

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 (DIREAS), 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 esfingolipidosis
E75	E753	Esfingolipidosis, 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.

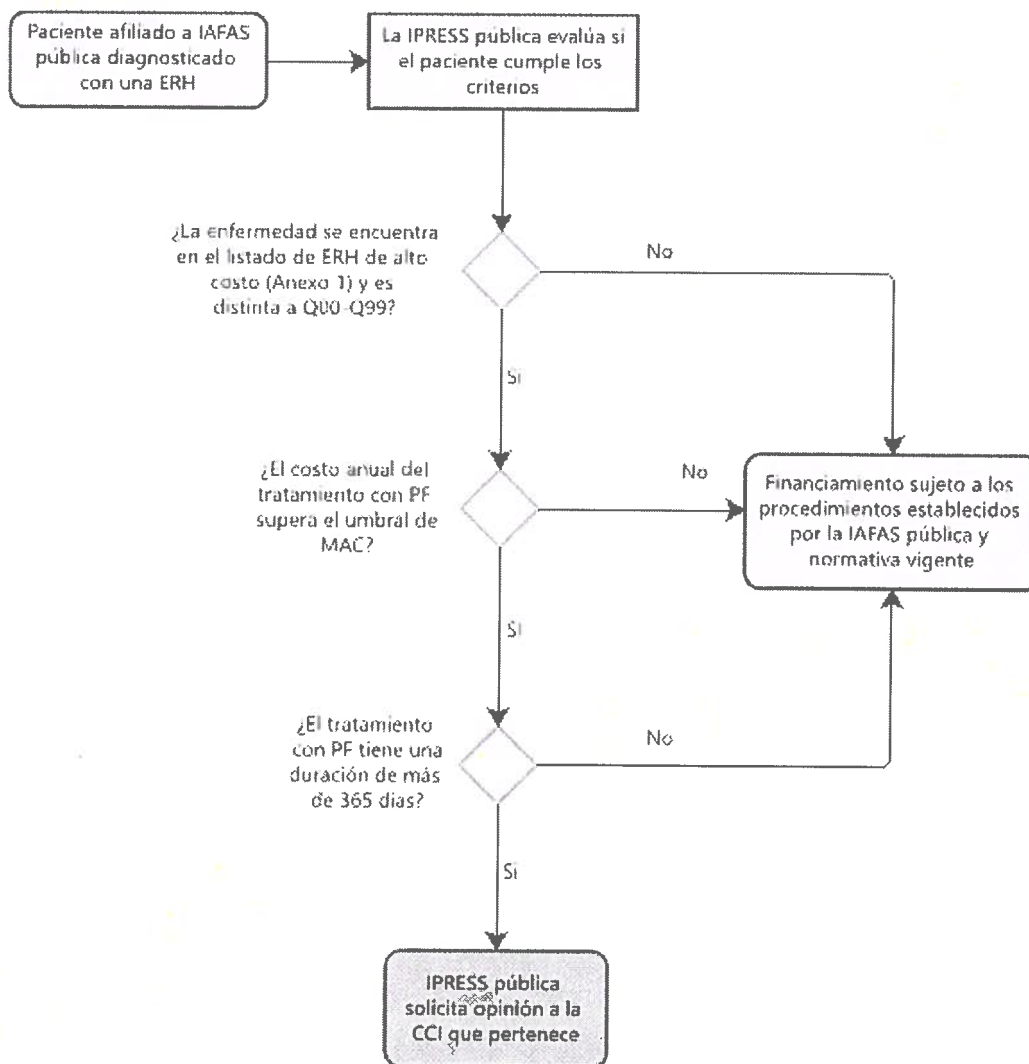


DIRECTIVA ADMINISTRATIVA N° 327 - MINSA/DGIESP-2022
DIRECTIVA ADMINISTRATIVA QUE ESTABLECE LOS LINEAMIENTOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS DE ALTO COSTO Y LA ESTIMACIÓN DEL UMBRAL DE MEDICAMENTOS DE ALTO COSTO PARA LAS ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

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