

la Dirección Regional de Energía y Minas encargada de ejercer las competencias en materia minero – energéticas, de acuerdo al siguiente detalle:

Fuente de Financiamiento: Recursos Directamente Recaudados

Gastos Corrientes:

2.4 : Donaciones y Transferencias
 2.4.1.3.1.2 : Otras Unidades del Gobierno Regional S/96 000.00

Artículo 2.- Detalle de la transferencia

La transferencia citada en el Artículo 1 de la presente resolución se efectuará según el siguiente detalle:

A la Región San Martín : Organismo Público
 Pliego : N° 459
 Unidad Ejecutora : N° 0921
 Cuenta Bancaria : Banco de la Nación
 Cuenta Corriente : N° 0531-017307
 CCI : N° 01853100053101730744
 RUC : N° 20531375808

Artículo 3.- Términos y obligaciones de la transferencia

Los términos y obligaciones de la transferencia financiera se encuentran previstos en el Convenio de Cooperación y Gestión entre el Ministerio de Energía y Minas y el Gobierno Regional de San Martín correspondiente al año 2014.

Regístrese y comuníquese.

JORGE MERINO TAFUR
 Ministro de Energía y Minas

1053133-1

SALUD

Aprueban “Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas” y “Listado de medicamentos para el tratamiento del Grupo 1: Muy alta prioridad, del Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas”

RESOLUCIÓN MINISTERIAL N° 151-2014/MINSA

Lima, 21 de febrero de 2014

Visto, el Expediente N° 13-061051-001, que contiene el Informe N° 125-2013-ESNPCDNT-DGSP/MINSA, de la Dirección General de Salud de las Personas;

CONSIDERANDO:

Que, los artículos I y VI del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, señalan que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo; y es de interés público la provisión de servicios de salud, cualquiera sea la persona o institución que los provea, siendo 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, el literal a) del artículo 5° del Decreto Legislativo N° 1161, Ley de Organización y Funciones del Ministerio de Salud, establece como una de sus funciones rectoras el formular, planear, dirigir, coordinar, ejecutar, supervisar y evaluar la política nacional y sectorial de Promoción de la Salud, Prevención de Enfermedades, Recuperación y Rehabilitación en Salud, bajo su competencia, aplicable a todos los niveles de gobierno;

Que, mediante el artículo 1° de la Ley N° 29698, se declaró de interés nacional la prevención, el diagnóstico, la atención integral de salud y la rehabilitación de

las personas que padecen enfermedades raras o huérfanas;

Que, el numeral 2.1 del artículo 2° de la referida Ley, define a las enfermedades raras o huérfanas, incluidas las de origen genético, como aquellas enfermedades 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;

Que, el Seguro Integral de Salud es un Organismo Público Ejecutor del Ministerio de Salud, cuya misión es la de administrar los fondos destinados al financiamiento de prestaciones de salud individual de conformidad con la política del sector;

Que, el artículo 10° de la Ley N° 29761, Ley de Financiamiento Público de los Regímenes Subsidiado y Semicontributivo del Aseguramiento Universal en Salud, creó la Unidad Ejecutora Fondo Intangible Solidario de Salud (FISSAL) sobre la base del fondo creado por la Ley N° 27656, Ley de Creación del Fondo Intangible Solidario de Salud, con el fin de financiar la atención de las enfermedades de alto costo de atención, así como la atención de salud de las personas con enfermedades raras o huérfanas, establecida en la Ley 29698, Ley que Declara de Interés Nacional y Preferente Atención el Tratamiento de Personas que Padecen Enfermedades Raras o Huérfanas, constituyéndose en una Institución Administradora de Fondos de Aseguramiento en Salud (IAFAS);

Que, mediante Decreto Legislativo N° 1163, que aprueba disposiciones para el Fortalecimiento del Seguro Integral de Salud, se faculta al FISSAL para financiar las atenciones de las enfermedades de alto costo de atención, enfermedades raras y huérfanas, de acuerdo a los listados aprobados por el Ministerio de Salud, mediante Resolución Ministerial, así como procedimientos de alto costo;

Que, por Resolución Ministerial N° 691-2012/MINSA, se conformó la Comisión Sectorial encargada de proponer las acciones que permitan implementar las disposiciones contenidas en la Ley N° 29698, Ley que declara de Interés Nacional y Preferente Atención el Tratamiento de Personas que Padecen Enfermedades Raras o Huérfanas, en cuyo artículo 2° se encarga a la citada Comisión, entre otros, la elaboración del Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas, así como el Listado de medicamentos que permitan combatir dichas enfermedades;

Que, con oficio N° 066-2013-CSERH/MINSA, la Presidencia de dicha comisión, remite al Despacho Ministerial el informe final de la Comisión Sectorial con las respectivas recomendaciones que permitan implementar las disposiciones contenidas en la Ley N° 29698; dentro de ellas el listado que identifica a 399 enfermedades raras o huérfanas, agrupadas según criterios de prioridad, considerando el impacto y dificultades para realizar intervenciones sanitarias sobre ellas, agrupándolas en: 8 de muy alta prioridad, 62 de alta prioridad, 27 de baja prioridad y 302 de muy baja prioridad; y con ello, 11 medicamentos y 1 fórmula láctea para atender a las 8 enfermedades de muy alta prioridad;

