ANEXO IV

SITUACIONES ESPECIALES

1.- ***Definiciones:***

1.1.- Las **Situaciones Especiales (SE)**, son aquellas condiciones clínicas en las que el puntaje PELD/MELD-sodio no refleja el riesgo de mortalidad del paciente en lista de espera.

1.2.- Según su proceso de aprobación se estructuran dos tipos de SE:

a) **Situaciones Especiales Estandarizadas:** serán evaluadas por profesionales de la DIRECCIÓN CIENTÍFICO TÉCNICA del INCUCAI y aprobadas si cumplen con los criterios definidos en los apartados 2.- y 3.- del presente ANEXO. En caso de no cumplir con al menos un criterio, será consultado el COMITÉ DE EXPERTOS (ANEXO V) para su evaluación. Se otorgará puntaje suplementario si obtiene al menos dos (2) opiniones afirmativas.

b) **Situaciones Especiales no Estandarizadas:** Serán consultados tres (3) expertos. Se aprobará con al menos dos (2) opiniones afirmativas.

1.3.- **Puntaje suplementario**

a) Se adjudicará puntaje suplementario según el calculado por el Sistema de Priorización Argentino, cuya fórmula general se describe en los puntos 3 y 4 del ANEXO III de la presente resolución.

b) El puntaje obtenido por el punto 1.3.a). se adecuará según lo especificado en los puntos 2.- y 3.- del presente ANEXO.

2.- *Situaciones Especiales en pacientes adultos*

2.1.- Hepatocarcinoma

2.1.1.- Para su evaluación se deberá remitir la siguiente documentación con menos de treinta (30) días de antigüedad:

a) Resumen de Historia Clínica donde conste, si existieran, tratamientos locorregionales y las características del tumor pre- tratamiento (se deberán adjuntar informes de estudios trifásicos que lo avalen y de protocolos de tratamientos locorregionales en caso de que se hayan realizado).

b) Tomografía Axial Computada (TAC) o Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de abdomen con contraste endovenoso trifásico-dinámico, validado por el centro de trasplante. Deberán estar informados según categorización del sistema LIRADS (Liver Imaging Reporting and Data System), aplicándose la última versión disponible. Deberá estar especificada la ausencia de invasión vascular. La permeabilidad vascular se podrá documentar mediante eco-doppler vascular hepático.

c) Alfafetoproteína (AFP): deberá ser menor o igual a 1000 ng/ml.

d) Estudios que descarten metástasis: Se deberá presentar TAC de tórax que descarte metástasis.

2.1.2.- Para el otorgamiento de puntaje suplementario:

a) El tumor deberá cumplir los criterios de Milán (1 tumor único inferior o igual a 5 cm de diámetro máximo, o hasta 3 tumores, ninguno excediendo los 3 cm de diámetro máximo). Se considerarán como hepatocarcinoma aquellos nódulos hepáticos clasificados como LIRADS 5 en los estudios de imagen.

b) Ausencia de invasión vascular
c) Ausencia de metástasis

2.1.3.- Esta SE podrá ser aprobada en forma **estandarizada** si cumple con todos los siguientes criterios:

a) Describe un nódulo mayor a 1 cm y menor o igual a 5 cm, o hasta tres nódulos cuyo superior no supere los 3 cm con LIRADS 5.

b) Permeabilidad sistema portal.

c) Ausencia de nódulos LIRADS 4.

d) Estudios que no evidencien metástasis.

e) En las situaciones que se haya realizado tratamiento locorregional, se deberá cumplir con los criterios de Milán previo al mismo.

f) AFP menor o igual a 1000 ng/ml

2.1.4.- Las situaciones clínicas en las cuales se ha realizado reducción del estadío o downstaging serán remitidas para evaluación por comité de expertos. Se aceptará para reducción de estadío solo aquellos pacientes que al diagnóstico cumplan con al menos uno de los siguientes criterios:

a) Una lesión mayor de 5 cm y menor o igual a 8 cm de diámetro máximo (LIRADS 5).

