

Atrofia Muscular Espinal AME

Nusinersen 2023

Instructivo

1. Finalidad

Este instructivo tiene como finalidad explicar cómo utilizar el formulario de reporte de caso de paciente con **Atrofia Muscular Espinal (AME)** a fin de ser evaluado por la **Comisión Nacional para pacientes con AME (CONAME)**.

2. Registro

A fin de proceder al registro del paciente se deberá ingresar la información correspondiente en un sistema informático de acceso cerrado administrado por el *Programa de Enfermedades Poco Frecuentes de la Dirección de Medicamentos Especiales y Alto Precio del Ministerio de Salud de la Nación*.

El ingreso de la información correspondiente será responsabilidad del **médico prescriptor** del paciente a quien se le haya indicado tratamiento con Nusinersen.

En primer lugar, los médicos prescriptores deberán contactarse con la Secretaría administrativa de la CONAME a fin de obtener un **usuario y contraseña** escribiendo a epf@msal.gov.ar con copia a soporte@dinami.gov.ar.

Los **datos de médico prescriptor** que se deben enviar son:

- *Apellido.*
- *Nombre.*
- *Email.*
- *Teléfono.*
- *Matricula Nacional.*
- *Matricula Provincial.*
- *Título.*
- *Especialidad.*
- **Datos del Efector:**
 - **Nombre y código SISA-REFES o CodSISA7** (en caso de no contar con este dato) puede informar:
 - Nombre de la Institución (lo más completo posible, sin siglas).
 - Dirección.
 - Localidad.
 - Departamento.
 - Provincia.

Luego de recibir el usuario y contraseña, estará en condiciones de ingresar al circuito de solicitud de evaluación y carga (para pacientes que deban recibir la medicación por primera vez o continuidad de tratamiento, ya sea que tengan cobertura pública exclusiva o bien cualquier otro tipo de cobertura de salud).

Nota: Los navegadores compatibles con el sistema son:

Google Chrome: <https://www.google.es/chrome/browser/desktop/index.html>

Mozilla Firefox: <https://www.mozilla.org/es-AR/firefox/new/>

3. Circuito de solicitud:

El circuito se inicia cuando el médico prescriptor del paciente con **AME tipo I, II y/o III** (para iniciar o continuar tratamiento con Nusinersen) ingresa al navegador a la dirección: <https://datos.dinami.gov.ar/> encontrándose con la siguiente pantalla.

datos.dinami.gov.ar

Subsecretaría de Estrategias Sanitarias | Ministerio de Salud Argentina

Portal de Sistemas

- ROP**: Prevención de la Retinopatía del Prematuro
- MAPA**: Mapa Sanitario / Cuadro Mando
- SARA**: Sistema de Análisis y Registro de Alimentos
- SIP**: Sistema Informático Perinatal
- ENaLac**: Encuesta Nacional de Lactancia
- USO ATOSIBAN**: Uso Atosibán en manejo de amenaza de parto pretérmino
- HORMONA DE CRECIMIENTO**: Hormona de crecimiento
- HIPOACUSIA**: Hipoacusia
- MID**: Entrevistas Mortalidad Infantil Domiciliaria
- AME**: Atrofia Muscular Espinal (destacado)
- Sistema Vigilancia Mortalidad**: Mortalidad Infantil y Materna
- PIEL**: Encuesta de Prácticas institucionales en extracción de leche materna

Se debe seleccionar la **opción AME (Atrofia Muscular Espinal)** y se le solicitará los datos de ingreso.

La primera vez que ingrese deberá cambiar la contraseña a una de su elección respetando los parámetros solicitados: **8 caracteres**. Al menos un carácter mayúscula, otro minúscula y al menos un número.

