



Nº 354 -2015-INSN-DG

RESOLUCION DIRECTORAL

Lima, 23 de junio del 2015

Visto el Expediente con Registro Nº 10012 y el Memorando Nº 637 -DG-INSN-2015; con el cual se hace el Programa "Atención del Paciente con Epidermólisis Bulosa" del Instituto Nacional de Salud del Niño, remitido por la Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Medicina del Niño y Adolescente solicitando su aprobación mediante la Resolución Directoral correspondiente;

CONSIDERANDO:

Que, la Ley Nº 26842 Ley General de Salud, establece que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla. Que en el artículo VI se menciona que es responsabilidad del Estado promover las condiciones que garanticen una adecuada cobertura de prestaciones de salud a la población, en términos socialmente aceptables de seguridad oportunidad y calidad;

Que, mediante Memorando Nº 910-OGC-INSN-2015, la Directora de la Oficina de Gestión de la Calidad, opina favorablemente sobre el Programa "Atención del Paciente con Epidermólisis Bulosa" del Instituto Nacional de Salud del Niño, la cual fue elaborada por el Equipo Técnico Multidisciplinario que labora en el Servicio de Dermatología. Que este programa cuenta con opinión favorable de la Dirección Adjunta, Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Medicina del Niño y del Adolescente, Departamento de Investigación, Docencia y Atención en Medicina y de la Oficina Gestión de la Calidad. Por lo que resulta pertinente su aprobación con Resolución Directoral;

En uso de las atribuciones conferidas en el Manual de Organización y Funciones aprobado por Resolución Directoral Nº 051-DG-INSN-2011; y,

Con la Visación de la Dirección Adjunta, Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Medicina del Niño y del Adolescente, Oficina de Gestión de la Calidad y la Oficina de Asesoría Jurídica del Instituto Nacional de Salud del Niño;

SE RESUELVE:

Artículo Primero.- Aprobar el Programa "Atención del Paciente con Epidermólisis Bulosa" del Instituto Nacional de Salud del Niño, que consta de 11 folios (XI) de la Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Medicina del Niño y Adolescente del Instituto Nacional de Salud del Niño

Artículo Segundo.- El Programa aprobado, será publicado en la página Web del Instituto Nacional de Salud del Niño.

Regístrese y Comuníquese.

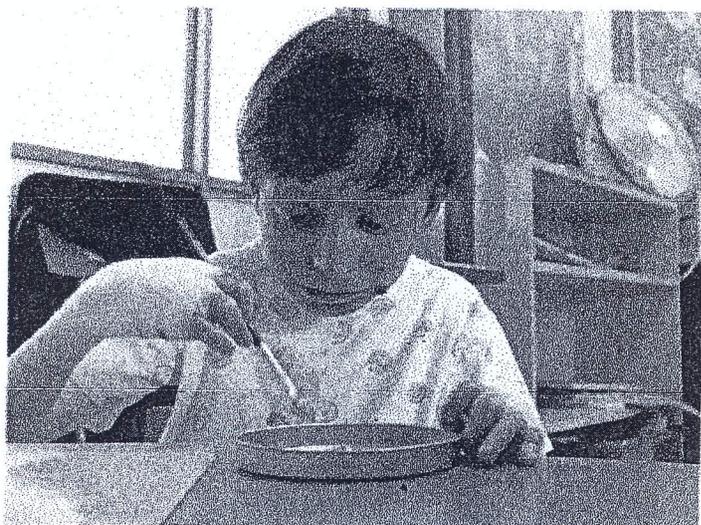
- DISTRIBUCIÓN:
() DG
() OEA
() OGC
() Dpto. Patología
() Of. Comunicaciones
() DEIDAM
() DEIDAC
() DEIDAT
() DEAC
() OP
() UG

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
DR. ALONSO JUAN TAPIA BAUTISTA
DIRECTOR GENERAL
C.M.P. 14181 R.N.E. 4503

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
CERTIFICADO: Que la presente copia fotostática es exactamente igual al original que he tenido a la vista y que he devuelto en este mismo acto al interesado.
06 JUL. 2015
1488
Lic. CARMEN LUCIA MARTINEZ ESPINOZA
FEDATARIA

PROGRAMA "ANGELITOS DE CRISTAL"

PROGRAMA DE ATENCIÓN SANITARIA, SOCIAL Y PSICOLÓGICA PARA PACIENTES CON
EPIDERMOLISIS BULOSA Y SUS FAMILIARES



Marco Institucional

El número de pacientes que ha acogido el Instituto de Salud del Niño con la enfermedad de Epidermólisis Bulosa (E.B) en los últimos 20 años es de 61 pacientes a nivel nacional; de los cuales 26 residen en Lima y 35 en Provincia. El Instituto de Salud del niño actualmente viene asistiendo mensualmente en consulta ambulatoria a 17 de ellos.