Que, la primera recomendación de la Comisión Sectorial considera el financiamiento inicial para las 8 enfermedades consideradas en el Grupo 1: Muy alta prioridad y posteriormente, según disponibilidad presupuestaria, incluir paulatinamente los siguientes grupos priorizados del listado;

Que, en ese sentido y en atención a lo dispuesto por el Decreto Legislativo N° 1163 y a las recomendaciones de la Comisión Sectorial, encargada de proponer las acciones que permitan implementar las disposiciones contenidas en la Ley N° 29698, resulta necesario aprobar los listados para la implementación de dicha Ley;

Con el visado del Jefe del Seguro Integral de Salud, del Director General de la Dirección General de Salud de las Personas, del Director General de la Dirección General de Medicamentos, Insumos y Drogas, de la Directora General de la Oficina General de Asesoría Jurídica, del Viceministro de Salud Pública y de la Viceministra 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;

SE RESUELVE:

Artículo 1°.- Aprobar el "Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas", conformado por 4 grupos de Enfermedades: Grupo 1: Muy alta prioridad, Grupo 2: Alta Prioridad, Grupo 3: Baja Prioridad, Grupo 4: Muy baja prioridad, con un total de 399 (trescientos noventa y nueve) enfermedades; que forma parte integrante de la presente Resolución Ministerial.

Artículo 2°.- Aprobar el "Listado de medicamentos para el tratamiento del Grupo 1: Muy alta prioridad, del Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas", que forma parte integrante de la presente Resolución Ministerial.

Artículo 3°.- Establecer que las atenciones en salud para las enfermedades raras o huérfanas, así como los procedimientos vinculados a éstas, continuarán siendo financiadas por las instituciones administradoras de fondos de aseguramiento en salud (IAFAS) públicas o privadas, respecto a sus afiliados.

Artículo 4°.- Precisar que las atenciones de las enfermedades raras y huérfanas, de los afiliados del Seguro Integral de Salud (SIS), consideradas en el Grupo 1: Muy alta prioridad del "Listado de Enfermedades Raras o Huérfanas", serán financiadas con cargo a los recursos asignados al Fondo Intangible Solidario de Salud (FISSAL) para el presente año fiscal.

Artículo 5°.- Disponer que la Oficina General de Comunicaciones publique la presente Resolución Ministerial en el portal institucional del Ministerio de Salud, en la dirección electrónica: http://www.minsa.gob.pe/transparencia/dge_normas.asp

Regístrese, comuníquese y publíquese.

MIDORI DE HABICH ROSPIGLIOSI
Ministra de Salud

LISTADO DE ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

CAPITULO	CATEGORIA	SUBCATEGORIA	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
GRUPO 1 MUY ALTA PRIORIDAD			
III	D68	D68.0	Enfermedad de Von Willebrand
III	D68	D68.2	Déficit de factor X
IV	E25	E25.9	Síndrome Adrenogenital
IV	E70	E70.0	Fenilcetonuria
IV	E03	E03.1	Síndrome de Kocher
IV	E07	E07.1	Síndrome de Pendred
IV	E27	E27.1	Hipoadrenalismo congénito
III	D68	D68.2	Deficiencia del factor XII de la coagulación
GRUPO 2 ALTA PRIORIDAD			
III	D66	D66X	Hemofilia A
III	D67	D67X	Hemofilia B
III	D80	D80.0	Agammaglobulinemia ligada al cromosoma X
III	D69	D69.1	Síndrome de Bernard-Soulier
IV	E75	E75.2	Enfermedad Gaucher
IV	E74	E74.2	Galactosemia
IV	E76	E76.2	Mucopolisacaridosis tipo 6
III	D56	D56.0	Beta Talasemia Mayor
IV	E75	E75.2	Enfermedad Fabry
IV	E76	E76.1	Mucopolisacaridosis tipo 2
IV	E74	E74.0	Enfermedad Pompe
IX	I42	I42.8	Síndrome de Brugada
IX	I45	I45.8	Síndrome de Timothy
IV	E74	E74.0	Enfermedad de Von Gierke
IX	I42	I42.8	Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