Subsecretaría de Estrategias Sanitarias | Ministerio de Salud Argentina

Atrofia Muscular Espinal (AME)

Programa Enfermedades Poco Frecuentes (EPF) y Anomalías Congénitas (AC)

Iniciar Sesión

Usuario

Contraseña

INICIO

VOLVER

* Tener en cuenta que la primera vez que se loguee, se le pedirá cambio de usuario y contraseña. Ver Instructivo

Una vez logueado tendrá acceso en el margen izquierdo de su pantalla al icono **“Registros Nusinersen”**.

De esta manera se accede al **Formulario de Reporte de Caso** donde podrá dar de alta nuevos pacientes y/o ver los registros cargados y el estado de cada uno (recuerde que solo podrá ver sus propios pacientes).

Para ingresar un nuevo paciente deberá seleccionar el botón **“Agregar paciente”**.

Una vez agregado el nuevo paciente, se accede a la ficha de **Datos Filiatorios (RENAPER)** donde deberá completar los datos de su paciente y sus datos nuevamente como prescriptor.

Todos los campos de este formulario son obligatorios, de no ser completados no podrá guardar el registro realizado.

En caso que el paciente cuente con cobertura pública exclusiva la medicación se tramitará desde el Ministerio de Salud de la Nación.

En caso de contar con otra cobertura de salud (**obra social, prepaga, etc.**) el dictamen de la CONAME llegará de manera automática al mail del financiador que usted ingrese (en el campo "email del financiador").

En ambos casos el paciente tiene que ser registrado y aprobado por la Comisión Nacional de Atrofia Muscular Espinal.

El consentimiento informado utilizado en su institución y la carta de adhesión del paciente y/o padres deben ser incorporados al RUTT para efectuar tratamiento, una vez aprobado por la CONAME. No es necesario para la instancia de presentación de caso.

INICIO DEL TRATAMIENTO CON NUSINERSEN

DATOS FILIATORIOS (RENAPER)			
DNI del Paciente	<input type="text" value="Ingrese sólo números, sin p"/>	Sexo	<input type="text" value="Seleccione"/>
Nombre Paciente	<input type="text" value="Ingrese nombre del paciente"/>	Provincia	<input type="text" value="Selecciona"/>
Apellido Paciente	<input type="text" value="Ingrese apellido del paciente"/>	Departamento	<input type="text"/>
Fecha de Nacimiento	<input type="text" value="dd/mm/aaaa"/> <input type="calendar"/>	Cobertura Publica Exclusiva	<input type="text" value="Selecciona"/>
		¿Que Cobertura dispone?	<input type="text" value="Ingrese Nombre Cobertura"/>
		Email del financiador	<input type="text" value="Ingrese Email del Financiador"/>
--- Datos filiatorios ---			
Carta de adhesión del paciente y/o sus padres al tratamiento	<input type="text" value="Seleccionar"/>	Subir documento	<input type="text" value="Seleccionar archivo"/>
Consentimiento informado para efectuar el tratamiento, la realización de los procedimientos de administración (punción lumbar e inyección intratecal del fármaco) y la asistencia a controles, consultas y escalas de valoración de respuesta.	<input type="text" value="Seleccionar"/>	Subir documento	<input type="text" value="Seleccionar archivo"/>

Completado este formulario se direccionará a la **solapa** de **CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO AL INICIO DEL TRATAMIENTO**.

La pregunta si recibió o no dosis previas de Nusinersen y fecha de administración se refiere a si es un paciente que inicia o ya se encuentra en tratamiento con dicho medicamento.

Continúa con parte

a) Criterios de diagnóstico clínico:

CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO AL INICIO DEL TRATAMIENTO

¿Recibió dosis previas de nusinersen? Fecha Administración Primera dosis

Seleccionar ▼ dd/mm/aaaa 📅

CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO CLÍNICO

<p>Tipo de Diagnóstico</p> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; margin-bottom: 10px;">Selecciona ▼</div> <p>Fecha del Diagnóstico</p> <p>Mes Seleccione ▼</p> <p>Año Ingrese año Ej. 2019</p>	<p>Edad de inicio de los síntomas (meses)</p> <div style="border: 1px solid #ccc; height: 20px; margin-bottom: 10px;"></div> <p>Logro motor máximo alcanzado (al momento del diagnóstico)</p> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; margin-bottom: 10px;">Selecciona ▼</div> <p>Logro motor máximo actual</p> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; margin-bottom: 10px;">Selecciona ▼</div>
--	---