Fundamentación

La Epidermólisis es una enfermedad genética no contagiosa que tiene como rasgo característico la formación de ampollas y erosiones a partir del más mínimo roce, tanto en la piel como en las membranas mucosas. Las heridas en la Epidermólisis Bulosa parecen quemaduras severas y reaparecen sin cesar desde que el niño nace. Ampollas y heridas hacen que la piel de estos niños sea tan delicada como un cristal, ya que se desprende ante los contactos más mínimos. De ahí su nombre, NIÑOS PIEL DE CRISTAL O MARIPOSA, enfermos que requieren en forma constante y durante toda su vida una atención especializada para evitar infecciones, mejorar su calidad de vida y disminuir en lo posible su dolor.

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
CERTIFICO: Que la presente copia fotostática es exactamente igual al original que he tenido a la vista y que he devuelto en este mismo acto al interesado.

06 IIII. 2015

1488

Carmen C. Martínez

.....
Lic. CARMEN LUCIA MARTINEZ ESPINOZA
FEDATARIA

Reg. N°.....

Aunque actualmente no hay cura para los pacientes con E.B. si se pueden disminuir y evitar muchas complicaciones con ciertos cuidados específicos, como curaciones diarias para la cicatrización de las heridas, prevención de infecciones, protección de la piel, asesoría nutricional, tratamiento de las anemias y corrección de deformaciones y contracturas.

Los niños con Epidermólisis Bulosa necesitan un aporte ya que se requiere de muchos y costosos cuidados diarios para mantenerlos en una buena calidad de vida y permitir que sus heridas se cierren en un menor tiempo.

En los afectados por Epidermólisis bulosa surge la frustración y la incertidumbre, así como la sensación de injusticia. Familiares y afectados pasan por momentos de desorientación, desconcierto, desesperanza y profundos sentimientos de soledad.

La problemática común a todos ellos se manifiesta en el desconocimiento de la enfermedad, el desconcierto y desorientación en el momento del diagnóstico, la falta de protocolos en el manejo de la enfermedad, los problemas con la dispensación del material de cura y sus costos algunos elevados y de necesidad diaria.



6

Participantes:

El manejo de esta entidad es multidisciplinaria para lo cual conformamos una Unidad de Epidermólisis Bulosa con la participación de los siguientes profesionales del ISN:

Dermatología: Dra. Rosario Torres Iberico

Gastroenterología: Dr. José Gonzales Benavides

Odontología: Dr. Gilmer Torres Ramos

Nutrición: Patricia Palomo Luck

Psicología: Lic. Haydee Álvarez Tapia

Asistente Social: Elizabeth Calderón Chávez

Servicio Neonatología

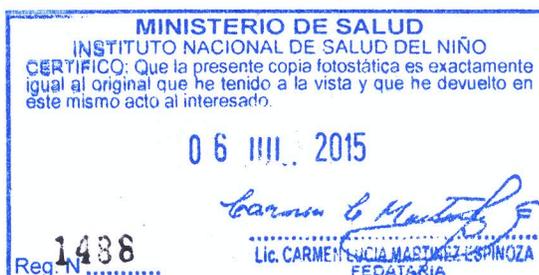
Ambiente Físico:

En este momento no se dispone de un ambiente exclusivo para este grupo de pacientes por lo que se lleva a cabo en los ambientes del Consultorio de Dermatología, atendándose en forma simultánea con Nutrición y Psicología a su vez en los ambientes de Dental, Gastroenterología, para las consultas respectivas y de las aulas de docencia para las charlas.

Objetivos

General:

Promover la ayuda, el apoyo médico, social y psicológico a los pacientes que padecen de Epidermólisis Bulosa en todas sus formas clínicas en el Perú.



Específico:

1.- Asistencial

Atención especializada a los pacientes con Epidermólisis Bulosa en todas sus formas clínicas en sus diferentes aspectos:

- Dermatología
- Asesoría Nutricional
- Tratamiento y prevención de Caries
- Tratamiento de Estenosis esofágica
- Tratamiento y prevención de Anemia
- Manejo de Contracturas
- Asistencia Psicológica
- Asesoría social

2.- Docencia:

Capacitar a personal técnico, enfermería y profesionales de la salud.

