



INFORME DE EVALUACIÓN CIENTÍFICA BASADA EN LA EVIDENCIA DISPONIBLE

Condición de Salud: Epidermólisis Bullosa

Tecnología Sanitaria Evaluada: Conjunto de medicamentos e insumos para curaciones

Subsecretaría de Salud Pública
División de Planificación Sanitaria
Departamento Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Salud Basada en Evidencia

Sistema de Protección Financiera para Diagnósticos y Tratamientos de Alto Costo.
Ley Nº 20.850. “Ley Ricarte Soto”.

Ministerio de Salud. Informe de Evaluación Científica Basada en la Evidencia Disponible. Epidermolísis Bullosa. Santiago, MINSAL 2018.

Todos los derechos reservados. Este material puede ser reproducido total o parcialmente para fines de diseminación y capacitación. Prohibida su venta.

Fecha 1ª Edición: Agosto 2018

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	4
2. SOLICITUD EN EVALUACIÓN	5
3. CONDICIÓN DE SALUD ANALIZADA	5
4. TECNOLOGÍAS SANITARIAS ANALIZADAS	5
5. RESUMEN EJECUTIVO	6
6. DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD	8
7. ALTERNATIVAS DISPONIBLES.....	10
8. DESCRIPCIÓN DE LOS TRATAMIENTOS.....	11
9. ANÁLISIS CRITERIOS DE INGRESO	12
10. EFICACIA Y SEGURIDAD DE LOS TRATAMIENTOS	13
10.A EFICACIA DE LOS TRATAMIENTOS	13
10.B. Seguridad de los tratamientos.....	13
11. ANÁLISIS ECONÓMICO	14
▪ Resultados y descripción de la evidencia encontrada.....	14
▪ Recomendaciones de otras agencias	14
▪ Acuerdos de riesgo compartido	14
▪ Precio máximo industrial.....	14
▪ Costo por paciente	15
▪ Impacto presupuestario	15
12. IMPLEMENTACIÓN Y EFECTOS EN LAS REDES ASISTENCIALES	17
13. REPERCUSIONES ÉTICAS, JURÍDICAS Y SOCIALES.....	21
14. ALCANCE Y PLAZO DE LA EVALUACIÓN	22
15. CONCLUSIÓN	23
16. REFERENCIAS	24

EPIDERMÓLISIS BULLOSA

1. INTRODUCCIÓN

Se considerarán para su evaluación aquellas solicitudes realizadas conforme al Reglamento que establece el proceso destinado a determinar los diagnósticos y tratamientos de alto costo con sistema de protección financiera, según lo establecido en los artículos 7° y 8° de la Ley N° 20.850. Estas solicitudes no son vinculantes para el Ministerio de Salud, debiendo, sin embargo, tomar especialmente en cuenta aquellas solicitudes y opiniones que hayan sido realizadas por sus comisiones técnicas asesoras y por las asociaciones de pacientes incluidas en el Registro de Asociaciones de Pacientes que crea la Ley 20.850.

De igual forma, para ser incorporadas en el proceso de evaluación científica de la evidencia, cada intervención debe cumplir con los criterios establecidos en el Artículo 6° del Reglamento mencionado, según lo indicado en el Numeral 9 del presente informe.

2. SOLICITUD EN EVALUACIÓN

Conjunto de insumos para curaciones y conjunto de fármacos.

3. CONDICIÓN DE SALUD ANALIZADA

Epidermólisis bullosa simple, distrófica y juntural.

4. TECNOLOGÍAS SANITARIAS ANALIZADAS

Conjunto de insumos para curaciones y conjunto de fármacos para epidermólisis bullosa.