b) Dos o tres lesiones, cada una menor de 5 cm de diámetro máximo, con una suma total de diámetros máximos de todas las lesiones de Hepatocarcionoma (LIRADS 5) menor o igual a 8 cm.

c) Cuatro o cinco lesiones, cada una de menos de 3 cm de diámetro máximo y con una suma total de diámetros máximos de todas las lesiones de Hepatocarcinoma (LIRADS 5) menor o igual a 8 cm.

d) AFP pre-tratamiento menor a 1000 ng/ml.

e) Período mínimo de observación de tres (3) meses desde la última terapia

locorregional, constatando inclusión de reducción de estadío hacia criterios de Milán, y habiéndose mantenido dentro de dicho criterio por ese período, junto con valores de AFP menor a 1000 ng/ml.

2.1.5.- Actualizaciones:

a) Primera actualización: a los seis (6) meses del otorgamiento.

b) Actualizaciones subsiguientes: cada tres (3) meses.

c) Las actualizaciones serán evaluadas por los mismos profesionales que en la precedente.

En las actualizaciones deberán presentar los estudios según lo especificado en el punto 2.1.1.- y cumplir con los requisitos del punto 2.1.2- del presente Anexo. De no cumplir con estos requisitos la Situación Especial pasará a BAJA PERMANENTE con pérdida del puntaje suplementario. En caso de no realizar la actualización, transcurridos treinta (30) días de vencimiento la Situación Especial pasará a BAJA TRANSITORIA hasta cumplimentar la correspondiente presentación.

2.1.6.- Puntaje priorización:

a) Primera actualización: SPA + 2 puntos.

b) Actualizaciones subsiguientes: SPA + 1 punto.

2.1.7.- Será obligatorio remitir a la DIRECCIÓN CIENTÍFICO TÉCNICA el resultado de la anatomía patológica del explante hepático en todo paciente que se haya trasplantado con puntos suplementarios otorgados en esta SE, dentro de los noventa (90) días. En dicho informe deberá especificar la confirmación de Hepatocarcinoma o el diagnóstico alternativo. En caso de confirmación de hepatocarcinoma se debe describir el número de nódulos, el tamaño del nódulo mayor, presencia de necrosis, precisando el porcentaje, y la existencia o descarte de invasión vascular macro y microscópica, y grado de diferenciación nuclear.

2.2.- Síndrome Hepatopulmonar

2.2.1- Se deberá remitir la siguiente documentación con no menos de noventa (90) días de antigüedad:

a) Resumen de historia clínica donde conste el diagnóstico de síndrome hepatopulmonar.

b) Gases arteriales con FIO2 0,21

c) Ecocardiograma con contraste suero salino endovenoso o Gammagrafía pulmonar con macroagregados de albúmina marcada con 99tc.

2.2.2- Esta SE podrá ser aprobada en forma **estandarizada** si cumple con los siguientes criterios:

a) Ecocardiograma con contraste hidrosalino endovenoso con burbujas en aurícula derecha entre el 3ro y 4to latido y/o gammagrafía con macroagregados de albúmina marcada con 99tc compatible con shunt > 6 %

b) Gases arteriales al 0,21 con PO2 >40 mmHg y <60 mm Hg.

2.2.3.- Los pacientes con PO2 menor a 40mmHg deberán ser evaluados por el comité de expertos (ANEXO V).

2.2.4.- Puntaje priorización: SE adulto. Los pacientes con PO2 menor o igual a 50mmHg serán considerados de alto riesgo y recibirán 2 puntos adicionales al puntaje otorgado según el SISTEMA DE PRIORIZACIÓN ARGENTINO.

2.3.- Peritonitis Bacteriana Espontánea (PBE)

2.3.1.- Se deberá remitir la siguiente documentación con antigüedad menor a noventa (90) días:

a) Epicrisis de internación donde conste el episodio de PBE.

b) Resultado del examen citológico del líquido ascítico.

2.3.2.- Esta SE podrá ser aprobada en forma **estandarizada** si cumple con todos los siguientes criterios:

a) Epicrisis o Historia clínica donde conste el episodio de PBE.

b) Paracentesis con Líquido Ascítico con PMN >= a 250/mm3.