Al ser una enfermedad de baja prevalencia, el profesional de la salud no suele tener experiencia, ni formación suficiente para realizar un abordaje adecuado en relación al diagnóstico, las necesidades específicas de atención y de seguimiento que requieren estos pacientes y sus cuidadores. Por ello es necesaria la formación de profesionales, con el fin de poder dar una atención integral a todas aquellas personas que padezcan EB.

Capacitación y seguimiento de estos pacientes en provincia mediante el sistema de "TELEMEDICINA".

3.- Investigación:

Levantar información de carácter operativo para poder diseñar estrategias de salud en esta población de pacientes.



4.-Promover la difusión y el conocimiento de la enfermedad

Diseñar estrategias de comunicación: mediante campañas de difusión que brinden información y conocimiento de la enfermedad y de la existencia del programa creando responsabilidad social y participación de la comunidad con una cultura de donación de insumos que necesitan los pacientes con Epidermolisis Bulosa.

Metodología:

1.- Atención especializada mediante consulta externa

2.- La Capacitación a los **padres y familiares mediante talleres**, en temas tales como:

. Materiales de cura adecuados.

. Tipos de heridas.

. Formas de Vendaje.

. Complicaciones de la enfermedad.

. Alimentación.

. Modo de trasmisión de la enfermedad y diagnóstico genético.

. Integración Social

. Calzado y vestimenta adecuados.

. Orientación psicológica sobre el manejo afectivo y conductual del paciente

. Prevención y manejo de caries dental

3.- Brindarles medicamentos para manejar la anemia, mantener un estado nutricional adecuado y así permitir un cierre de heridas, también proporcionarles materiales de curación.

4.-Elaborar un manual de curaciones de Heridas en EB.

5.- Confección de un Video promocional con la autorización de los padres.

6.- Elaboración de Spot radial de difusión de la campaña.

7.-Actualizar medios de Diagnóstico: Microscopia-Electrónica- y Inmunomapeo INSN San Borja-

8.- Elaboración de tríptico informativo



REQUERIMIENTOS PACIENTES CON EPIDERMOLISIS BULOSA Mensual por paciente

Curación y cuidado de la piel:

Laboratorio

Gasa Estéril rollo	20 gasa rollo 4x5 "	c/u x36	\$ 400
Gasa	20 gasas 10x10 cm.	1.80 c/u x 160	\$ 288
Malla Tubular Tubifast	02 N* 5 ó 7		\$ 140
Solución de Burow 60cc	2 fcos al mes		\$ 24
Hidratante	01		\$ 90

Vitaminas y nutrición

Leche c/proteínas Pediasure polvo 900gr Ensure Polvo	04-06 latas/mes	120c/u x 4	\$ 480
Vitamina A,C,D	01		\$ 18
Ac. Fólico 0,5 mg	30 tb		\$ 15
Sulfato ferroso 75mgr/ml	02 frascos	\$15	\$ 30
Nestum de Cereales Integrales Polvo caja 350 gr.	2 latas	\$ 4 c/u x3	\$ 12
Polycose 5-10% Módulo de polímero de glucosa lata 350 gr	02 latas	\$ 90	\$ 180
Caseinato de Calcio Módulo Proteico (Maltodextrina)	02 latas	Protein Powder polvo Hemocare	\$ 220



Odontopediatría

Producto	Cantidad al mes	Costo unitario	Total mensual
Giómero denso color A1	01	S/ 180	s/180
Giómero Fluido color A1	01	S/ 160	S/160
Flúor Protector	17	s/20	s/340
Adhesivo Single Bond Universal	01	S/200	s/200
Cavitron	01	S/ 1500	
EMLA	01	\$50	
Agujas ultra cortas	30	\$1	\$30
Ionomero (Vitremmer)	1	\$100	\$100
Cariestop	1	\$50	\$50

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

CERTIFICO: que la presente copia fotostática es exactamente igual al original que he tenido a la vista y que he devuelto en este mismo acto al interesado.