5. RESUMEN EJECUTIVO

La epidermólisis bullosa (EB) es un grupo heterogéneo de enfermedades mecanobulosas hereditarias caracterizadas por diversos grados de fragilidad cutánea y mucosa causada por mutaciones que afectan a las proteínas estructurales de la piel. Hay cuatro tipos principales de epidermólisis bullosa, los cuales se clasifican de acuerdo a nivel ultraestructural de tejido de piel: EB simple, EB de unión o juntural, EB distrófica y el síndrome de Kindler (1–3). La severidad está dada por el nivel de formación de ampollas y el tipo de mutación, lo que es muy variable entre los subtipos de EB. No existe un tratamiento específico y su evolución es crónica, llegando a mermar la calidad de vida de los pacientes y su familia, y su supervivencia. Los datos de la Asociación de Investigación de EB Distrófica de América (DEBRA) reportan una tasa de incidencia de 3,6 por millón por año para la EB de unión o juntural durante el período 2007 a 2011. Los datos de EB del Registro Australasian, proporcionaron una estimación de la prevalencia de 10 casos por millón de nacidos vivos, al igual que lo estimado en Chile, según DEBRA Chile (4), a su vez la incidencia reportada en Chile es de 19,6 casos nuevos por millón de nacidos vivos (5); la fundación DEBRA Chile, que agrupa a estos pacientes, informado para el informe de Redes, que actualmente existen 234 personas con EB, de los cuales el 60% presenta EB simple, mientras que el resto tiene tipos más severos y generalizados.

Eficacia de los tratamientos

Según la norma técnica N°192 de la Evaluación científica de la evidencia elaborada por el Ministerio de Salud, que tiene como objetivo determinar el proceso de la misma, establece que en el caso de intervenciones cuya efectividad sea evidente sin necesidad de determinarla a través de estudios clínicos, se considerara a la vez significativa y con alta certeza en la evidencia. Por esta razón no se evalúa la eficacia del uso de dispositivos médicos para el tratamiento de epidermólisis bullosa.

Análisis Económico

No se encontró evidencia de estudios económicos sobre el tratamiento de epidermólisis bullosa. En el caso de los costos para los pacientes y los costos para el impacto presupuestario se utilizó parte de la información entregada por la Fundación Debra Chile. El impacto presupuestario para el primer año para pacientes con EBS es de \$413 millones, para EBD \$1.270 millones y para EBJ \$213 millones de pesos, resultando en un total de \$1894 millones de pesos el primer año.

Implementación y efectos en las redes asistenciales

Recomendación media con observaciones. Esta patología plantea una gran demanda asistencial en cuanto a los requerimientos de manejo de especialistas y profesionales no médicos, que

necesitan tener capacitación en temas específicos de este problema de salud. Junto con esto, levanta una alta demanda de infraestructura y requerimientos de insumos y equipos médicos.

Por último, la rehabilitación es uno de los pilares fundamentales para lograr una mantención favorable de la enfermedad respecto a la movilización y realización de actividades de la vida diaria.

Cuadro resumen cumplimiento etapas de evaluación

Problema de Salud	Tratamiento solicitado	¿Fue evaluado?	Favorable/ No favorable	Etapa en que se excluye	Observaciones
Epidermólisis Bullosa	Conjunto de fármacos y conjunto insumos para curaciones	Si	Favorable	No se excluye	No presenta

6. DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD

La epidermólisis bullosa (EB) es un grupo heterogéneo de enfermedades mecanobulosas hereditarias caracterizadas por diversos grados de fragilidad cutánea y mucosa causada por mutaciones que afectan a las proteínas estructurales de la piel.

Hay cuatro tipos principales de EB, los cuales se clasifican de acuerdo a nivel ultraestructural de tejido de piel: EB simple (EBS), EB de unión o juntural (EBJ), EB distrófica (EBD) y el síndrome de Kindler (1–3). La severidad está dada por el nivel de formación de ampollas y el tipo de mutación, lo que es muy variable entre los subtipos de EB. Según lo informado por Redes Asistenciales, de este Ministerio, el 60% de los pacientes con EB tiene entre 0 a 20 años de edad.