CAPITULO	CATEGORIA	SUBCATEGORIA	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
IV	E71	E71.1	Acidemia metilmalónica
IV	E71	E71.1	Acidemia propiónica
IX	I81	I81X	Trombosis de la vena porta
III	D69	D69.1	Enfermedad de Glanzmann
III	D65	D65X	Coagulación intravascular diseminada
VI	G24	G24.1	Distonía congénitas
IX	I15	I15.1	Síndrome de Liddle
III	D70		Enfermedad de Kostmann
III	D84	D84.1	Angioedema hereditario
VI	G11	G11.4	Síndrome de Strumpell Lorrain
IV	E72	E72.2	Enfermedad del ciclo de la urea
IV	E70	E70.2	Tirosinemia
IV	E84	E84.-	Fibrosis quística
VI	G31	G31.0	Afasia progresiva primaria
VI	G72	G72.3	Síndrome de Andersen-Tawil
IV	E70	E70.2	Alcaptonuria
XIII	M31	M31.4	Arteritis de Takayasu
IX	I45	I45.8	Síndrome del QT largo
VI	G60	G60.1	Enfermedad de Refsum
VI	G47	G47.3	Síndrome de Ondine
IV	E72	E72.2	Citrulinemia
IV	E71	E71.0	Enfermedad Jarabe de Arce
IV	E21	E21.0	Hiperparatiroidismo Primario
IX	I78	I78.0	Enfermedad de Rendu-Osler-Weber
IV	E27	E27.1	Enfermedad de Addison
IV	E24	E24.0	Síndrome de Cushing
III	D61	D61.0	Anemia de Fanconi
IV	E75	E75.0	Enfermedad de Tay-Sachs
XIII	M45	M45X	Espondilitis anquilosante
XIII	M31	M31.4	Granulomatosis de Wegener
XIII	M31	M31.1	Purpura Trombótica Trombocitopénica
XIII	M35	M35.2	Síndrome de Behcet
XIII	M30	M30.1	Síndrome de Churg-Strauss
IV	E85	E85.0	Síndrome de Muckle-Wells
XVII	Q81		Epidermólisis ampollosa congénita (Bullosa)
IV	E83	E83.0	Síndrome Menkes
IV	E22	E22.0	Acromegalia
XVI	Q82	Q82.0	Colestasis linfedema
XVI	Q78	Q78.0	Osteogénesis imperfecta
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Cayler
IV	E24	E24.1	Síndrome de Nelson
IV	E83	E83.3	Raquitismo hipofosfatémico
XVI	Q77	Q77.4	Hipofosfatasia
XVI	Q82	Q82.1	Síndrome Cockayne
IV	E83	E83.0	Enfermedad Wilson
IV	E75	E75.5	Xantomatosis cerebrotendinosa
IV	E78	E78.3	Deficiencia de lipoproteína lipasa

CAPITULO	CATEGORIA	SUBCATEGORIA	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
GRUPO 3	BAJA PRIORIDAD		
III	D82	D82.1	Síndrome de hiper IgE
VII	H18	H18.5	Distrofia corneal de Avellino
IX	I80	I80.8	Síndrome de Lemierre
III	D59	D59.3	Síndrome uremico hemolítico
XII	L12	L12.2	Dermatitis herpetiforme
I	B59		Neumocistosis
III	D61	D61.0	Aplasia medular
III	D86	D86.9	Sarcoidosis de sitio no especificado
X	J82	J82.X	Neumonía eosinofílica idiopática
XII	L12	L12.3	Epidermólisis ampollosa adquirida
IV	E72	E72.2	Aciduria orgánica
IV	E72	E72.1	Homocistinuria
III	D76	D76.0	Histiocitosis de células de Langerhans
IV	E71	E71.3	Trastornos de la beta-oxidación
IX	I02	I02.9	Corea de Sydenham
XIII	M30	M30.3	Enfermedad de Kawasaki
XI	K90	K90.8	Enfermedad de Whipple
I	A28	A28.1	Enfermedad por arañazo de gato
I	A25	A25.9	Fiebres por mordedura de rata, no especificada
I	A78	A78X	Fiebre Q
VII	H35	H35.5	Enfermedad de Norrie
IX	I45	I45.6	Ritmo idioventricular acelerado
XII	L66	L66.1	Síndrome de Graham-Little
XI	K00	K00.0	Anodoncia
XVI	Q91	Q91.0	Síndrome de Edwards
I	A55	A55X	Linfogranuloma (venéreo) por clamidias
VII	H02	H02.5	Síndrome Ohdo - Blefarofimosis
GRUPO 4	MUY BAJA PRIORIDAD		
II	C72	C72.9	Síndrome de Turcot
II	D33	D33.0	Síndrome de Pallister Hall
I	B57	B57.-	Enfermedad de Chagas
I	B66	B66.3	Faciolosis
I	B83	B83.1	Gnatostomiasis
I	B41	B41.-	Paracoccidiomicosis
I	B83	B83.0	Toxocaríasis
II	C69	C69.2	Retinoblastoma
XIII	M58	M58.2	Distrofia corneal de Schnyder
IV	E76	E76.0	Mucopolisacaridosis tipo 1
XVI	Q87	Q87.4	Síndrome Marfan
XVI	Q87	Q87.2	Síndrome TAR
II	D03	D03.9	Melanoma in situ, sitio no especificado
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome Bloom
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome FG (SFG, Síndrome Opitz-Kaveggia)
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome Gorlin
IV	E26	E26.0	Hiperaldosteronismo primario raro
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome GBBB
XVI	Q99	Q99.8	Síndrome Pallister-Killian

