

Instructivo para presentación de caso ante la Comisión Nacional para pacientes con diagnóstico confirmado de Atrofia Muscular Espinal para evaluación del cumplimiento de pautas para cobertura de Nusinersen.

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.

2.

Registro:

La información deberá ser ingresada en un sistema informático de acceso cerrado administrado por la Secretaría de Gobierno de Salud de la Nación.

El ingreso de la información será responsabilidad de los **entes financiadores** a cargo de la cobertura del paciente a quien se le haya indicado tratamiento con Nusinersen.

A tal fin las entidades financiadoras deberán contactarse con la Secretaria administrativa de la Comisión a fin de obtener un usuario y contraseña escribiendo a epfyac@gmail.com.

Los datos necesarios a enviar son:

Nombre de la organización u Ente Financiador

Domicilio

Teléfono de contacto

Email de contacto

CUIT

Datos de la persona encargada:

Apellido

Nombre

Email

Luego de recibir el usuario y contraseña, se estará en condiciones de ingresar al circuito de solicitud de evaluación.

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/>






4

Circuito de solicitud:

El circuito se inicia cuando la institución financiadora a cargo del paciente con AME tipo I,II o IIIa ingresa al navegador a la dirección: <https://datos.dinami.gov.ar/> encontrándose con la siguiente pantalla:


Subsecretaría de Promoción de la Salud y Prevención de la Enfermedad Secretaría de Gobierno de Salud Ministerio de Salud y Desarrollo Social Presidencia de la Nación

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	 USC 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	 PRESENTACIONES DE EVENTOS Presentaciones de eventos	 DEIS Sistema Dirección de Estadísticas e Información en Salud

Se debe seleccionar la opción AME 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.

← → ↻ 🏠 datos.dinami.gov.ar/ame/ 📄 ☆

Subsecretaría de Promoción de la Salud y Prevención de la Enfermedad Secretaría de Gobierno de Salud  Ministerio de Salud y Desarrollo Social
Presidencia de la Nación

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 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.

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

Subsecretaría de Promoción de la Salud y Prevención de la Enfermedad

Secretaría de Gobierno de Salud


Ministerio de Salud y Desarrollo Social
Presidencia de la Nación

Atrofia Muscular Espinal (AME)







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


Bienvenido/a Andrea Franck

[+ Agregar paciente](#)

 1 Registros

Mostrando desde 1 hasta 1

ID	Usuario	Médico Profesional	Datos Paciente	Evaluaciones	Estado	Ver Informe	Vincular Documentos	Actas Gedo
558		Dirección Nacional de Maternidad, Infancia y Adolescencia	AAAA FFFF DNI: 38147511	 Inicial Pre NSN  Eval Semestral	DENEGADO			

 1

Una vez agregado el nuevo paciente, lo enviará a la ficha de **Datos Filiatorios** donde deberá completar los datos de su paciente y los datos del neurólogo a cargo, incluyendo datos de contacto de dicho profesional (correo electrónico y teléfono).
Todos los campos de este formulario son obligatorios, caso contrario no podrá guardar el registro realizado.

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"/>		
--- Datos sobre el profesional ---			
Nombre Profesional	<input type="text" value="Ingrese nombre del profesiona"/>	Teléfono	<input type="text" value="Ingrese teléfono del profesion:"/>
Apellido Profesional	<input type="text" value="Ingrese apellido del profesiona"/>	Provincia	<input type="text" value="Selecciona"/>
Sexo	<input type="text" value="Seleccione"/>	Departamento	<input type="text"/>
Matricula Nacional	<input type="text" value="Ingrese Matricula Nacional"/>	Lugar de atención Establecimiento	<input type="text" value="seleccione"/>
Matricula Provincial	<input type="text" value="Ingrese Matricula Provincial"/>	Otra Institución	<input type="text"/>
Email	<input type="text" value="Ingrese Email del profesional"/>		

Finalizada esta solapa debe seleccionar y continuar con la solapa **Diagnóstico**