No existe un tratamiento específico, y su evolución es crónica, llegando a mermar la calidad de vida de los pacientes y su supervivencia. Los datos de la EB Registro Australasian proporcionaron una estimación de la prevalencia de 10 casos por millón de nacidos vivos, al igual que lo estimado en Chile, según DEBRA (4), en cambio la incidencia reportada en Chile es de 19,6 casos nuevos por millón de nacidos vivos (5); la fundación DEBRA Chile, que agrupa a estos pacientes, informa en su sitio web, que actualmente existen 232 personas con EB, de los cuales el 60% presenta EB simple, mientras que el resto tiene tipos más severos y generalizados. En base a la distribución de pacientes informada por DEBRA en el 2008, la prevalencia e incidencia publicada (4,5) se estima que podrían existir alrededor de 140 casos de EBS, 82 casos de EBD y 12 casos de EBJ.

Diagnóstico e Identificación de Subgrupos

a. Método diagnóstico:

El diagnóstico se realiza mediante:

- Biopsia de piel, por microscopía de inmunofluorescencia (MIF).
- Microscopía electrónica de transmisión, para confirmar diagnóstico, que se realiza cuando (MIF) es normal o no demuestra el nivel de subtipo.
- Análisis genético.

b. Identificación de subgrupos, se realiza mediante exámenes genéticos.

Se reconocen los siguientes tipo, según severidad de la enfermedad:

- EB simple: Se presenta al nacer o temprano durante la niñez. Presenta ampollas, las cuales cicatrizan. En la mayoría de los casos no presentan heridas en las mucosas. La generación de ampollas puede disminuir con la edad, usualmente su expectativa de vida es normal (1).
- EB de unión o juntural: Forma severa de la enfermedad. Heridas extensas con presencia de tejido granuloso. En algunos casos, se observa la ausencia de uñas, compromiso de la cavidad bucal y dentadura. La expectativa de vida de pacientes en esta condición es hasta la infancia temprana (1).
- EB distrófica: Se presenta al nacer, ampollas generalizadas con compromiso de manos, pies rodillas, uñas y otros órganos, especialmente esófago. Los episodios

reiterativos de ampollas y cicatrices producen contracciones en la flexión de las rodillas, codos y dedos. La expectativa de vida de estos alcanza hasta la adultez temprana y su muerte puede estar relacionada a las complicaciones producidas por las infecciones o malnutrición, en los casos más severos (1).

- Síndrome de Kindler: Es la forma menos frecuente, presenta ampollas, fotosensibilidad, poiquilodermia y cicatrices (1).

7. ALTERNATIVAS DISPONIBLES

Hasta el presente, no existe terapia específica para la EB. El tratamiento es de apoyo e incluye el cuidado de heridas, control de la infección, apoyo nutricional, prevención y tratamiento de las complicaciones. El manejo de los pacientes con EB implica un equipo multidisciplinario compuesto por dermatólogo, enfermera de EB, médico de atención primaria, terapeuta ocupacional, nutricionista, y un trabajador social, además de gastroenterólogos, oftalmólogos, nefrólogos, hematólogos, endocrinólogos, cardiólogos, manejo del dolor, cirugía plástica y odontología especializada. Este enfoque multidisciplinario se enfatiza por las recomendaciones de consenso multicéntrico para el cuidado de la piel en la EB hereditaria de 2014 (6) .

8. DESCRIPCIÓN DE LOS TRATAMIENTOS

Los tratamientos evaluados se agruparon en: conjunto de medicamentos y en conjunto de insumos para curaciones, basado en la información entregada por la fundación DEBRA Chile. En la Tabla 1 siguiente se muestran los insumos para curaciones incluidos en la presente evaluación.