2.3.3.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.4.- Encefalopatía hepática

2.4.1.- Se deberá remitir documentación que respalde alguna/s de las siguientes situaciones con tratamiento optimizado:

a) Un (1) episodio de internación por encefalopatía hepática con requerimiento de asistencia respiratoria mecánica. No debe superar más de sesenta (60) días entre la fecha de internación y la solicitud de la excepción.

b) Dos (2) episodios de internación por encefalopatía hepática, sin requerimiento de asistencia respiratoria mecánica, durante los tres (3) meses previos.

c) Internación continua por más de treinta (30) días debido a la encefalopatía hepática, durante los tres (3) meses previos.

2.4.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.5.- Polineuropatía Amiloidótica Familiar

2.5.1.- Se deberá remitir la siguiente documentación:

a) Resumen de historia clínica.

b) Diagnóstico por transtiretina mutada por dosaje de la proteína o a través del

estudio genético familiar.

2.5.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.6.- Colangitis a repetición

2.6.1.- Se deberá remitir documentación que respalde alguna de las siguientes situaciones:

a) Colangitis a repetición: dos (2) ó más episodios espontáneos (no inducidos por procedimientos) dentro de los últimos seis (6) meses de empeoramiento de la colestasis y fiebre que requiere internación para tratamiento con antibióticos con o sin rescate de gérmenes en ausencia de otro foco infeccioso.

b) Sepsis a pesar del tratamiento antibiótico (fuente de infección no removible).

2.6.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.7.- Prurito intratable

2.7.1.- Se deberá remitir la siguiente documentación:

a) Resumen de historia clínica.

b) Cuestionario de calidad de vida (SF-36) o similar.

c) Fotos de lesiones cutáneas por rascado.

d) Descripción de la terapéutica recibida.

2.7.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.8.- Tumores no hepatocarcinoma: se incluyen los siguientes tumores.

2.8.1.- Adenomas múltiples

2.8.1.1.- deberán remitir la siguiente documentación:

a) Resumen de historia clínica.

b) Biopsia hepática que confirme el diagnóstico de adenoma e inmuno-histoquímica para evaluación pronóstica.

c) Estudios por imágenes que avalen la no resecabilidad de los adenomas.

2.8.2.- Tumores neuroendocrinos

2.8.2.1.- Tendrán que cumplir con las siguientes condiciones clínicas:

a) Edad del paciente menor a sesenta (60) años.

b) Tumor primario resecado por lo menos seis (6) meses antes.

c) Tumor primario gastroenteropancreático. Quedan excluidos tumores en órganos que no drenan al sistema porta: recto inferior, esófago, pulmón, glándulas adrenales y tiroides.

d) Metástasis hepáticas bilobares no resecables limitadas al hígado que no excedan el 50% del volumen hepático.

e) Tumores de grado bajo o intermedio con un índice mitótico menor a 20 por campo de gran aumento y Ki 67 menor al 20%.

2.8.2.2. - Deberán remitir la siguiente documentación respaldatoria:

a) Resumen de historia clínica.

b) Estudios de extensión de enfermedad: PET scan con galio 68, octreoscan o centellograma con somatostatina marcada con Galio 68.

2.8.3.- Hemangioendotelioma epitelioide hepático

2.8.3.1.- Se deberá remitir la siguiente documentación:

a) Resumen de historia clínica.

b) Diagnóstico histológico de hemangioendotelioma y exclusión de hemangiosarcoma.

c) Imágenes que justifiquen la no resecabilidad.

d) Los estudios no deben tener una antigüedad mayor a tres (3) meses.

2.8.4.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.9.- Budd Chiari

2.9.1.- Se deberá remitir la siguiente documentación:

a) Resumen de historia clínica.

b) Evidencia de fracaso del tratamiento médico.

c) Etiología del estado de hipercoagulabilidad.

d) Contraindicación o falla de TIPS.

e) Evidencia de hipertensión portal descompensada.

f) Exclusión de enfermedad neoplásica.

g) Evidencia de trombosis venas suprahepáticas.