06 IIII, 2015

1486 *Carmen C. Martínez*

Lic. CARMEN LUCIA MARTINEZ ESPINOZA
 FEDATARIA

Reg. N°

//

Material de curación:

Apósito de hidrofibra 20x30 cm	1 al mes	\$ 242 c/u	\$ 302.50
Apósito de hidrofibra 10x10 cm	4 al mes	\$ 74 c/u	\$ 296
Pectina + carboximetilcelulosa sódica	3 al mes	\$ 63 c/u	\$ 189
Agujas no 26	30 al mes	\$0.50	\$ 15
Gasa vaselinada 10 x 7 metros	2 al mes	\$ 90	\$ 180

Presupuesto:

Insumos cubiertos por SIS y donaciones producto de la campaña "Angelitos de Cristal".

Calendarización

El proyecto presentado estará vigente durante todo el año calendario según cronograma. Las actividades previstas se llevarán a cabo de forma ininterrumpida el segundo jueves del mes de manera general, no obstante si la demanda lo requiriera esta podría realizarse fuera del horario establecido y los profesionales se adaptarían a estas necesidades particulares.

Continuidad y sostenibilidad del proyecto:

Mediante el apoyo de los familiares con Epidermólisis Bulosa, MINSA, la empresa privada, Instituciones educativas, e instituciones privadas se coordinara para realizar actividades de promoción y difusión.

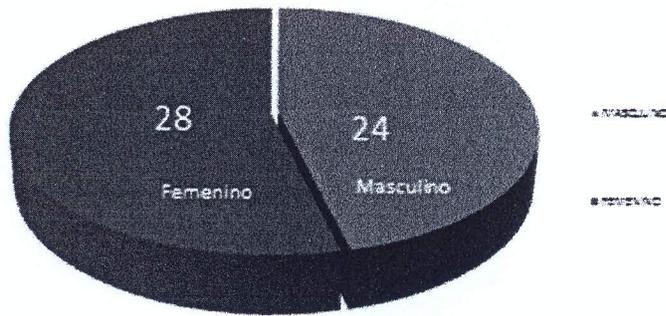
"Nacimos frágiles, nacimos para vivir"

"Ayúdanos a cumplir nuestros sueños"



Anexos

Epidermolisis Bulosa 1993 - 2014
INSN - PERÚ



Según sexo

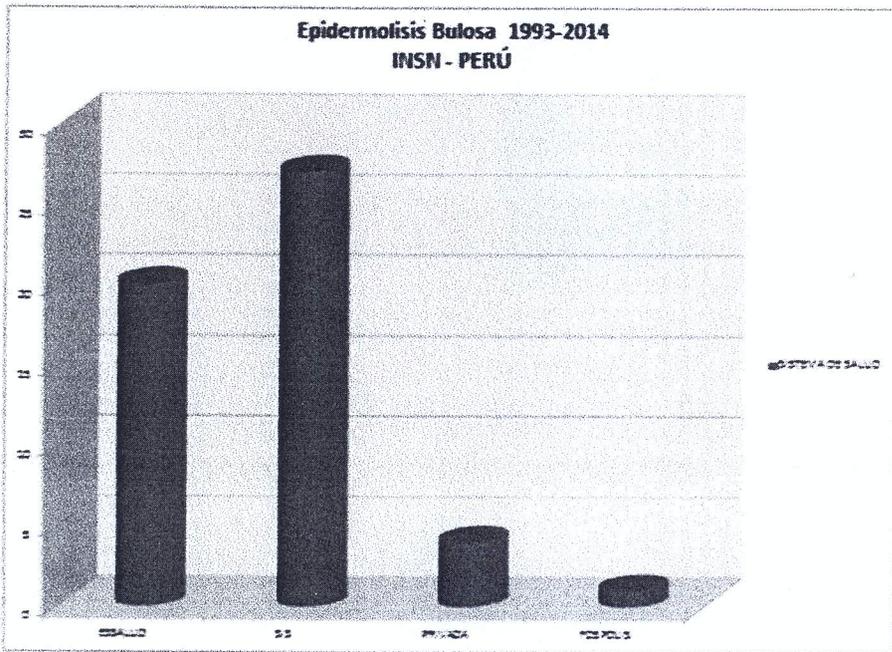
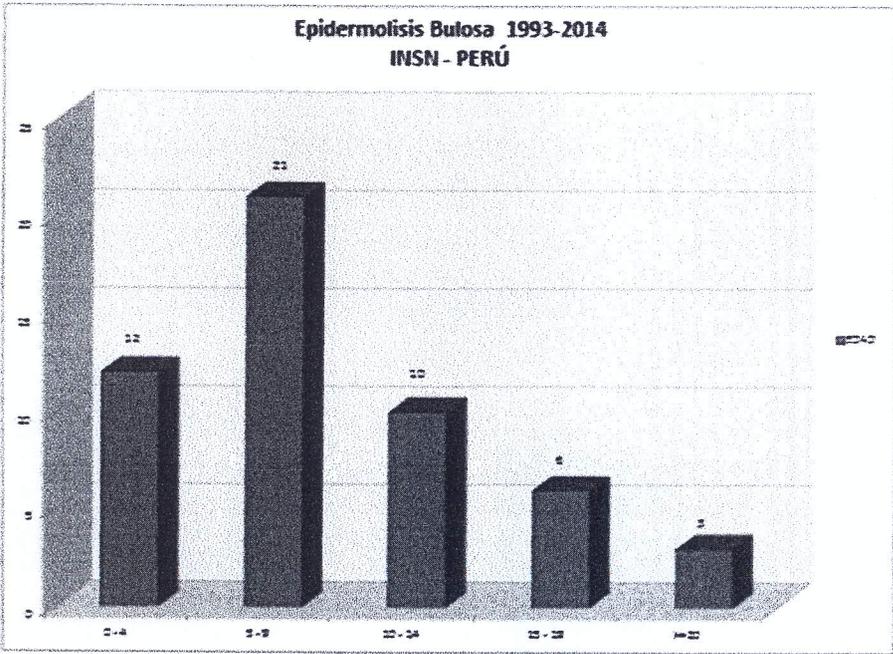
MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
CERTIFICO: Que la presente copia fotostática es exactamente igual al original que he tenido a la vista y que he devuelto en este mismo acto al interesado.