Tabla 1. Listado de insumos para curaciones

Kit curación
Vendas 4cm, 6cm, 8cm, 10cm, 12cm
Tubifast 3, 6
Rollo de gasa
Gasas
Apósito absorbente
Agujas
Tela micropore
Mepitac
Prontosan
Prontosan Gel
Polymem
Jelonet sobre
Vaseline
Xeroform
Adaptic
Hidrogel
Mepilex
Mepilex transfer
Melipex Ag
Mepilex Border
Urgo
Urgo Ag
Urgo Start
AquaCell Ag
Aquacell extra
AquaCell foam
Drawtex
Membracell
PHMB

9. ANÁLISIS CRITERIOS DE INGRESO

Las tecnologías evaluadas en el presente informe cumplen los criterios establecidos en el artículo n.º 6 del Reglamento que establece el proceso destinado a determinar los diagnósticos y tratamientos de alto costo con sistema de protección financiera, según lo establecido en los artículos 7º y 8º de la Ley N° 20.850. Estos son:

1. Cobertura por la Ley 20.850: Las solicitudes de incorporación sólo pueden versar sobre diagnósticos o tratamientos basados ambos en exámenes diagnósticos y de seguimiento y, en el caso de tratamientos, además en medicamentos, elementos de uso médico o alimentos.
2. Pertinencia de la indicación: Los diagnósticos y tratamientos evaluados deberán, al momento de la solicitud, contar con registro o autorización con la indicación para la que ha sido propuesta la evaluación, en algún país que cuente con una autoridad regulatoria de alta vigilancia sanitaria (Instituto de Salud Pública, Agencia Europea de Medicamentos, FDA). Esta información fue extraída con fecha máxima el 29 de junio de 2018, del sitio electrónico del Instituto de Salud Pública.
3. Seguridad: Los diagnósticos y tratamientos evaluados no deberán tener reportes de reacciones adversas serias que hayan implicado una recomendación de restricción de uso en el grupo de pacientes a evaluar o hayan sido cancelados o suspendidos los permisos o registros por alguna autoridad regulatoria de referencia (Instituto de Salud Pública, Agencia Europea de Medicamentos, FDA). Esta información fue provista por el Instituto de Salud Pública mediante Ordinario N.º 591 del 05 de junio de 2018.
4. Umbral: Sólo podrán ser objeto de evaluación aquellos diagnósticos y tratamientos cuyo costo sea igual o superior al umbral nacional al que se refiere el artículo 6º de la ley y que se encuentra fijado, a la fecha de elaboración de este informe, en \$2.418.399, según consta en el Decreto N.º 80 del 23 de octubre de 2015, de los Ministerios de Salud y Hacienda.
5. Disponibilidad del Fondo: Los presupuestos estimados de diagnósticos y tratamiento evaluados no deben superar el 110% del fondo disponible que fija el Ministerio de Hacienda, previo al proceso de solicitud de información a proveedores. Para efectos de la determinación del cumplimiento de este criterio, se utilizó la disponibilidad presupuestaria preliminar informada por el Ministerio de Hacienda a través del Ordinario N.º 659 del 24 de abril de 2018, fijándose un gasto máximo de \$5.905 Millones de pesos (110% del fondo disponible) para el año 2019.

10. EFICACIA Y SEGURIDAD DE LOS TRATAMIENTOS

10.A EFICACIA DE LOS TRATAMIENTOS

Según la norma técnica N°192 de la Evaluación científica de la evidencia elaborada por el Ministerio de Salud, que tiene como objetivo determinar el proceso de la misma, establece que en el caso de intervenciones cuya efectividad sea evidente sin necesidad de determinarla a través de estudios clínicos, se considerara a la vez significativa y con alta certeza en la evidencia. Por esta razón no se evalúa la eficacia del uso de dispositivos médicos para el tratamiento de epidermolisis bullosa.

10.B. Seguridad de los tratamientos

No se recibieron notificaciones de tecnovigilancia que desincentiven o no recomienden el uso de los dispositivos médicos (insumos para curaciones) incluidos en esta evaluación.

11. ANÁLISIS ECONÓMICO

En esta etapa se analizó económicamente el conjunto de insumos y medicamentos para el tratamiento de EBS, EBD y EBJ. Se consideró la información entregada por la Fundación Debra Chile, la cual informa la frecuencia de consumo, por nivel de severidad y tipo de EB, tanto de fármacos e insumos para curaciones.