2.9.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.10.- Poliquistosis hepática:

2.10.1.- Se debe remitir resumen de historia clínica y estudios complementarios que documenten alguna de las siguientes situaciones:

a) Hepatomegalia masiva y progresiva (informes de imágenes) que generen un deterioro de la calidad de vida evaluado por el cuestionario SF-36 o

similar.

b) Fracaso o imposibilidad de tratamiento médico/quirúrgico de complicaciones (infecciones recurrentes, ruptura, compresión de estructuras vasculares hepáticas).

2.10.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.11.- Rendu Osler (Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria)

2.11.1.- Se deberá remitir:

a) Resumen de historia clínica.

b) Imágenes que documenten malformaciones arteriovenosas intrahepáticas con insuficiencia cardíaca con gasto cardíaco elevado y/o compromiso hepático severo (abscesos, colangitis destructiva, necrosis hepática).

2.11.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.12.- Complicaciones post trasplante.

Se incluyen las siguientes complicaciones:

a) Rechazo crónico.

b) Colangiopatía isquémica difusa

c) Trombosis de la arteria hepática más allá de los catorce (14) días post trasplante.

2.12.1.- Se deberá remitir documentación que respalde al menos una de las siguientes situaciones:

a) Presencia de estructuras biliares no anastomóticas evidenciadas por RMN o colangiopancreatografía retrógrada endoscópica.

b) Presencia de complicaciones biliares con requerimiento de drenajes percutáneos.

c) Complicaciones infecciosas asociadas: colangitis, abscesos hepáticos.

d) Trombosis de la arteria hepática documentada mediante estudios contrastados.

2.12.2.- Puntaje priorización**:** SE adulto.

2.13.- Enfermedad de Caroli

2.13.1.- Se deberá remitir documentación que respalde:

a) El diagnóstico de la enfermedad de Caroli y sus complicaciones.

b) La no resecabilidad de los quistes.

c) La ausencia de colangiocarcinoma.

2.13.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.14.- Hipertensión porto pulmonar

2.14.1.- Se deberá remitir resumen de historia clínica con documentación que refleje las siguientes situaciones:

a) Evidencia de hipertensión portal.

b) Presión pulmonar media mayor a 25 y menor a 35 mmHg (con o sin tratamiento).

c) Resistencia vascular pulmonar ≥240 dyn.s.cm.

d) Presión capilar pulmonar ≤ 15 mmHg. Exclusión de enfermedad pulmonar crónica.

2.14.2.- La documentación enviada deberá tener menos de noventa (90) días.

2.14.3.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.15.- Hidrotórax hepático

2.15.1.- Se deberá enviar la siguiente documentación con antigüedad menor a noventa (90) días:

a) Resumen de historia clínica.

b) Dos o más toracocentesis evacuadoras en el último mes. Características del líquido: trasudado con gradiente. suero/pleura mayor o igual a 1.1 g/dl.

c) Exclusión de enfermedad cardiovascular.

d) Cultivos negativos de líquido pleural en dos (2) ocasiones diferentes.

e) Citología benigna de líquido pleural en dos (2) ocasiones diferentes.

f) Contraindicación o falla de TIPS.

g) Refractariedad al tratamiento con diuréticos.

2.15.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.16.- Encefalopatía/ Degeneración hepatolenticular no wilsoniana

2.16.1.- Se deberá remitir la siguiente documentación con menos de noventa (90) días de antigüedad:

a) Resumen de historia clínica donde conste evidencia de fracaso del tratamiento médico.

b) Documentación respaldatoria sobre degeneración hepatolenticular no

wilsoniana lo más detallada posible incluyendo imágenes del sistema nervioso central y material audiovisual que refleje las típicas anormalidades neurológicas que presentan estos pacientes como ser temblor, trastornos de la palabra y/o de la marcha.

2.16.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.17.- Sindrome hepatorrenal

2.17.1.- Se deberá remitir historia clínica o epicrisis que documente la intercurrencia de síndrome hepatorrenal. La epicrisis no debe tener una antigüedad mayor a sesenta (60) días.