CAPITULO	CATEGORIA	SUBCATEGORIA	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
IV	E74	E74.1	Fructosuria
XIII	M61	M61.1	Displasia osificante progresiva
II	C37	C37.9	Timoma
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome CHARGE
XVI	Q87	Q87.2	Síndrome Holt-Oram
XVI	Q79	Q79.4	Síndrome prune belly
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome cardiofaciocutáneo
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome Costello
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome de Feingold
XVI	Q93	Q93.4	Síndrome del maullido de gato
XVI	Q93	Q93.5	Síndrome Drayer
XVI	Q93	Q93.5	Síndrome Jacobsen
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome LEOPARD
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome Townes-Brocks
III	D80	D80.0	Agammaglobulinemia primaria
VI	G25	G25.8	Síndrome de la persona rígida
II	C71	C71.5	Ependimoma
XVI	Q27	Q27.8	Arteria subclavia aberrante
VIII	H71	H71X	Colesteatoma del oído medio
XIV	N01		Síndrome nefrítico rápidamente progresivo
IV	E72	E72.0	Cistinosis
IV	E15	E15X	Coma hipoglucémico en no diabético
XVI	Q78	Q78.8	Displasia acromesomélica
XVI	Q78	Q78.8	Hipoplasia cartilago cabello
XVI	Q79	Q79.8	Síndrome de regresión caudal
XVI	Q45	Q45.3	Síndrome de Shwachman-Diamond
III	D71	D71X	Trastornos funcionales de los polimorfocitos neutrófilos
IV	E78	E78.6	Enfermedad de Tangier
IV	E74	E74.0	Glucofenosis
IV	E70	E70.8	Síndrome del pañal azul
II	C46	C46.9	Sarcoma de Kaposi, de sitio no especificado
XII	L12	L12.1	Penfigoide cicatricial ocular
XVI	Q82	Q82.2	Mastocitosis
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome de Noonan
XVI	Q93	Q93.5	Síndrome deleción 22q13
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome óculo-dento-digital
XVI	Q92	Q92.3	Síndrome Potocki-Lupski
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome Shprintzen-Goldberg
XI	K22	K22.0	Acalasia, forma esporádica
IV	E76	E76.2	Mucopolisacaridosis tipo 3
XVI	Q79	Q79.3	Gastrostomiasis
XVI	Q87	Q87.0	Secuencia Pierre Robin
VII	H27	H27.1	Subluxación de cristalino
I	A05	A05.1	Botulismo
XIII	M89	M89.5	Síndrome de Hajdu Cheney
XVI	Q70	Q70.9	Polisindactilia tipo Haas

CAPITULO	CATEGORIA	SUBCATEGORIA	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
XVI	Q82	Q82.1	Xerodermia pigmentosa
I	A86	A86X	Encefalitis viral, no especificada
XIII	M72	M72.0	Enfermedad de Dupuytren
XIII	M92	M92.2	Enfermedad de Kienböck
XIII	M61	M61.5	Heteroplasia ósea progresiva
XIII	M94	M94.1	Policondritis recidivante
IV	E34	E34.3	Síndrome de Laron
XVI	Q75	Q75.0	Craneosinostosis
XVI	Q78	Q78.8	Displasia craneometafisaria
XVI	Q78	Q78.5	Displasia metafisaria
XVI	Q75		Síndrome Muenke
XVI	Q21	Q21.3	Tetralogía de Fallot
I	B33		Infección HTLV1
IV	E76	E76.2	Mucopolisacaridosis tipo 4
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Carpenter
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome COFS
I	A81	A81.0	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
XVI	Q77	Q77.5	Displasia diastrófica
XVI	Q64	Q64.1	Extrofia vesical
XVI	Q89	Q89.3	Heterotaxia
XVI	Q78	Q78.2	Osteopetrosis
I	A91	A91X	Fiebre del dengue hemorrágico
XVI	Q77	Q77.8	Displasia Kniest
XVI	Q79	Q79.8	Secuencia de bandas amnióticas
XVI	Q89	Q89.8	Síndrome 3MC
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Apert
XVI	Q89	Q89.8	Síndrome Chitty
XVI	Q75	Q75.1	Síndrome Crouzon
XVI	Q79	Q79.8	Síndrome de pterigium poplíteo
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Goldenhar
XVI	Q75	Q75.4	Síndrome Treacher-Collins
I	A99	A99X	Fiebre viral hemorrágica, no especificada
I	A81	A81.9	Insomnio familiar fatal
XII	L94		Esclerodermia
XVI	Q87	Q87.1	Displasia campomélica
XVI	Q87	Q87.2	Síndrome Adams-Oliver
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome de Prader-Willi
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Kabuki
VI	G12	G12.0	Atrofia muscular espinal
IV	E79	E79.1	Síndrome de Lesch Nyhan
XVI	Q82	Q82.8	Disqueratosis congénita
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Carey-Fineman-Ziter
XVI	Q79	Q79.6	Síndrome Ehlers Danlos
XVI	Q82	Q82.8	Síndrome Rothmund-Thompson
VII	H50	H50.8	Síndrome de Duane
IV	E77	E77.0	Mucopolipidosis
XVI	Q87	Q87.2	Asociación VACTERL
XVI	Q82	Q82.4	Displasia ectodérmica hipohidrótica
XVI	Q78	Q78.5	Displasia fronto metafisaria
XVI	Q04	Q04.3	Hipoplasia cerebelosa
XVI	Q04	Q04.3	Lisencefalia