- **Resultados y descripción de la evidencia encontrada**

Se realizó una revisión de la literatura en busca de estudios económicos de este tratamiento para los pacientes indicados. La búsqueda se realizó utilizando el término Mesh de análisis de costo beneficio, el cual incluye estudios de costo-efectividad y el término “*epidermolysis bullosa*”. La búsqueda arrojó solo 4 artículos. Un artículo en su título incluía análisis de costos (7), pero éste fue descartado, dado que no realizaba un análisis económico del tratamiento, dos artículos correspondían a la presentación de un apósito (8) y a tratamiento oral (9) y el otro artículo indica un método de diagnóstico (10) .

Por lo tanto, no se reporta ningún análisis económico para el tratamiento de la EB.

- **Recomendaciones de otras agencias**

No se encontraron recomendaciones respecto de los tratamientos evaluados de la EB en agencias de evaluación de tecnologías sanitarias de Reino Unido, Canadá, Australia, Brasil, Uruguay ni de Colombia.

- **Acuerdos de riesgo compartido**

No se encontraron acuerdos de riesgo compartido respecto de los tratamientos evaluados de la EB en ninguno de los países mencionados ni a nivel nacional.

- **Precio máximo industrial**

Para calcular el precio máximo industrial, se utiliza el precio mínimo entre el precio de Mercado público, el precio de referencia internacional y el precio de las cotizaciones recibidas.

En este caso no se recibieron cotizaciones de ninguno de los insumos analizados, tampoco se encontraron precios de referencia internacionales. En relación a los precios de Mercado Público, no existen adjudicaciones de compras paquetizadas, como el conjunto de insumos en evaluación para este informe, sin embargo, al revisar los precios ofertados para los insumos específicos, estos no difieren notablemente de los precios considerados en la evaluación de impacto presupuestario. Por esta razón el precio máximo industrial por el conjunto de producto es el indicado en la Tabla 3.

▪ **Costo por paciente**

Para el cálculo del umbral es necesario obtener los costos a los cuales accede un paciente, por lo tanto, se decidió aumentar un 30% los valores entregados por la Fundación. Para tener esta perspectiva, también se utilizó la frecuencia de uso indicada por Debra Chile, para cada subgrupo de pacientes. Este cálculo considera que este tratamiento se entrega de por vida. En la Tabla 2 se muestra el costo promedio anual por cada subgrupo de pacientes, identificando entre insumos para curaciones y medicamentos. En el caso de EBD y EBJ, las cuales presentan distintas severidades, se consideró nivel de severidad intermedio para el cálculo del umbral.

Tabla 2. Costos anuales individuales por paciente

	EBS	EBD intermedio	EBJ Intermedio
Costo anual medicamentos	\$2.255.234	\$13.399.386	\$11.501.391
Costo anual curaciones	\$1.528.114	\$5.783.059	\$7.817.566
Total	\$3.783.348	\$19.182.445	\$19.318.957

▪ **Impacto presupuestario**

La fundación DEBRA Chile, que agrupa a estos pacientes, informa en su sitio web, que actualmente existen 232 personas con EB, de los cuales el 60% presenta EB simple, mientras que el resto tiene tipos más severos y generalizados. En base a la distribución de pacientes informada por DEBRA en el 2008, la prevalencia e incidencia publicada (4,5) se estima que podrían existir alrededor de 140 casos de EBS, 82 casos de EBD y 12 casos de EBJ.

En cuanto a los costos, se obtuvo el promedio de los niveles de severidad para cada subgrupo, para fármacos y para curaciones, mostrado en Tabla 3.

