multifocal progresiva
D55	D558	Otras anemias debidas a trastornos enzimáticos
D67	D67X	Deficiencia hereditaria del factor IX
D68	D681	Deficiencia hereditaria del factor XI
D76	D761	Linfocitosis hemofagocítica
D80	D800	Hipogammaglobulinemia hereditaria
D80	D803	Deficiencia selectiva de subclases de la inmunoglobulina G [IgG]
D80	D805	Inmunodeficiencia con incremento de inmunoglobulina M [IgM]
D80	D808	Otras inmunodeficiencias con predominio de defectos de los anticuerpos
D80	D809	Inmunodeficiencia con predominio de defectos de los anticuerpos, no especificada
D81	D819	Inmunodeficiencia combinada, no especificada
D82	D820	Síndrome de Wiskott-Aldrich
D82	D821	Síndrome de Di George
D82	D824	Síndrome de hiperinmunoglobulina E [IgE]
D82	D829	Inmunodeficiencia asociada con defectos mayores no especificados
D83	D830	Inmunodeficiencia variable común con predominio de anomalías en el número y la función de los linfocitos B
D83	D832	Inmunodeficiencia variable común con autoanticuerpos anti-B o anti-T
D83	D839	Inmunodeficiencia variable común, no especificada
D84	D840	Defecto de la función del antígeno-1 del linfocito [LFA-1]
D84	D848	Otras inmunodeficiencias especificadas
D84	D849	Inmunodeficiencia, no especificada
E72	E720	Trastornos del transporte de los aminoácidos
E74	E744	Trastornos del metabolismo del piruvato y de la gluconeogénesis
E75	E752	Otras esfingolipidoses
E75	E753	Esfingolipidoses, no especificada
E80	E802	Otras porfirias
E84	E840	Fibrosis quística con manifestaciones pulmonares
G04	G048	Otras encefalitis, mielitis y encefalomielitis
G11	G113	Ataxia cerebelosa con reparación defectuosa del ADN
G12	G120	Atrofia muscular espinal infantil, tipo I (Werdnig-Hoffman)
G12	G129	Atrofia muscular espinal, sin otra especificación
G23	G239	Enfermedad degenerativa de los núcleos de la base, no especificada
G35	G35X	Esclerosis múltiple
G36	G369	Desmielinización diseminada aguda, sin otra especificación
G61	G610	Síndrome de Guillain-Barré
I45	I458	Otros trastornos especificados de la conducción



DIRECTIVA ADMINISTRATIVA N° 327- MINSA/DGIESP-2022
DIRECTIVA ADMINISTRATIVA QUE ESTABLECE LOS LINEAMIENTOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS DE ALTO COSTO Y LA ESTIMACIÓN DEL UMBRAL DE MEDICAMENTOS DE
ALTO COSTO PARA LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

de Redes Integradas de Salud de Lima Metropolitana, son responsables de la difusión de la presente Directiva Administrativa en su jurisdicción, así como de la asistencia técnica, implementación, monitoreo, y supervisión a nivel de las Redes de Salud y en las Unidades Gestión de IPRESS (UGIPRESS) o las que hagan sus veces.

7.3. Nivel Local

Las Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud (IPRESS) y las Unidades Gestión de IPRESS (UGIPRESS) o las que hagan sus veces, son responsables de la implementación y aplicación de la presente Directiva Administrativa, en lo que corresponda

VIII. ANEXOS

Anexo N° 1. Listado de enfermedades raras o huérfanas de alto costo.

Anexo N° 2. Flujograma del procedimiento para determinar los casos en que la IPRESS pública solicita opinión a la Comisión Consultiva Institucional a la que pertenece.