Registro

DATOS FILIATORIOS (RENAPER)	
DIAGNÓSTICO	
Tipo de Diagnóstico ORPHA 83330 - Atrofia Muscular Espinal Proximal tipo ▼	Demora diagnostica Menor a 1 año ▼
Fecha del Diagnóstico Mes: Julio ▼ Año: 2019	Asesoramiento Genetico (si la familia ha recibido por parte de un profesional el riesgo de recurrencia de AME) No ▼
	Cantidad de casos en la familia Aislado ▼
ESTUDIO MOLECULAR	
Estudio molecular Si ▼	Edad de inicio de los sintomas (meses) 1
Fecha estudio molecular 30/07/2019	Logro motor maximo alcanzado (al momento del diagnostico) Sin control cefalico ▼
Nº de copias SMN2 3	Logro motor maximo actual Sin control cefalico ▼
CONDICIONES DEL PACIENTE	
HOJA DE SEGUIMIENTO	

El sistema le irá indicando los campos en los que tenga opciones predefinidas. Los campos de este formulario son obligatorios a excepción de Demora diagnóstica, Asesoramiento Genético y Cantidad de casos en la familia.

Así mismo se deberá adjuntar copia escaneada del resultado del estudio molecular firmada y sellada por el laboratorio, cumpliendo con los requerimientos señalados en el Anexo II, título 2.2 “Criterios para el diagnóstico genético” de la **Resolución 1453/2019**.

A tal fin encontrará en la primer pantalla el botón **Vincular Documentos**

Completado este formulario pasará a la solapa de **Condiciones del Paciente**

Registro

×

DATOS FILIATORIOS (RENAPER)

DIAGNÓSTICO

CONDICIONES DEL PACIENTE

Su paciente:

¿Ha presentado "falta de respuesta" o "fracaso terapéutico" como resultado a tratamiento con Nusinersen?

Sí No

¿Presenta antecedente de enfermedad cerebral o de la médula espinal que pueda interferir con los procedimientos de la punción lumbar o la circulación del líquido cefalorraquídeo y que no exista la posibilidad de realizar la administración a nivel cervical o por vía transforaminal guiada y asistida mediante diagnóstico por imágenes?

Sí No

¿Se encuentra participando en un ensayo clínico con terapia genética experimental para la AME?

Sí No

¿Participa en un estudio con terapia experimental para la AME dentro de los 6 meses o cinco vidas medias de la droga experimental, cualquiera sea el periodo más largo, anterior a la primera dosis de Nusinersen?

Sí No

¿Tiene diagnóstico con AME Tipo 0, III B y IV?

Sí No

HOJA DE SEGUIMIENTO

OBSERVACIONES

Cerrar

Guardar Registro

Finalizada la carga de esta solapa podrá pasar a la hoja de **Seguimiento**

HOJA DE SEGUIMIENTO			
ASPECTOS RESPIRATORIOS			
Traqueotomía <input type="text" value="No"/>	Ventilación invasiva <input type="text" value="No"/>	Ventilación no invasiva <input type="text" value="No"/>	Dispositivo de asistencia de la tos <input type="text" value="No"/>
Fecha <input type="text" value="dd/mm/aaaa"/>	Horas/día <input type="text" value="Selecione"/>	Horas/día <input type="text" value="Selecione"/>	Dispositivo <input type="text" value="Seleciona"/>
ASPECTOS NUTRICIONALES			
Peso en kg <input type="text" value="4.000"/>	Percentilo Peso <input type="text" value="Entre 3 y 80"/>		
Talla en centímetros <input type="text" value="53"/>	Percentilo Talla <input type="text" value="Entre 3 y 80"/>		
IMC Calculo IMC: 14.24	Percentilo IMC <input type="text" value="NS/NC"/>		
Apoyo nutricional <input type="text" value="No"/>	Tipo de apoyo <input type="text" value="Seleciona"/>		
KINESIOLOGÍA MOTORA			
Kinesiología motora <input type="text" value="No"/>	Frecuencia/semana <input type="text" value="Selecione"/>		
OBSERVACIONES			

Esta solapa tiene los datos correspondientes a los aspectos respiratorios, nutricionales y kinesiología motora. Son todos obligatorios, 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. Se deberá **adjuntar el resumen de historia clínica** firmada y sellada por el neurólogo de cabecera.

Completada esta solapa tiene la opción de agregar observaciones en la solapa Observaciones.

En el caso que el paciente ya haya recibido Nusinersen previamente se deberá indicar en Observaciones la fecha de infusiones previas, el lote de dichos medicamentos así como si

hubiese ocurrido alguna reacción adversa. Debiendo adjuntarse la documentación que certifique dicha información.