Tabla 3. Costos anuales institucionales por tipo de EB por paciente

	EBS	EBD intermedio	EBJ Intermedio
Costo anual medicamentos	\$1.734.795	\$8.057.581	\$9.385.707
Costo anual curaciones	\$1.175.472	\$7.286.157	\$8.597.968
Total	\$2.910.267	\$15.343.738	\$17.983675

Para realizar la proyección a 5 años, se considera un aumento poblacional del 1.06% de acuerdo a los resultados del censo del 2017 y un aumento del 3% anual de los precios, cifra consistente con la meta de inflación que posee el Banco Central de Chile.

No se contempló que exista un diagnóstico que signifique una barrera de entrada a alguno de estos tratamientos, por lo que no se consideró en la estimación del impacto presupuestario. Con esto, la proyección presupuestaria de estos tratamientos es la indicada en Tabla 4:

Tabla 4. Proyección Presupuestaria

	AÑO 1	AÑO 2	AÑO 3	AÑO 4	AÑO 5
IP EBS	\$412.687.502	\$433.805.561	\$455.819.286	\$478.763.408	\$502.673.941
IP EBD	\$1.269.218.664	\$1.334.167.166	\$1.401.870.282	\$1.472.434.835	\$1.545.971.577
IP EBJ	\$212.513.082	\$221.208.692	\$230.260.109	\$239.681.892	\$249.489.196
Total	\$1.894.419.247	\$1.989.181.419	\$2.087.949.677	\$2.190.880.135	\$2.298.134.714

12. IMPLEMENTACIÓN Y EFECTOS EN LAS REDES ASISTENCIALES

Garantía: Insumos

Especificación:

- Canasta de insumos y fármacos para pacientes con epidermólisis bullosa distrófica.
- Canasta de insumos y fármacos para pacientes con epidermólisis bullosa juntural.
- Canasta de insumos y fármacos para pacientes con epidermólisis bullosa simple.

Población Bajo Control: Según información de la Fundación Debra Chile, existen 234 pacientes distribuidos en el país, concentrados principalmente entre la V y VIII región.

Región	Cantidad de pacientes
I Región	1
II Región	3
III Región	0
IV Región	4
V Región	25
RM Región	121
VI Región	14
VII Región	29
VIII Región	21
IX Región	8
X Región	4
XI Región	1
XII Región	3

Distribución por tramos de edad: esta patología se concentra en personas menores de 20 años.

Edad	Porcentaje
0 a 10 años	39%
11 a 20 años	21%
21 a 30 años	14%
31 a 40 años	11%
41 a 50 años	5%
51 a 60 años	4%
61 y más años	6%

Distribución por previsión: Casi en su totalidad los pacientes registrados en Fundación DEBRA pertenecen a FONASA, sin embargo, no se cuenta con el número de pacientes que pertenezca a los sistemas de previsión de FFAA y de Orden.

Previsión	Porcentaje
FONASA	97%
ISAPRE	3%
FFAA	No informa

Especialidades requeridas: Este grupo de pacientes son atendidos en diferentes especialidades tanto para su diagnóstico y tratamiento, así como también acuden a otras especialidades para el tratamiento de patologías concomitantes:

- **Para el diagnóstico y tratamiento:** Dermatología, Genética y Fisiatría.
- **Especialidades asociadas a patologías concomitantes:** Psiquiatría, Cardiología, Oftalmología, Odontología, Nefrología, Oncología, Ginecología, Cirugía Vascular e Inmunología.

Equipo Profesional de Apoyo: Enfermería es fundamental para el tratamiento este profesional debe contar con formación en curación avanzada de heridas, Kinesiología es necesaria para la rehabilitación, Trabajo Social y Psicología.

Exámenes asociados al diagnóstico: Kit de mutaciones, Biopsia de piel.

Exámenes asociados al tratamiento de acuerdo a patologías concomitantes: Ecocardiograma, Endoscopia alta y baja, Cintigrama óseo, Radiografía oroesófago estómago duodeno, Radiografía Panorámica Dental, Biopsia Renal, Ecografía Tiroides y VDRL.

Equipamiento necesario: Unidad de curaciones avanzadas, sala de procedimientos, bodega de insumos para curaciones, instrumental para curaciones.