06 IIII. 2015

1498
Reg. N°.....

Carmen L. Martínez Espinoza
Lic. CARMEN LUCIA MARTÍNEZ ESPINOZA
FEDEATARIA





MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

CERTIFICO: Que la presente copia fotostática es exactamente igual al original que he tenido a la vista y que he devuelto en este mismo acto al interesado.

06 MAR. 2015

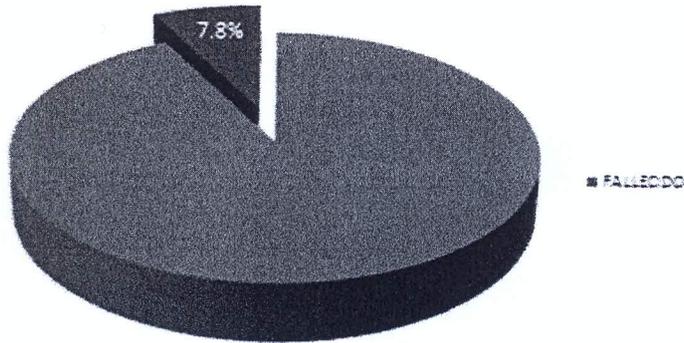
1488

Reg. N°.....

Carmen L. Martínez E.
LIC. CARMEN LUCIA MARTINEZ ESPINOZA
FEDATARIA



Epidermolisis Bulosa 1993 - 2014 INSN - PERÚ



Registros, Comunicaciones y Estadísticas
MEDIO DE MUCHA RESPONSABILIDAD
Ministerio de Salud