Continúa con parte

b) Criterios de Diagnóstico genético:

CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO GENÉTICO

<p>Estudio molecular</p> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; margin-bottom: 10px;">Selecciona ▼</div> <p>Fecha estudio molecular</p> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; margin-bottom: 10px;">dd/mm/aaaa</div> <p>N° de copias SMN2</p> <div style="border: 1px solid #ccc; height: 20px; margin-bottom: 10px;"></div> <p>Asesoramiento Genético (si la familia ha recibido por parte de un profesional el riesgo de recurrencia de AME)</p> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; margin-bottom: 10px;">Selecciona ▼</div> <p>Cantidad de casos en la familia</p> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; margin-bottom: 10px;">Selecciona ▼</div>	<p>Laboratorio</p> <div style="border: 1px solid #ccc; height: 20px; margin-bottom: 10px;"></div> <p>Descripción metodología utilizada para determinar el status del gen SMN</p> <div style="border: 1px solid #ccc; height: 30px; margin-bottom: 10px;"></div>
---	---

Finalizada la carga de esta solapa, podrá pasar a la siguiente **CRITERIOS DE INCLUSIÓN AL INICIO DEL TRATAMIENTO**.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN AL INICIO DEL TRATAMIENTO	
GENERALES	
Puede cumplimentar todos los procedimientos diagnósticos y terapéuticos, incluyendo evaluaciones motoras y visitas?	Seleccio ▼
El paciente y su/s padre/s y/o tutor/es presentan condiciones psicosociales de apoyo adecuadas para afrontar las características del tratamiento integrado?	Seleccio ▼
INFORMACIÓN ADICIONAL	
AME I	
Edad gestacional > 35 semanas?	Selecciona ▼
Peso corporal igual o superior al 3er percentil para la edad utilizando las pautas apropiadas específicas del país?	Selecciona ▼

AME II	
Edad hasta 12 años?	Selecciona ▼
Puntaje > 10 en el examen con la escala HFSME?	Selecciona ▼

AME IIIa	
Edad hasta 18 años?	Selecciona ▼
Puntaje > 15 en el exámen con la escala HFSME?	Selecciona ▼

Finalizada la carga de esta solapa podrá pasar a la siguiente **CONDICIONES AL INICIO DEL TRATAMIENTO**.

CONDICIONES AL INICIO DEL TRATAMIENTO			
ASPECTOS RESPIRATORIOS			
Traqueostomía	Ventilación invasiva	Ventilación no invasiva	Dispositivo de asistencia de la tos
Selecciona ▼	Selecciona ▼	Selecciona ▼	Selecciona ▼
Fecha	Horas/día	Horas/día	Dispositivo
dd/mm/aaaa	Seleccione ▼	Seleccione ▼	Selecciona ▼
ASPECTOS NUTRICIONALES			
Peso en kg	Percentilo Peso		
Sólo números y en kg. por ejemplo: 7.321	Selecciona ▼		
Talla en centímetros	Percentilo Talla		
Sólo números enteros y en cm. Por ej. 76	Selecciona ▼		
IMC	Percentilo IMC		
	Selecciona ▼		
Apoyo nutricional	Tipo de apoyo		
Selecciona ▼	Selecciona ▼		
ASPECTOS MOTRICES			

Esta solapa contiene los datos correspondientes a los aspectos respiratorios, nutricionales, motrices y escalas funcionales **ANTES DE INICIAR EL TRATAMIENTO**. Todos ellos son datos obligatorios para su carga, a excepción del IMC. La carga del dato "Peso" debe ser en kg con tres decimales. La "talla" en cm acepta números enteros de 3 dígitos.