CAPITULO	CATEGORIA	SUBCATEGORIA	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Coffin Lowry
XVI	Q73	Q73.8	Síndrome de Roberts
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome de Smith-Lemli-Opitz
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome de Yunis-Varon
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Sanjad-Sakati
VI	G71	G71.0	Distrofia muscular de Duchenne
XVI	Q87	Q87.3	Síndrome Beckwith-Wiedemann
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome de Seckel
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Moebius
VI	G12		Esclerosis lateral amiotrófica
IV	E70	E70.3	Síndrome de Hermansky-Pudlak
XVI	Q74	Q74.8	Artrogriposis distal
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome de Pfeiffer
VI	G25	G25.8	Síndrome de las piernas inquietas
X	J84	J84.0	Proteinosis alveolar pulmonar
XVI	Q77	Q77.8	Osteodisplasia Melnick-Needles
XVI	Q77	Q77.8	Pseudocondroplasia
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome Aarskog
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome de Russell-Silver
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Freeman-Sheldon
XVI	Q04	Q04.3	Síndrome Joubert
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome Orofaciodigital I
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome Robinow
XVI	Q77	Q77.7	Displasia espondiloepifisaria
XVI	Q77	Q77.6	Síndrome Ellis van Creveld
XVI	Q76	Q76.1	Síndrome Klippel-Feil
IV	E70	E70.3	Síndrome de Waardenburg
VI	G71	G71.0	Distrofia muscular de Becker
VI	G11	G11.4	Paraplejía espática familiar
XVI	Q85	Q85.1	Esclerosis tuberosa
XVI	Q78	Q78.6	Exostosis congénita múltiple
XVI	Q85	Q85.8	Facomatosis pigmentovasculares
XVI	Q04	Q04.2	Holoprosencefalia
XVI	Q85	Q85.0	Neurofibromatosis 1
XVI	Q78	Q78.9	Osteocondrodisplasia
XVI	Q07	Q07.0	Síndrome de Arnold Chiari
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome Cornelia de Lange
XVI	Q85	Q85.8	Síndrome de Cowden
XVI	Q82	Q82.8	Síndrome de Papillon-Lefèvre
XVI	Q85	Q85.8	Síndrome de Peutz-Jeghers
XVI	Q85	Q85.8	Síndrome de von Hippel-Lindau
XVI	Q85	Q85.0	Síndrome Legius
XVI	Q51	Q51.8	Síndrome Rokitsansky
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome SHORT
VI	G71	G71.1	Distrofia miotónica

CAPITULO	CATEGORIA	SUBCATEGORIA	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
VI	G37	G37.8	Enfermedad de Alexander
VI	G23	G23.0	Neurodegeneración asociada a pantotenato quinasa
VI	G72	G72.3	Parálisis periódica hipercaliémica
VI	G96	G96.8	Síndrome acrocalloso
X	J61	J61X	Asbestosis
XVI	Q78	Q78.3	Displasia diafisaria progresiva
XVI	Q44	Q44.7	Síndrome Alagille
XVI	Q72	Q72.8	Síndrome FFU (síndrome Fémur-peroné-cúbito)
XVI	Q68	Q68.8	Síndrome Larsen
XVI	Q99	Q99.8	Tetrasomía 18p
XIII	M32		Lupus Eritematoso Sistémico
IV	E75	E75.2	Leucodistrofia metacromática
VI	G12	G12.1	Enfermedad de Kennedy
VI	G71	G71.2	Miopatía nemalínica
XVI	Q44	Q44.2	Atresia biliar
XVI	Q87	Q87.0	Disostosis acrofrontofacionasal
XVI	Q74	Q74.0	Disostosis espondilotorácica
XVI	Q82	Q82.0	Linfadema congénito primario
XVI	Q04	Q04.3	Síndrome ARIMA
I	A81	A81.9	Síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker
IV	E70	E70.3	Albinismo
XIII	M85	M85.2	Displasia craneodifisaria
VI	G11	G11.1	Ataxia de Friedreich
XII	L88	L88X	Pioderma gangrenoso
XVI	Q82	Q82.3	Incontinencia pigmenti
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome Bardet-Biedl
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome de Hallermann-Streiff
XVI	Q76	Q76.8	Síndrome Jarcho-Levin
XIII	M61	M61.1	Fibrodisplasia osificante progresiva
XIII	M21	M21.8	Síndrome Bruck
XVI	Q74	Q74.3	Amioplastia congénita
XVI	Q82	Q82.8	Cutis marmorata telangiectásica
XVI	Q77	Q77.4	Hipocondroplasia
XVI	Q04	Q04.0	Síndrome Aicardi
XVI	Q82	Q82.4	Síndrome de ectrodactilia - displasia ectodérmica - fisura labio palatina
XVI	Q38	Q38.0	Síndrome de Van der Woude
VI	G11	G11.3	Ataxia telangiectasia
VI	G90	G90.1	Disautonomía familiar
VI	G10	G10X	Enfermedad de Huntington
VI	G40	G40.3	Enfermedad de Lafora
VI	G31	G31.0	Enfermedad de Pick
VI	G71	G71.2	Miopatía congénita multicore