Otros requerimientos: rehabilitación y unidades de Manejo del Dolor.

Brechas:

- Para el diagnóstico, se necesita contar con la especialidad de dermatología, genética y fisiatría, especialidades con brecha y de gran relevancia para la confirmación del diagnóstico. El proceso de confirmación diagnóstica requiere de la utilización de Kit de Mutaciones, del cual no se cuenta en la red pública.
- En la etapa de tratamiento se debe considerar que el manejo de curaciones avanzadas debe realizarse en espacios habilitados como Sala de Procedimientos, lo que aumentaría el requerimiento de este espacio y aumentaría los tiempos de atención, debido a la complejidad de las heridas.

- Para el manejo de las patologías concomitantes, se necesita un equipo de especialistas capacitados y disponibles para la atención de estos pacientes. El objetivo es cubrir de manera integral las necesidades. Ante esto, puede presentarse una brecha en cuanto a disponibilidad de horas especialistas sobre todo en la red pública.
- La rehabilitación podría presentarse como brecha en cuanto a horas disponibles de Fisiatra y Kinesiología.
- Horas de Psicología y Trabajador Social son escasas en atención secundaria y no son exclusivos para este tipo de patologías, por lo que la oferta de atención está comprometida a diversos problemas de salud.

Estrategia para abordar esta brecha

- Para el examen Diagnóstico generar convenio o garantizar dicho examen en la ley.
- En cuanto a salas de procedimientos y Rehabilitación generar protocolos y flujos que permitan el manejo integral a través de la Red utilizando los tres niveles de atención, se sugiere incorporar a la red primaria para apoyo psicológico, trabajador social y enfermería.
- Generar capacitaciones a los equipos clínicos implicados en el proceso de curaciones en todos los Establecimientos de la Red.
- Generar centros expertos para el manejo de estos pacientes que realicen la gestión del cuidado de estos pacientes a través de la red desde el diagnóstico, tratamiento, seguimientos y gestión de atención de patologías concomitantes.

Red de Atención Potencial

Red de Establecimientos Públicos:

- Solo en establecimientos que cuenten con Genetista, oferta limitada. El diagnóstico requiere de examen confirmatorio “kit de mutaciones”, el cual es realizado principalmente por Fundación Debra.
- El tratamiento corresponde a la realización de curaciones por el Equipo de Enfermería con conocimientos en curaciones avanzadas y en lo posible en evaluación en conjunto con manejo de dolor.

Red de Establecimientos Privados:

- Tanto la confirmación como el tratamiento es posible de realizar ya que cuentan con los exámenes y Equipo de Salud necesario para atención de pacientes con esta patología.

Red de Fuerzas Armadas:

- No se tienen mayores antecedentes con respecto a la capacidad de respuesta por parte de la red de FFAA y de Orden.

Conclusión: Recomendación media con observaciones

Esta patología plantea una gran demanda asistencial en cuanto a los requerimientos de manejo de especialistas y profesionales no médicos, que necesitan tener capacitación en temas específicos de este problema de salud. Junto con esto, levanta una alta demanda de infraestructura y requerimientos de insumos y equipos médicos.

Por último, la rehabilitación es uno de los pilares fundamentales para lograr una mantención favorable de la enfermedad respecto a la movilización y realización de actividades de la vida diaria.

13. REPERCUSIONES ÉTICAS, JURÍDICAS Y SOCIALES

Repercusiones éticas

En este punto se analizan los conflictos de interés encontrados en los estudios, dado que no se encontraron estudios no se analiza este punto.

Repercusiones sociales

Las personas con epidermolisis bulosa requieren intervenciones destinadas a la curación de heridas, que eviten la inmovilidad y favorezcan la rehabilitación. Debido a que la patología se presenta desde la infancia, durante todo el curso de vida, el tratamiento con las intervenciones evaluadas en este informe podría impactar en la mantención de la funcionalidad de las personas, favoreciendo su autonomía, impactando también en el entorno social y familiar.