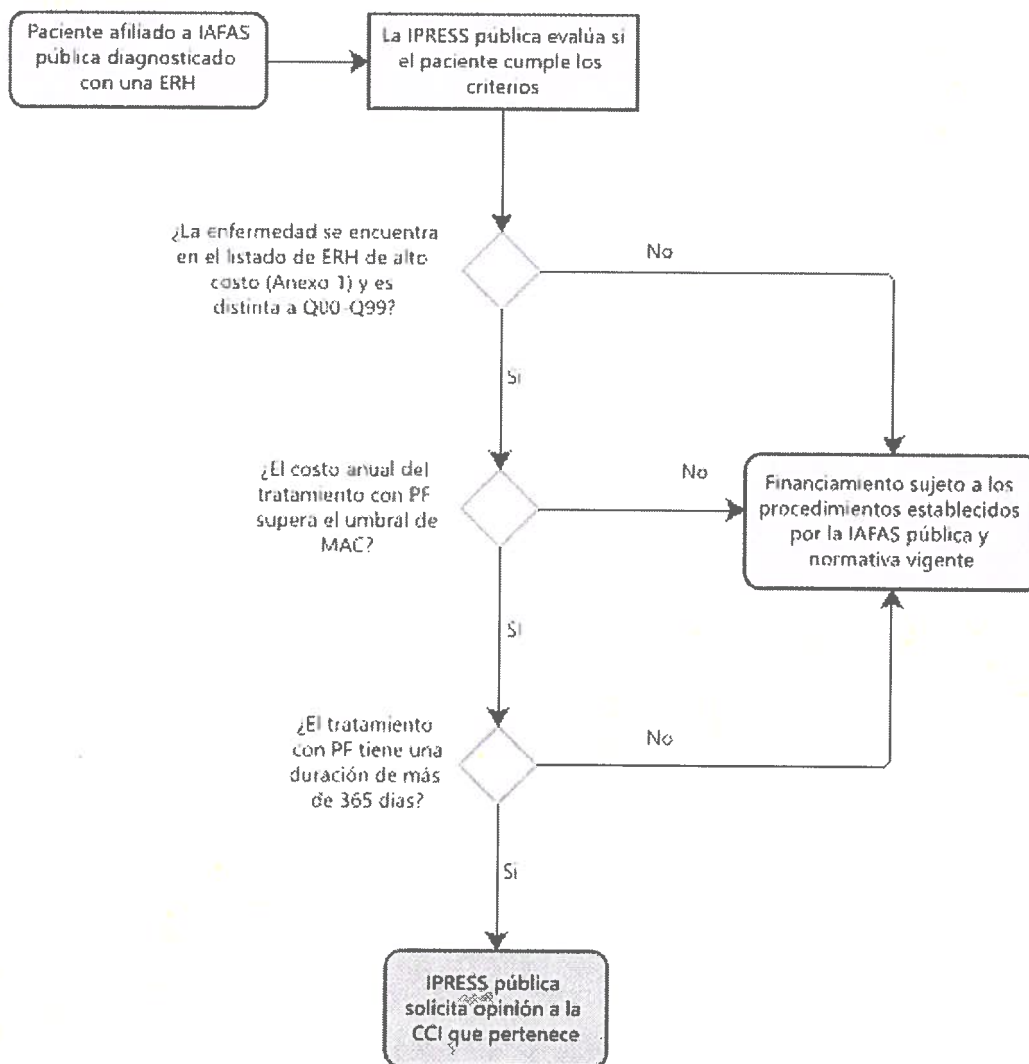


DIRECTIVA ADMINISTRATIVA N° 327 - MINSA/DGIESP-2022
DIRECTIVA ADMINISTRATIVA QUE ESTABLECE LOS LINEAMIENTOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LAS
ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS DE ALTO COSTO Y LA ESTIMACIÓN DEL UMBRAL DE MEDICAMENTOS DE
ALTO COSTO PARA LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

Código CIE-10		Título
Categoría	Sub categoría	
M08	M082	Artritis juvenil de comienzo generalizado
M30	M303	Síndrome mucocutáneo linfonodular [Kawasaki]
M31	M311	Microangiopatía trombótica
M31	M315	Arteritis de células gigantes con polimialgia reumática
N07	N070	Nefropatía hereditaria, NCOP, anomalía glomerular mínima
N07	N071	Nefropatía hereditaria, NCOP, lesiones glomerulares focales y segmentarias
Q01	Q011	Encefalocele nasofrontal
Q01	Q012	Encefalocele occipital
Q03	Q030	Malformaciones del acueducto de Silvio
Q03	Q038	Otros hidrocefalos congénitos
Q03	Q039	Hidrocefalo congénito, no especificado
Q04	Q042	Holoprosencefalia
Q20	Q200	Tronco arterioso común
Q20	Q202	Transposición de los grandes vasos en ventrículo izquierdo
Q20	Q203	Discordancia de la conexión ventriculoarterial
Q20	Q204	Ventrículo con doble entrada
Q22	Q220	Atresia de la válvula pulmonar
Q22	Q225	Anomalía de Ebstein
Q23	Q234	Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo
Q25	Q252	Atresia de la aorta
Q25	Q255	Atresia de la arteria pulmonar
Q25	Q258	Otras malformaciones congénitas de las grandes arterias
Q26	Q262	Conexión anómala total de las venas pulmonares
Q26	Q263	Conexión anómala parcial de las venas pulmonares
Q26	Q264	Conexión anómala de las venas pulmonares, sin otra especificación
Q26	Q268	Otras malformaciones congénitas de las grandes venas
Q28	Q282	Malformación arteriovenosa de los vasos cerebrales
Q64	Q641	Extrofia de la vejiga urinaria
Q71	Q716	Mano en pinza de langosta
Q72	Q724	Defecto por reducción longitudinal del fémur
Q75	Q751	Disostosis craneofacial
Q75	Q754	Disostosis maxilofacial
Q77	Q771	Enanismo tanatofórico
Q79	Q790	Hernia diafragmática congénita
Q79	Q792	Exónfalos
Q79	Q793	Gastrosquisis
Q79	Q794	Síndrome del abdomen en ciruela pasa
Q89	Q894	Gemelos siameses
Q91	Q910	Trisomía 18, por falta de disyunción meiótica



Anexo N° 2
Flujograma del procedimiento para determinar los casos en que la IPRESS
pública solicita opinión a la Comisión Consultiva Institucional a la que
pertenece.



Leyenda:

CCI: Comisión Consultiva Institucional

ERH: Enfermedad Rara o Huérfana

IAFAS: Instituciones Administradoras de Fondos de Aseguramiento en Salud

IPRESS: Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud

MAC: Medicamento de Alto Costo

PF: Producto Farmacéutico