Comentario: en el caso de estar cargando un paciente que ya está en tratamiento, esta solapa hace alusión a las condiciones **AL INICIO** del mismo y no al momento de carga en el RUTT. La situación actual se cargará en otra solapa.

Completada esta **solapa** tiene la opción de agregar **datos adicionales, efectos adversos y observaciones**.

OBSERVACIONES DE LA COMISIÓN

Esta Comisión establece que el paciente cumple las pautas para recibir el tratamiento con Nusinersen.

Seleccione ▼

Observaciones de la Comisión

Adjuntar DICTAMEN Seleccionar archivo No se eligió archivo

Cerrar
Guardar Registro

Luego de este paso, estará en condiciones de presionar el botón **Guardar Registro** y finalizará la etapa de Reporte de Caso. Si usted desea, puede ir grabando el formulario a medida que se completan las solapas, de manera de no perder información.

Cualquier otra documentación/dato clínico que considere de utilidad para la discusión de la CONAME, lo podrá adjuntar en el ítem "Vincular documentos" una vez registrado el caso.

ID	Usuario	Datos Paciente	Evaluaciones	Estado	Vincular Documentos	Actas Gedo
1010		<div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; font-size: small;"> Ver/Editar Datos cargados tratamiento inicial Fecha de Carga: 2023-06-19 </div>	<div style="display: flex; gap: 5px;"> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; font-size: x-small;">Estado Actual Tratamiento OA</div> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; font-size: x-small;">Eval Semestral</div> </div>	APROBADO	<div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px; font-size: x-small;"> Vincular Documentos 📎 (8) </div>	<div style="border: 1px solid #ccc; padding: 2px;"> 📄 </div>

Cualquier **inconveniente técnico** puede comunicarse con soporte@dinami.gov.ar.

Comisión Nacional para Pacientes con Atrofia Muscular Espinal (CONAME)

En el marco de la Resolución N°1234/2023 del Ministerio de Salud se creó la nueva Comisión Nacional para Pacientes con Atrofia Muscular Espinal (CONAME), en la órbita del Programa Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes, estableciendo entre sus objetivos el de determinar si los pacientes ingresados en el Registro Único de Tecnologías Tuteladas - AME (RUTT-AME) que solicitan cobertura, cumplen los requisitos y condiciones para recibir y/o continuar el tratamiento con Nusinersen de acuerdo a las Pautas para la inclusión en el tratamiento con Nusinersen a pacientes con Atrofia Muscular Espinal (Anexo 2 de la citada Resolución).

La reunión ordinaria de CONAME se realiza el segundo miércoles de cada mes. Pueden solicitarse reuniones extraordinarias ante casos debidamente justificados.

Los casos seleccionados a discutir podrán ser cargados hasta 72 horas previas a la fecha de reunión ordinaria de la CONAME.

La información ingresada a través del RUTT-AME será recibida por la Secretaría Administrativa de la CONAME.

La presentación del caso ante la CONAME estará a cargo del Programa Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes, y se efectuará con los datos aportados por el profesional tratante al sistema informático. Es importante remarcar que no se procederá a la presentación si los datos no se encuentran completos o no sean suficientes para poder emitir un dictamen.

En tal situación, se catalogará el caso evaluado como: **SOLICITA MÁS INFORMACIÓN**, y se presentará en la reunión siguiente.

El sistema informático refleja el estado del proceso pudiendo mostrar las siguientes opciones: **Pendiente de Revisión, Aprobado, Solicita más información, Denegado.**