CAPITULO	CATEGORIA	SUBCATEGORIA	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
VI	G93	G93.0	Porencefalia
VI	G11	G11.1	Síndrome de Marinesco-Sjögren
VI	G31	G31.8	Síndrome MERRF
II	C45	C45.9	Mesotelioma maligno
XII	L67	L67.8	Tricotodistrofia
XVI	Q26	Q26.8	Síndrome de la cimitarra
XVI	Q72	Q72.4	Síndrome del fémur cortofacies inusual
I	A81	A81.2	Leucoencefalopatía multifocal progresiva
IV	E75	E75.2	Síndrome van der Knaap
XVI	Q75	Q75.8	Síndrome aurículo condilar
XVI	Q97	Q97.1	Síndrome XXXX
XVI	Q97	Q97.1	Síndrome XXXXX
XVI	Q77	Q77.0	Acondrogénesis
XVI	Q74	Q74.3	Artrogriposis
XVI	Q78	Q78.5	Condrodisplasia metafisiaria tipo Schmid
XVI	Q77	Q77.3	Condrodisplasia punctata
XVI	Q77	Q77.7	Displasia espondilo epifisaria congénita
XVI	Q71	Q71.6	Ectrodactilia
XVI	Q77	Q77.1	Enanismo tanatóforico
XVI	Q93	Q93.5	Síndrome Angelman
XVI	Q87	Q87.1	Síndrome de Dubowitz
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome de Saethre-Chotzen
XVI	Q38	Q38.3	Síndrome hipoglosia-hipodactilia
XVI	Q77	Q77.2	Síndrome Jeune
XVI	Q10	Q10.5	Síndrome lácrimo-aurículo-dento-digital
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome Zellweger
IV	E74	E74.0	Enfermedad de McArdle
IV	E88	E88.1	Síndrome Berardinelli
VI	G24	G24.5	Blefaroespasma
XII	L45	L45.8	Síndrome de Senior-Løken
XVI	Q80	Q80.4	Ictiosis Arlequín
XVI	Q60	Q60.1	Secuencia de oligohidramnios
XVI	Q99	Q99.2	Síndrome X frágil
VI	G23	G23.1	Parálisis supranuclear progresiva
X	J63	J63.2	Beriliosis
XVI	Q85	Q85.8	Síndrome Schimmelpenning-Feuerstein-Mims
XVI	Q77	Q77.4	Acondroplasia
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome Beals
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome Cohen
XVI	Q89	Q89.3	Síndrome de disquinesia ciliar
XVI	Q79	Q79.8	Síndrome de Poland
XVI	Q79	Q79.8	Síndrome de pterigium múltiple tipo Escobar
XVI	Q43	Q43.1	Síndrome Mowat-Wilson
XVI	Q87	Q87.3	Síndrome Proteus

CAPITULO	CATEGORIA	SUBCATEGORIA	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
XVI	Q87	Q87.3	Síndrome Sotos
XVI	Q87	Q87.5	Síndrome Stickler Tipo I
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome tricorriofalángico tipo 1 y 3
XVI	Q87	Q87.3	Síndrome Weaver
XI	K10	K10.8	Querubismo
XVI	Q13	Q13.1	Aniridia
XVI	Q77	Q77.8	Disostosis espondiloespinal torácica
XVI	Q78	Q78.1	Displasia polioestótica fibrosa
XVI	Q86	Q86.8	Síndrome del ácido valpróico fetal
XVI	Q04	Q04.3	Síndrome Miller-Dieker
XVI	Q87	Q87.2	Síndrome Rubinstein-Taybi
XVI	Q85	Q85.8	Síndrome Sturge-Weber
IV	E75	E75.0	Enfermedad de Sandhoff
XVI	Q78	Q78.8	Condrosplasia tipo Grebe
XVI	Q55	Q55.6	Difalia
XVI	Q87	Q87.8	Hipomelanosia de Ito
VI	G37	G37.0	Enfermedad de Schilder
VI	G47	G47.8	Síndrome de Kleine-Levin
VI	G71	G71.1	Síndrome Schwartz-Jampel
XVI	Q86	Q86.8	Embriopatía retinoide
XVI	Q02	Q02X	Síndrome Bowen-Conradi
XVI	Q89	Q89.8	Síndrome Coffin-Siris
XVI	Q87	Q87.2	Síndrome uña-rótula
IV	E75	E75.4	Lipofuscinosis
IV	E34	E34.8	Progeria
IV	E34	E34.8	Síndrome de Donohue
IV	E72	E72.0	Síndrome Lowe
VII	H53	H53.5	Acromatopsia
VII	H35	H35.5	Retinitis pigmentosa
VII	H35	H35.5	Distrofia Macular de Stargardt
VII	H35	H35.5	Distrofia de conos y bastones
VII	H35	H35.5	Síndrome de Usher
XVI	Q74	Q74.0	Displasia cleidocraneal
XVI	Q61	Q61.8	Enfermedad poliquistica renal
IV	E75	E75.4	Enfermedad de Batten
IV	E77	E77.1	Fucosidosis
VI	G41	G41.8	Epilepsia abdominal
XVI	Q77	Q77.6	Displasia condroectodérmica
XVI	Q87	Q87.8	Displasia ectodérmica hidrótica
XVI	Q78	Q78.4	Encondromatosis
XVI	Q87	Q87.0	Síndrome de Sakati-Nyhan-Tisdale
VI	G90	G90.3	Síndrome de Shy-Drager
XVI	Q87	Q87.8	Enfermedad de Laband
XVI	Q87	Q87.3	Hemihiperplasia aislada
XVI	Q87	Q87.8	Síndrome Fryns-Aftimos
IV	E70	E70.8	Carnosinemia