Repercusiones Jurídicas

Medio de verificación	Criterio en evaluación	SÍ/NO
Información recibida por parte de Isapres, Fonasa o Superintendencia de Salud.	Existencia de acuerdos extracontractuales o litigios.	No existen litigios ni acuerdos extracontractuales (de acuerdo a la información recibida por parte de Isapre Banmédica, Cruz Blanca y Vida Tres).
Artículo 12 del reglamento.	Sujeción a la normativa aplicable. Se evalúan todos los criterios establecidos en el artículo 12 del reglamento.	Sí, el informe se ajusta a derecho.
Artículo 17 del reglamento.	Viabilidad de la oferta. La oferta económica analizada fue presentada en cumplimiento a los requisitos formales establecidos en el artículo 17 del reglamento, por lo que es viable.	No se recibieron ofertas.
Artículo 19 del reglamento.	Fijación del precio máximo industrial de acuerdo a las normas establecidas en el artículo 19 del reglamento.	Sí, de acuerdo a la regla aplicable establecida en el punto 2.4. de la norma técnica respectiva.

14. ALCANCE Y PLAZO DE LA EVALUACIÓN

La presente evaluación será actualizada en un plazo máximo de hasta 5 años o al presentarse alguna de las condiciones establecidas en el subtítulo II.ii Alcance y plazo de revisión de la evaluación, de la Norma Técnica N° 0192 del Ministerio de Salud, sobre el proceso de evaluación científica de la Evidencia establecido en el artículo 7° de la ley N°20.850.

15. CONCLUSIÓN

Para dar cumplimiento al artículo 28° del Reglamento que establece el proceso destinado a determinar los diagnósticos y tratamientos de alto costo con Sistema de Protección Financiera, según lo establecido en los artículos 7° y 8° de la ley N°20.850, aprobado por el decreto N°13 del Ministerio de Salud, se concluye que el presente informe de evaluación se considera favorable, de acuerdo a lo establecido en el Título III. de las Evaluaciones Favorables de la Norma Técnica N° 0192 de este mismo ministerio

16. REFERENCIAS

1. Fine JD, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58(6):931–50.
2. Fine J-D. Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis*. 2010 May;5:12.
3. Intong LRA, Murrell DF. Inherited epidermolysis bullosa: New diagnostic criteria and classification. *Clin Dermatol* [Internet]. 2012;30(1):70–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2011.03.012>
4. DEBRA Chile. Aprendamos sobre EB [Internet]. Available from: www.debrachile.cl
5. Von Bischhoffshausen S, Ivulic D, Alvarez P, Schuffeneger VC, Idiaquez J, Fuentes C, et al. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa results in painful small fibre neuropathy. *Brain*. 2017;140(5):1238–51.
6. El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, Ciasulli A, Buisson C, Hadj-Rabia S, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2014 May 20 [cited 2018 Aug 17];9(1):76. Available from: <http://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-9-76>
7. Ramsay CA. Cost analysis of the Kozak protocol in the treatment of epidermolysis bullosa. *Can Med Assoc J* [Internet]. 1984 Jun 15 [cited 2018 Aug 15];130(12):1526, 1528. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6428728>
8. Williams C. Mepitel. *Br J Nurs* [Internet]. 1995 Jan 12 [cited 2018 Aug 15];4(1):51–5. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7881257>
9. Marini I, Vecchiet F. Sucralfate: A Help During Oral Management in Patients With Epidermolysis Bullosa. *J Periodontol* [Internet]. 2001 May [cited 2018 Aug 15];72(5):691–5. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11394407>
10. Tenedini E, Artuso L, Bernardis I, Artusi V, Percesepe A, De Rosa L, et al. Amplicon-based next-generation sequencing: an effective approach for the molecular diagnosis of epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol* [Internet]. 2015 Sep [cited 2018 Aug 15];173(3):731–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25913354>