<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; width: 45%;"> <p> Inicial Pre NSN</p> </div> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; width: 45%;"> <p> Eval Semestral</p> </div> </div>	<div style="background-color: #d4edda; padding: 5px; border: 1px solid #c3e6cb; display: inline-block;">APROBADO</div>		 Última 29-08-2019
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; width: 45%;"> <p> Inicial Pre NSN</p> </div> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; width: 45%;"> <p> Eval Semestral</p> </div> </div>	<div style="background-color: #fff3cd; padding: 5px; border: 1px solid #ffeeba; display: inline-block;">SOLICITA MAS INFORMACIÓN</div>		
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; width: 45%;"> <p> Inicial Pre NSN</p> </div> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; width: 45%;"> <p> Eval Semestral</p> </div> </div>	<div style="background-color: #f8d7da; padding: 5px; border: 1px solid #f5c6cb; display: inline-block;">DENEGADO</div>		
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; width: 45%;"> <p> Inicial Pre NSN</p> </div> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; width: 45%;"> <p> Eval Semestral</p> </div> </div>	<div style="background-color: #fff3cd; padding: 5px; border: 1px solid #ffeeba; display: inline-block;">PENDIENTE DE REVISIÓN</div>		

Cualquiera sea la resolución de la Comisión, la Secretaría administrativa **adjuntará un dictamen final**. Dicho dictamen se adjuntará en formato PDF al registro de cada paciente y podrá ser descargado del sistema informático. A su vez, de manera automática se enviará al correo electrónico del financiador que usted haya indicado.

En caso de que un paciente que cuente con **dictamen favorable** de la CONAME y que como consecuencia de haber empeorado su situación clínica no pueda recibir la mediación **en la fecha pautada**, el médico prescriptor deberá dar aviso al Programa de Enfermedades Poco Frecuentes para suspender la compra del medicamento.

OBSERVACIONES DE LA COMISIÓN

Esta Comisión establece que el paciente cumple las pautas para recibir el tratamiento con Nusinersen.

Seleccione ▼

Seleccione

APROBADO

RECHAZADO

SOLICITA MÁS INFORMACIÓN

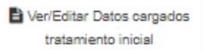
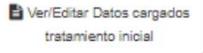
Adjuntar DICTAMEN Seleccionar archivo | No se eligió archivo

Cerrar Guardar Registro

Seguimiento posterior a primer ciclo de tratamiento o presentación de paciente que ya está recibiendo Nusinersen

De acuerdo a las pautas de cobertura previstas en la Resolución 1234/2023 el tratamiento deberá evaluarse inicialmente luego de la administración de la quinta dosis (es decir, a los 6 meses de tratamiento) y posteriormente se deben realizar reevaluaciones cada 6 meses.

Para ello, se deberá ingresar nuevamente al sistema informático, elegir el botón **Estado Actual (botón celeste)** de la primera pantalla, y se debe brindar la misma información clínica solicitada en el **Formulario Evaluación Inicial**. Además, se deberá indicar la cantidad de dosis recibidas especificando fecha y lote de las mismas, y reacciones y efectos adversos en caso de haberlos presentado.

ID	Usuario	Datos Paciente	Evaluaciones	Estado	Vincular Documentos	Actas Gedo
718		 Fecha de Carga: 2021-04-20	  Fecha prox.Ap.: 2021-05-07	PENDIENTE DE REVISIÓN		
719		 Fecha de Carga: 2021-04-20	  Fecha prox.Ap.: 2021-07-05	PENDIENTE DE REVISIÓN		

Esta información será evaluada por la CONAME quien generará un nuevo dictamen.

Es aconsejable que se proceda a cargar la documentación del caso para ser presentado en la reunión del mes previo al correspondiente a la aplicación de la medicación, considerando la fecha fija de reunión ordinaria de CONAME (segundo miércoles de cada mes).

Caso de pacientes con COBERTURA PÚBLICA EXCLUSIVA: Se debe presentar receta médica para cada aplicación (cada 4 meses), incluyendo la valoración terapéutica con escalas respetando periodicidad semestral.

Caso de pacientes con OTRA COBERTURA de salud (obras sociales, prepagas, etc.): la continuidad del tratamiento estará a cargo del financiador. Su médico tratante debe presentar en el RUTT la valoración terapéutica con escalas más la prescripción respetando periodicidad semestral.



Ministerio de Salud
Argentina