CAPITULO	CATEGORIA	SUBCATEGORIA	NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
IV	E34	E34.8	Síndrome de Werner
VI	G51	G51.8	Síndrome Parry-Romberg
X	J43	J43.0	Síndrome de Swyer-James-McGLeod
XI	K11	K11.8	Síndrome de Mikulicz
XVI	Q87	Q87.2	Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber
XVI	Q77	Q77.0	Acrodisostosis
XI	K14	K14.6	Síndrome de boca ardiente
XVI	Q86	Q86.0	Embriopatía alcohólica
IV	E42	E42X	Kwashiorkor marasmático

LISTADO DE MEDICAMENTOS PARA EL TRATAMIENTO DEL GRUPO 1: MUY ALTA PRIORIDAD, DEL LISTADO DE ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS

MEDICAMENTO PARA ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS PRIORIZADAS	DESCRIPCIÓN TERAPÉUTICA	INDICACIONES
ÁCIDO TRANEXÁMICO 1G INY	El ácido tranexámico pertenece a una clase de medicamentos denominados antifibrinolíticos. El ácido tranexámico inhibe la activación de plasminógeno reduciendo con ello la conversión de plasminógeno a plasmina (fibrinolisis), una enzima que degrada el coágulo de fibrina, el fibrinógeno y otras proteínas del plasma incluyendo los factores de pro-coagulación V y VIII, de esta forma inhibe la disolución de los coágulos (fibrinólisis), mejorando la coagulación de la sangre.	Tratamiento de hemorragia postquirúrgica o hemorragia hiperfibrinólisis inducida. Indicado para el tratamiento de pacientes hemofílicos; deficiencia de Factor VIII, Factor IX, Enfermedad de Von Willebrand. Profilaxis y tratamiento de hemorragia seguida a la cirugía dental en hemofílicos.
ÁCIDO TRANEXÁMICO 250 MG TABLETA	El ácido tranexámico pertenece a una clase de medicamentos denominados antifibrinolíticos. El ácido tranexámico inhibe la activación de plasminógeno reduciendo con ello la conversión de plasminógeno a plasmina (fibrinolisis), una enzima que degrada el coágulo de fibrina, el fibrinógeno y otras proteínas del plasma incluyendo los factores de pro-coagulación V y VIII, de esta forma inhibe la disolución de los coágulos (fibrinólisis), mejorando la coagulación de la sangre.	Tratamiento de hemorragia postquirúrgica o hemorragia hiperfibrinólisis inducida. Indicado para el tratamiento de pacientes hemofílicos; deficiencia de Factor VIII, Factor IX, Enfermedad de Von Willebrand. Profilaxis y tratamiento de hemorragia seguida a la cirugía dental en hemofílicos.
DESMOPRESINA NASAL SPRAY 1.5 MG/ML	La desmopresina o 1-deamino-8-p-arginina-vasopresina (DDAVP) es un análogo sintético de la vasopresina, libera factor VIII y factor de von Willebrand del endotelio y que se utiliza con éxito en el tratamiento de la enfermedad de von Willebrand tipo I, deficiencia leve de factor VIII, trombopenia y defectos intrínsecos de la función plaquetaria.	La Desmopresina inhalador nasal de 1,5 mg/ml se usa para tratar pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von Willebrand Tipo I