The image shows a screenshot of a web form. At the top, there is a light blue header with the word "OBSERVACIONES" in bold, underlined text. Below this is a grey section header "OBSERVACIONES DEL PROFESIONAL". Underneath, there is a question: "¿Desea agregar alguna otra información del paciente?". Below the question is a large, empty rectangular text area with a thin border and a small cursor icon in the bottom right corner.

Luego de este paso, estará en condiciones de presionar el botón **Guardar Registro** y finalizará la etapa de Reporte de Caso en el Formulario de Reporte de Caso. Posteriormente, deberá esperar la notificación de respuesta de la Comisión Nacional de AME.

Comisión de AME

La información ingresada a través del software AME será recibida por la Secretaría Administrativa de la Comisión, la cual citará a reunión a los integrantes de la Comisión para la evaluación del caso.

Constituida la Comisión, la misma evaluará los datos clínicos aportados y cotejará si el caso cumple con las pautas para recibir el tratamiento con Nusinersen.

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

<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> <div style="background-color: #0056b3; color: white; padding: 5px; text-align: center;">  Inicial Pre NSN </div> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; text-align: center;">  Eval Semestral </div> </div>	<div style="background-color: #5cb85c; color: white; padding: 5px; text-align: center;"> APROBADO </div>		 Última 29-08-2019
<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; text-align: center;">  Inicial Pre NSN </div> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; text-align: center;">  Eval Semestral </div> </div>	<div style="background-color: #ffc107; color: white; padding: 5px; text-align: center;"> SOLICITA MAS INFORMACIÓN </div>		
<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> <div style="background-color: #0056b3; color: white; padding: 5px; text-align: center;">  Inicial Pre NSN </div> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; text-align: center;">  Eval Semestral </div> </div>	<div style="background-color: #d9534f; color: white; padding: 5px; text-align: center;"> DENEGADO </div>		
<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; text-align: center;">  Inicial Pre NSN </div> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; text-align: center;">  Eval Semestral </div> </div>	PENDIENTE DE REVISIÓN		


Cualquiera sea el dictamen de la Comisión, la Secretaría administrativa enviará un mail a la dirección reportada por el financiador y otro al neurólogo informándole el dictamen .

En el caso que la Comisión haya **aprobado la evaluación**, el usuario deberá completar el último formulario de esta etapa, ingresando al botón **Inicial PreNSN** (pre nusinsen) tal como se visualiza en la captura a continuación.







Atrofia Muscular Espinal (AME)
Programa Enfermedades Poco Frecuentes (EPF) y Anomalías Congénitas (AC)


Bienvenido/a Andrea Franck

[+ Agregar paciente](#)

 **1**
Registros

Mostrando desde 1 hasta 1

ID	Usuario	Médico Profesional	Datos Paciente	Evaluaciones	Estado	Ver Informe	Vincular Documentos	Actas Gedo
558		Dirección Nacional de Maternidad, Infancia y Adolescencia	AAAA FFFF DNI:38147511	 Inicial Pre NSN  Eval Semestral	DENEGADO			



El formulario de evaluación pre NSN incluye aspectos respiratorios, nutricionales, kinesiología respiratoria, evaluación motora según escalas funcionales, laboratorio y un campo libre para información que crea de utilidad.

EVALUACION INICIAL PRE NSN

ASPECTOS RESPIRATORIOS			
Traqueotomía	Ventilación invasiva	Ventilación no invasiva	Dispositivo de asistencia de la tos
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Fecha	Horas/día	Horas/día	Dispositivo
<input type="text" value="dd/mm/aaaa"/>	<input type="text" value="Selecciona"/>	<input type="text" value="Selecciona"/>	<input type="text" value="Selecciona"/>

ASPECTOS NUTRICIONALES	
Peso en kg	Percentilo Peso
<input type="text" value="Solo números y en kg. por ejemplo: 7.321"/>	<input type="text"/>
Talla en centímetros	Percentilo Talla
<input type="text" value="Solo números enteros y en cm. Por ej. 76"/>	<input type="text"/>
IMC	Percentilo IMC
Apoyo nutricional	Tipo de apoyo
<input type="text"/>	<input type="text"/>

KINESIOLOGÍA MOTORA	
Kinesiología motora	Frecuencia/semana
<input type="text"/>	<input type="text" value="Selecciona"/>

¿Cumple estándares de cuidados según Guías de atención y consensos de AME?
<input type="text" value="Selecciona"/>

EVALUACIÓN MOTORA SEGÚN ESCALAS FUNCIONALES

No sedestadores / tipo 1 y 2 que pierden sedestación

HINE-2

(HAMMERSMITH INFANT
NEUROLOGICAL EXAMINATION-
SECTION 2)

Fecha**Puntaje**

/ 26

Niños entre 2-24 meses.