2.17.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

2.18.- Ascitis refractaria

2.18.1.- Se deberá remitir la siguiente documentación:

a) Resumen de Historia Clínica.

b) Epicrisis de 3 internaciones en los últimos tres (3) meses para realización de paracentesis de gran volumen (>5 litros) con tratamiento optimizado.

c) Protocolos de laboratorio de las punciones de líquido ascítico.

d) Se deberá justificar la imposibilidad de colocación de TIPS en las situaciones que correspondiere.

2.18.2.- Puntaje priorización: SE adulto.

3.- ***Situaciones Especiales en pacientes pediátricos:***

3.1.- Hepatoblastoma

3.1.1.- Se deberá documentar diagnóstico de Hepatoblastoma y ausencia de metástasis mediante la siguiente documentación con con antigüedad menor a sesenta (60) días:

a) Biopsia hepática que confirme el diagnóstico.

b) Tomografía o resonancia magnética de abdomen.

c) Tomografía o resonancia magnética de tórax.

d) Tomografía o resonancia magnética de cerebro.

e) y/o PET SCAN.

3.1.2.- Puntaje priorización: SE pediátrica + cuatro (4) puntos. Incremento de tres (3) puntos mensuales.

3.2.- Hepatocarcinoma pediátrico

3.2.1.- Se deberá remitir la siguiente documentación con antigüedad menor a noventa (90) días:

a) Tomografía o Resonancia Magnética abdominal informada según sistema LIRADS.

b) Tomografía o Resonancia magnética Tórax o PET SCAN.

3.2.2.- Esta SE podrá ser aprobada en forma **estandarizada** si cumple con todos los siguientes criterios:

a) Describe un nódulo /s LIRADS 5

b) Presenta vasos permeables.

c) Tomografía/ resonancia magnética de tórax o PET SCAN descartan metástasis.

3.2.3.- Será obligatorio remitir a la DIRECCIÓN CIENTÍFICO TÉCNICA el informe de la anatomía patológica del explante dentro de los noventa (90) días post-trasplante.

3.2.4.- Puntaje priorización: SE pediátrica + cuatro (4) puntos. Incremento de un (1) punto por cada tres (3) meses.

3.3.- Sindrome Hepatopulmonar pediátrico

3.3.1.- Se deberá remitir la siguiente documentación con una antigüedad menor a noventa (90) días:

a) Resumen de historia clínica.

b) Gases Arteriales con FIO2 0,21

c) Ecocardiograma con contraste suero salino endovenoso

d) Gammagrafía pulmonar con macroagregados de albúmina marcada con99tc (no mandatorio).

3.3.2.- Esta SE podrá ser aprobada en forma **estandarizada** si cumple con todos los siguientes criterios:

a) Ecocadiograma con contraste hidrosalino endovenoso con burbujas en aurícula derecha en el 3ro y/o 4to latido, y/o gammagrafía con macroagregados de albúmina marcada con 99tc compatible con shunt > 6 %

b) Gases arteriales PO2 mayor a 40 mmHg y menor o igual 60 mm Hg.

3.3.3.- Puntaje priorización: SE pediátrica + 2 puntos.

3.4.- Complicaciones postrasplantes pediátricas

3.4.1.- Se utilizarán los mismos criterios descriptos para el paciente adulto especificados en el punto 2.12.

3.4.2.- Puntaje priorización: SE pediátrica.

3.5.- Complicaciones de Hepatopatía Crónica

3.5.1.- Pacientes pediátricos con diagnóstico de hepatopatía crónica con al menos una de las siguientes complicaciones: hemorragia digestiva - ascitis severa – Peritonitis bacteriana espontánea - encefalopatía - colangitis a repetición - retraso en el crecimiento y/o desnutrición - enfermedad ósea - prurito intratable - hiponatremia. Dichas complicaciones deben estar respaldadas por epicrisis y estudios complementarios con menos de sesenta (60) días de antigüedad.