MEDICAMENTO PARA ENFERMEDADES RARAS O HUERFANAS PRIORIZADAS	DESCRIPCIÓN TERAPÉUTICA	INDICACIONES
DESMOPRESINA 4 UG/ML INY	La desmopresina o 1-deamino-8-p-arginina-vasopresina (DDAVP) es un análogo sintético de la vasopresina, libera factor VIII y factor de von Willibrand del endotelio y que se utiliza con éxito en el tratamiento de la enfermedad de von Willebrand tipo I, deficiencia leve de factor VIII, trombopenia y defectos intrínsecos de la función plaquetaria.	La Desmopresina se usa para tratar pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von Willibrand Tipo I
CONCENTRADO DE FACTOR VON WILLEBRAND / FACTOR VIII 450 UI FVW/5 ML	El Factor de von Willebrand / factor VIII de coagulación Complejo (humano), es un derivado de plasma humano, estéril, purificado, con inactivación doble de virus. Se presenta como un polvo liofilizado para reconstitución para la inyección intravenosa.	El Factor de von Willebrand / factor VIII de coagulación Complejo (humano) se utiliza para el tratamiento de episodios de sangrado espontáneo y inducido por trauma en pacientes con enfermedad de von Willebrand severa (VWD), así como los pacientes con VWD leve o moderada en los cuales el uso de desmopresina se conoce o se sospecha que son ineficaces o contraindicados. No está indicado para la profilaxis de episodios hemorrágicos espontáneos, o la prevención de un sangrado excesivo durante y después de la cirugía en pacientes con VWD. No está indicado para la hemofilia A
CONCENTRADO DE COMPLEJO PROTROMBINICO (FACTORES DE LA COAGULACIÓN II, VII, IX Y X) INY	Los concentrados de Complejo Protrombinico son productos derivados de plasma humano que contienen los factores de la coagulación II, VII, IX y X. Permite revertir estados deficitarios de los factores de coagulación II, VII, IX y X y revertir el sangrado debido a este déficit.	Son utilizados para prevenir o controlar hemorragias en pacientes con déficit adquirido o congénito de factores de la coagulación vitamina K dependientes, pacientes anticoagulados con dicumarínicos que requieran revertir en forma urgente la anticoagulación, en situaciones donde hay consumo o dilución de estos factores por sangrado masivo
HIDROCORTISONA 100 MG INY	Es una hormona esteroidea, o glucocorticoide, producida por la glándula suprarrenal. Se libera como respuesta al estrés y a un nivel bajo de glucocorticoides en la sangre. Sus funciones principales son incrementar el nivel de azúcar en la sangre a través de la gluconeogénesis, suprimir el sistema inmunológico y ayudar al metabolismo de grasas, proteínas, y carbohidratos.	Esta indicado en tratamiento de la insuficiencia suprarrenal aguda, las exacerbaciones agudas de asma. Shock anafiláctico y reacciones de hipersensibilidad inmediata (ej., angioedema, edema laríngeo). Tratamiento del rechazo agudo del trasplante de órganos. Coma hipotiroideo. Vasculitis. Artritis reumatoide. Tenosinovitis y bursitis.

MEDICAMENTO PARA ENFERMEDADES RARAS O HUERFANAS PRIORIZADAS	DESCRIPCIÓN TERAPÉUTICA	INDICACIONES
PREDNISONA 5 MG TABLETAS Y 5MG/5 ML LIQ. ORAL	La prednisona es un profármaco que es convertido por el hígado en prednisolona, la cual es la forma esteroide activa. Su efecto principal es Glucocorticoide. La prednisona se usa para tratar los síntomas producidos por el bajo nivel de corticosteroides mediante el reemplazo de los esteroides que el cuerpo normalmente produce. O como un potente antiinflamatorio en diversas enfermedades autoinmunes.	Como terapia de reemplazo por producción insuficiente de la glándula suprarrenal. Enfermedades autoinmunes, alérgicas e inflamatorias.
FLUDROCORTISONA (ACETATO) 100 MICROGRAMOS TABLETAS	La fludrocortisona, es un corticosteroide, se usa para regular la cantidad de sodio y líquidos. Se usa para tratar la enfermedad de Addison y los síndromes donde se pierden cantidades excesivas de sodio en la orina. Funciona al disminuir la cantidad de sodio que se pierde (excretado) con la orina.	los síndromes donde hay insuficiencia suprarrenal: hiperplasia suprarrenal congénita.
LEVOTIROXINA 50 MICROGRAMOS TABLETAS	Es una hormona tiroidea, se usa para tratar el hipotiroidismo, condición donde la glándula tiroidea no produce hormonas en cantidades suficientes. Cuando hay deficiencia de esta hormona, se produce lentitud al hablar, falta de energía, aumento de peso, caída del cabello, resequead y engrosamiento de la piel, mayor sensibilidad al frío, falta de crecimiento. Si la falta de hormona tiroidea es congénita lleva a Retardo Psicomotor severo.	La levotiroxina se utiliza para tratar el hipotiroidismo, el hipotiroidismo congénito (cretinismo) y el bocio.
LEVOTIROXINA 100 MICROGRAMOS TABLETAS	Es una hormona tiroidea, se usa para tratar el hipotiroidismo, condición donde la glándula tiroidea no produce hormonas en cantidades suficientes. Cuando hay deficiencia de esta hormona, se produce lentitud al hablar, falta de energía, aumento de peso, caída del cabello, resequead y engrosamiento de la piel, mayor sensibilidad al frío, falta de crecimiento. Si la falta de hormona tiroidea es congénita lleva a Retardo Psicomotor severo.	La levotiroxina se utiliza para tratar el hipotiroidismo, el hipotiroidismo congénito (cretinismo) y el bocio.

1053724-11

TRABAJO Y PROMOCION DEL EMPLEO

Designan Gerente de la Unidad Gerencial de Planificación, Presupuesto, Monitoreo y Evaluación del Programa Nacional de Empleo Juvenil "Jóvenes a la Obra"

**RESOLUCIÓN VICEMINISTERIAL
N° 004-2014-MTPE/3**

Lima, 21 de febrero de 2014