LISTADO DE ENFERMEDADES Raras O HUÉRFANAS

CÓDIGO	CATEGORÍA	ENFERMEDAD	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
GRUPO 1 - ALTA PRIORIDAD			
01	068	068.0	Enfermedad de Stein-Warshaw
02	068	068.2	Tarbia de Heredia
03	070	070.0	Enfermedad de Adhese
04	070	070.0	Enfermedad de Adhese
05	070	070.1	Enfermedad de Adhese
06	070	070.1	Enfermedad de Adhese
07	070	070.1	Enfermedad de Adhese
08	068	068.0	Enfermedad de Adhese
GRUPO 2 - ALTA PRIORIDAD			
09	068	068.0	Enfermedad de Adhese
10	068	068.0	Enfermedad de Adhese
11	068	068.0	Enfermedad de Adhese
12	070	070.0	Enfermedad de Adhese
13	070	070.0	Enfermedad de Adhese
14	070	070.0	Enfermedad de Adhese
15	070	070.0	Enfermedad de Adhese
16	070	070.0	Enfermedad de Adhese
17	070	070.0	Enfermedad de Adhese
18	070	070.0	Enfermedad de Adhese
19	070	070.0	Enfermedad de Adhese
20	070	070.0	Enfermedad de Adhese
21	070	070.0	Enfermedad de Adhese
22	070	070.0	Enfermedad de Adhese
23	070	070.0	Enfermedad de Adhese
24	070	070.0	Enfermedad de Adhese
25	070	070.0	Enfermedad de Adhese
26	070	070.0	Enfermedad de Adhese
27	070	070.0	Enfermedad de Adhese
28	070	070.0	Enfermedad de Adhese
29	070	070.0	Enfermedad de Adhese
30	070	070.0	Enfermedad de Adhese
31	070	070.0	Enfermedad de Adhese
32	070	070.0	Enfermedad de Adhese
33	070	070.0	Enfermedad de Adhese
34	070	070.0	Enfermedad de Adhese
35	070	070.0	Enfermedad de Adhese
36	070	070.0	Enfermedad de Adhese
37	070	070.0	Enfermedad de Adhese
38	070	070.0	Enfermedad de Adhese
39	070	070.0	Enfermedad de Adhese
40	070	070.0	Enfermedad de Adhese
41	070	070.0	Enfermedad de Adhese
42	070	070.0	Enfermedad de Adhese
43	070	070.0	Enfermedad de Adhese
44	070	070.0	Enfermedad de Adhese
45	070	070.0	Enfermedad de Adhese
46	070	070.0	Enfermedad de Adhese
47	070	070.0	Enfermedad de Adhese
48	070	070.0	Enfermedad de Adhese
49	070	070.0	Enfermedad de Adhese
50	070	070.0	Enfermedad de Adhese
51	070	070.0	Enfermedad de Adhese
52	070	070.0	Enfermedad de Adhese
53	070	070.0	Enfermedad de Adhese
54	070	070.0	Enfermedad de Adhese
55	070	070.0	Enfermedad de Adhese
56	070	070.0	Enfermedad de Adhese
57	070	070.0	Enfermedad de Adhese
58	070	070.0	Enfermedad de Adhese
59	070	070.0	Enfermedad de Adhese
60	070	070.0	Enfermedad de Adhese
61	070	070.0	Enfermedad de Adhese
62	070	070.0	Enfermedad de Adhese
63	070	070.0	Enfermedad de Adhese
64	070	070.0	Enfermedad de Adhese
65	070	070.0	Enfermedad de Adhese
66	070	070.0	Enfermedad de Adhese
67	070	070.0	Enfermedad de Adhese
68	070	070.0	Enfermedad de Adhese
69	070	070.0	Enfermedad de Adhese
70	070	070.0	Enfermedad de Adhese
71	070	070.0	Enfermedad de Adhese
72	070	070.0	Enfermedad de Adhese
73	070	070.0	Enfermedad de Adhese
74	070	070.0	Enfermedad de Adhese
75	070	070.0	Enfermedad de Adhese
76	070	070.0	Enfermedad de Adhese
77	070	070.0	Enfermedad de Adhese
78	070	070.0	Enfermedad de Adhese
79	070	070.0	Enfermedad de Adhese
80	070	070.0	Enfermedad de Adhese
81	070	070.0	Enfermedad de Adhese
82	070	070.0	Enfermedad de Adhese
83	070	070.0	Enfermedad de Adhese
84	070	070.0	Enfermedad de Adhese
85	070	070.0	Enfermedad de Adhese
86	070	070.0	Enfermedad de Adhese
87	070	070.0	Enfermedad de Adhese
88	070	070.0	Enfermedad de Adhese
89	070	070.0	Enfermedad de Adhese
90	070	070.0	Enfermedad de Adhese
91	070	070.0	Enfermedad de Adhese
92	070	070.0	Enfermedad de Adhese
93	070	070.0	Enfermedad de Adhese
94	070	070.0	Enfermedad de Adhese
95	070	070.0	Enfermedad de Adhese
96	070	070.0	Enfermedad de Adhese
97	070	070.0	Enfermedad de Adhese
98	070	070.0	Enfermedad de Adhese
99	070	070.0	Enfermedad de Adhese
100	070	070.0	Enfermedad de Adhese

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
CERTIFICO: Que la presente copia fotostática es exactamente igual al original que he tenido a la vista y que he devuelto en este mismo acto al interesado.

06 IIII, 2015

1438
Reg. N°.....

Lic. CARMEN LUCIA MARTINEZ ESPINOZA
FEDATARIO