3.5.2.- Esta SE podrá ser aprobada en forma **estandarizada** si cumple con alguno de los siguientes criterios:

a) Sangrado gastrointestinal con requerimiento de transfusión de Glóbulos rojos mayor a 10 ml/kg y/o infusión endovensa de análogos de octotride, drogas vasoactivas y/o colocación de TIPS.

b) Natremia inferior a ciento treinta (130), dos (2) veces con más de dos (2) semanas de separación.

c) Al menos dos (2) paracentesis terapéuticas en los últimos treinta (30) días (sin incluir paracentesis diagnóstica) o drenaje peritoneal continuo.

d) Hidrotórax o empiema que requiere tubo torácico o toracocentesis terapéutica.

e) Colocación de TIPS para manejo de ascitis.

f) Peritonitis bacteriana espontánea con paracentesis con líquido ascítico con

PMN >= a 250/mm3 o cultivo positivo.

g) Colangitis a repetición: Dos (2) o más episodios dentro de los seis (6) meses de empeoramiento de la colestasis y fiebre que requiere internación para tratamiento con ATB con o sin rescate de gérmenes en ausencia de otro foco infeccioso.

h) Al menos un episodio de sepsis biliar con o sin hemocultivos positivos que requiera internación.

i) Encefalopatía clínicamente refractaria al tratamiento médico con antiamoniémico.

j) Encefalopatía con Glasgow menor a doce (12).

k) Requerimiento de nutrición parenteral para permitir el crecimiento o para mantener la glucemia.

3.5.3.- Puntaje priorización: SE pediátrica.

3.6.- Complicaciones críticas hepatopatía crónicas

3.6.1.- Pacientes pediátricos con diagnóstico de hepatopatía crónica con al menos una de las siguientes complicaciones mayores, **internados en terapia intensiva** para soporte vital: hemorragia digestiva, ascitis severa, peritonitis bacteriana espontánea, encefalopatía, colangitis a repetición, retraso en el crecimiento y/o desnutrición, enfermedad ósea.

3.6.2.- Debe requerir dentro de los últimos siete (7) días al menos una de las siguientes terapéuticas:

a) Asistencia Respiratoria Mecánica.

b) Transfusión de glóbulos rojos > 30 ml/kg

c) Soporte renal (hemodiálisis/hemofiltro) y /o hepático (MARS, plasmaféresis,

etc).

3.6.3.- Los pacientes deberán ser auditados por el Organismo Jurisdiccional.

3.6.4.- Puntaje priorización: SE pediátrica + dos (2) puntos.

3.7.- Enfermedades metabólicas: se contemplan las siguientes patologías:

3.7.1.- Tirosinemia Tipo I: se deberá remitir resumen de historia clínica, Succinilacetona en orina o sangre y estudio molecular.

3.7.2.- Glucogenosis tipo I: se deberá remitir resumen de historia clínica donde especifique antecedentes de hipoglucemia, hiperlactacidemia, hipercolesterolemia, hiperuricemia, con función hepática normal (neutropenia cíclica para GSD IB). Se deberá adjuntar estudio molecular.

3.7.2.1.- Se considerará candidato a Trasplante en caso de que cumpla con alguno de los siguientes:

a) Deterioro de la calidad de vida con el tratamiento médico habitual (no tolerar más de dos (2) horas de ayuno y/o requerimiento de gastroclisis continua durante más de un (1) año).

b) Presencia de imágenes nodulares que no retrogradan con el tratamiento médico (con o sin aumento de niveles de alfafetoproteina), habiendo descartado nódulos de regeneración o infiltración grasa hepática.

3.7.3.- Glucogenosis III (a o b): se deberá remitir resumen de historia clínica, estudio molecular y evaluación del compromiso muscular.

3.7.4.- Glucogenosis IV: se deberá remitir, resumen de historia clínica, biopsia hepática con presencia de glucógenos anormal, estudio molecular.

3.7.5.- Defecto del ciclo de la urea: se incluirán la Deficiencia de Ornitina transcarbamilasa, Acidemia arginino succínica, Citrulinemia tipo I, Deficiencia de

carbamoil fosfato sintetasa. Se deberá remitir resumen de historia clínica, estudio molecular, documentación de trastornos del ciclo del amonio.

