

Dictamen de Especificaciones Técnicas

Que la unidad solicitante es: **PROGRAMA DE ATENCION INTEGRAL A PERSONAS CON ENFERMEDADES LISOSOMALES (PAIPEL); QCA. FCA. AMANDA FERRO, DIRECTORA**

NORMATIVAS APLICABLES

La Ley 7021/22 De Suministro y Contrataciones Públicas.

La Resolución DNCP N° 453/2024 "POR LA CUAL SE REGLAMENTAN DISPOSICIONES APLICABLES A LOS PROCEDIMIENTOS DE CONTRATACIÓN EN GENERAL REGIDOS POR LA LEY N° 7021/22 "DE SUMINISTRO Y CONTRATACIONES PÚBLICAS - Art. 12. Modificación del literal a) del art. 40 de la Resolución DNCP N° 4401/23, y;

Que, la mencionada disposición indica:

"Por el cual se modifica el literal a) del art. 40 de la Resolución DNCP N° 4401/2023 "POR LA CUAL SE REGLAMENTAN LOS PROCEDIMIENTOS DE CONTRATACIÓN REGIDOS POR LA LEY N° 7021/22 "DE SUMINISTRO Y CONTRATACIONES PÚBLICAS", quedando cuanto sigue:

- a) Dictamen técnico en el cual se sustenten las especificaciones técnicas requeridas en el procedimiento de contratación, refrendado por el responsable del área requirente o del técnico que las recomendó..."

FUNDAMENTO

- **Justificación y fundamento Técnico de las características determinadas para la adquisición de VELAGLUCERASA ALFA PARA PACIENTES CON ENFERMEDAD DE GAUCHER.**

La enfermedad de Gaucher es un trastorno autosómico recesivo causado por mutaciones en el gen de la glucocerebrosidasa humana, que resulta en una reducción de la actividad de la enzima glucocerebrosidasa lisosomal.

La Velaglucerasa está indicada para el tratamiento a largo plazo de pacientes con la enfermedad de Gaucher, un trastorno hereditario raro en el que las personas afectadas carecen de suficiente cantidad de una enzima llamada glucocerebrosidasa, que normalmente cataliza una sustancia grasa llamada glucocerebrósido.

En ausencia de esta enzima, la glucocerebrosidasa se acumula en el organismo, normalmente en el hígado, el bazo y los huesos, lo que produce los síntomas de la enfermedad: anemia, (bajo recuento de glóbulos rojos), cansancio, facilidad para sufrir magulladuras y tendencia a sangrar, aumento del bazo y del hígado, dolor de huesos y roturas.

La Velaglucerasa está indicada en pacientes con la enfermedad de Gaucher de tipo 1 que generalmente afecta al hígado, el bazo y los huesos.

Beneficios de la aplicación o uso del producto/servicio

El objetivo es tratar a los pacientes antes de la aparición de complicaciones, cuyas secuelas son incapacitantes o no mejoran con un tratamiento adicional. Si bien no repara el defecto genético subyacente, puede revertir y prevenir numerosas manifestaciones de la Enfermedad de Gaucher.

Lic. *[Firma]* Oviedo
Directora de Regulación y
Uso Racional de Medicamentos
DGURIS - M.S.P. y B.S.

013

La Velaglucerasa es eficaz a para la reducción de la anemia, Aumento de la concentración de hemoglobina (la proteína que se encuentra en los glóbulos rojos y transporta el oxígeno) una media de 1,6 gramos por decilitro (partiendo de 11,4 g/dl)

Es también eficaz como la en el control de otros síntomas de la enfermedad de Gaucher, la disminución del tamaño esplénico y hepático y la mejora de las citopenias recudiendo los síntomas hematológicos, viscerales y óseos suelen ser evidentes después de 6 meses de tratamiento.

El tratamiento temprano puede prevenir el desarrollo de una patología irreversible. Este tratamiento también mejora el crecimiento y reduce el impacto de la enfermedad en el desarrollo físico y psicológico.

La Velaglucerasa mejora la calidad de vida de los pacientes y revierte el retraso del crecimiento. Además de ser un tratamiento seguro y bien tolerado puede ayudar a disminuir el costo terapéutico para los pacientes.

- **Beneficiarios, población objetivo.**

Los beneficiarios son los pacientes con Enfermedad de Gaucher que se encuentran en tratamiento actual con Velaglucerasa alfa. Se solicita la adquisición para aproximadamente 18 meses de tratamiento para 06 (seis) pacientes que se encuentran recibiendo el tratamiento.

- **Algún otro punto relevante.**

Es imperiosa necesidad del PAIPEL de disponer de forma permanente estos medicamentos necesarios y esenciales para mejorar la calidad de vida de las personas afectadas con Enfermedades de Gaucher que de otro modo tanto el inicio tardío como una interrupción de los tratamientos en curso afectará la supervivencia de las personas ya que son patologías crónicas degenerativas y sin cura.

- **Indicar si la compra es periódica/sucesiva o responde a una necesidad temporal.**

Una vez iniciado, el tratamiento debe administrarse de por vida, por lo que se trata de compras periódicas/sucesivas

CONCLUSIÓN

Por lo expuesto, considero que las Especificaciones Técnicas se encuentran debidamente sustentadas, conforme a la necesidad de **PROGRAMA DE ATENCION INTEGRAL A PERSONAS CON ENFERMEDADES LISOSOMALES (PAIPEL)**

Asunción, 09 de setiembre de 2024

Es mi dictamen.


Qca. Fca. Amanda Ferro
Directora
Dirección del Programa de Atención Integral
a Personas con Enfermedades Lisosomales
D.G.P.S. - M.S.P. y B.S.