CHOP INTEND

(CHILDREN'S HOSPITAL OF
PHILADELPHIA INFANT TEST OF
NEUROMUSCULAR DISORDERS)

Fecha**Puntaje**

/ 64

Sedestadores / tipo 2 y 3 que pierden marcha independiente

HFMSSE

(HAMMERSMITH FUNCTIONAL
MOTOR SCALE—EXPANDED)

Fecha**Puntaje**

/ 66

Niños mayores de 24 meses

RULM

(REVISED UPPER LIMB MODULE)

Fecha**Puntaje**

/ 37

Niños mayores de 30 meses

WHO

(WORLD HEALTH ORGANIZATION -
HITOS DE DESARROLLO MOTOR)

Fecha

Señale las actividades funcionales ya logradas

- Sentarse sin soporte
- Pararse con ayuda o apoyo
- Gateo
- Caminar con ayuda o apoyo
- Pararse solo
- Caminar solo

Deambuladores / tipo 3a con marcha independiente

HFMSE

(Hammersmith Expanded)

Fecha

dd/mm/aaaa

Puntos

/ 66

Tiempo de levantarse del piso
(desde decúbito dorsal)

Fecha

dd/mm/aaaa

Tiempo (seg)

00

:

00

Seg

Dec

Tiempo de recorrer 10 metros

Fecha

dd/mm/aaaa

Tiempo (seg)

00

:

00

Seg

Dec

Tiempo de subir 4 escalones

Fecha

dd/mm/aaaa

Tiempo (seg)

00

:

00

Seg

Dec

Tiempo de bajar 4 escalones

Fecha

dd/mm/aaaa

Tiempo (seg)

00

:

00

Seg

Dec

Prueba de marcha de 6 minutos

Fecha

dd/mm/aaaa

Distancia caminada (metros)

EXÁMENES DE LABORATORIO

Hemograma

Fecha

dd/mm/aaaa

Resultados

Seleccione

Descripción alteración

Hepatograma

Fecha

dd/mm/aaaa

Resultados

Seleccione

Descripción alteración

Plaquetas

Fecha

dd/mm/aaaa

Resultados

Seleccione ▼

Descripción alteración

Coagulograma (QUICK, TP, KITT)

Fecha

dd/mm/aaaa

Resultados

Seleccione ▼

Descripción alteración

Ionograma

Fecha

dd/mm/aaaa

Resultados

Seleccione ▼

Descripción alteración

Urea

Fecha

dd/mm/aaaa

Resultados

Seleccione ▼

Descripción alteración

Glucemia

Fecha

dd/mm/aaaa

Resultados

Seleccione ▼

Descripción alteración

Creatinina

Fecha

dd/mm/aaaa

Resultados

Seleccione ▼

Descripción alteración

Creatinina	Fecha dd/mm/aaaa	Resultados Seleccione ▼
	Descripción alteración <input type="text"/>	
Orina proteinuria/creatininuria en muestra aislada	Fecha dd/mm/aaaa	Resultados Seleccione ▼
	Descripción alteración <input type="text"/>	
¿Desea agregar alguna otra información del paciente? <input type="text"/>		

Seguimiento posterior a primer ciclo de tratamiento:

A los 6 meses de la primera infusión, se podrá solicitar una nueva evaluación para poner a consideración si el paciente continúa cumpliendo pautas para cobertura de Nusinersén.

Se deberá ingresar nuevamente al software, elegir el botón **Evaluación Semestral** de la primer pantalla con lo cual se accederá al **Formulario Evaluación Semestral** donde se le solicitará la misma información clínica del **Formulario Evaluación Inicial Pre NSN** además de la cantidad de dosis recibidas, especificando fecha y lote de las mismas y reacciones adversas y efectos adversos de haberlos presentado.

Esta información será evaluada por la Comisión quienes generarán un nuevo dictamen.



República Argentina - Poder Ejecutivo Nacional
2019 - Año de la Exportación

Hoja Adicional de Firmas
Informe gráfico

Número:

Referencia: ANEXO II

El documento fue importado por el sistema GEDO con un total de 17 pagina/s.