3.7.6.- MSUD (enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce): se deberá remitir resumen de historia clínica, niveles de lecitina, isoleucina, y valina en plasma, y alfa cetoácidos en orina.

3.7.7.- Otras enfermedades metabólicas que podrán recibir puntaje suplementario (debido a la heterogeneidad de dichas patologías se evaluará cada caso en particular):

a) Defectos de la cadena respiratoria mitocondrial (enfermedades mitocondriales).

b) Enfermedad de Wilson.

c) Hiperoxaluria primaria tipo I.

d) Enfermedad de Crigler Najar tipo I.

e) Hemocromatosis neonatal.

f) Aciduria Metilmalónica y Aciduria Propiónica.

3.7.8. Puntaje priorización: SE pediátrica.

3.8.- **Otros Tumores**

3.8.1.- Se incluirán en esta categoría los adenomas, hiperplasias nodulares, hamartomas mesenquimatosos, hemangiomas, hemangioendoteliomas, tumores miofibroblásticos, blastomas metastásicos con control del tumor primario.

3.8.2.- Se deberá remitir la siguiente documentación:

a) Resonancia magnética o tomografía abdominal con una antigüedad menor a sesenta (60) días.

b) Informe anatomopatológico de la lesión hepática.

c) En los tumores malignos estudios que descarten secundarismos: tomografía y/o resonancia torácica con una antigüedad menor a 60 días.

d) En caso de tumores infrecuentes remitir bibliografía respaldatoria de la indicación de Trasplante.

3.8.3.- Puntaje priorización:

3.8.3.1.- Tumores histología benigna: SE pediátrica.

3.8.3.2.- Tumores de histología maligna: SE pediátrica + dos (2) puntos con incremento de un (1) punto mensual.

4.- Tramitación de Situaciones Especiales

4.1**.- Consideraciones generales:**

a) Toda solicitud de Situaciones Especiales deberá ser presentada por el jefe/ subjefe del equipo de trasplante ante la DIRECCIÓN CIENTÍFICO TÉCNICA (DCT) por correo electrónico, especificando la categoría de la SE solicitada, en un único archivo, en orden cronológico y en formato PDF, conteniendo los estudios complementarios reglamentados en los apartados correspondientes.

b) No se dará tratamiento a las solicitudes que no acompañen la información y documentación detallada en la presente norma.

c) Al momento del inicio del trámite, el paciente deberá encontrarse inscripto en lista de espera.

4.2.- **Proceso del trámite**

Habiendo recibido la solicitud, la DCT evaluará la misma y, dependiendo del tipo de SE, procederá de la siguiente forma:

4.2.1.- **SE Estandarizada**

En caso de cumplirse los requisitos especificados en la norma, la DCT procederá a otorgar el puntaje suplementario correspondiente y registrarlo en el SINTRA.

Los pacientes de 70 años o más no podrán ser evaluados de forma estandarizada. En estos casos, se deberá remitir formulario de calidad de vida SF-36, WHOQOL-BREF o equivalente. Los expertos evaluarán el otorgamiento de puntaje suplementario, teniendo en cuenta: calidad de vida, factores clínicos, las comorbilidades y el impacto potencial del trasplante en la vida del paciente.

4.2.2.- **SE No Estandarizada o SE Estandarizada que no cumpla con al menos un criterio:**

a) La DCT consultará a tres (3) integrantes del COMITÉ DE EXPERTOS (ANEXO V), pertenecientes a equipos diferentes que no integren el equipo de trasplante del centro involucrado, enviándoles por correo electrónico la documentación necesaria anonimizada.

b) Los expertos contarán con cuarenta y ocho (48) horas para efectuar su respuesta aceptando o denegando el otorgamiento de la SE. En caso de que no la otorguen, deberán justificar en forma detallada el motivo.

c) En el caso de obtener al menos 2 (dos) respuestas afirmativas, la DCT procederá a otorgar el puntaje suplementario calculado según el SISTEMA DE PRIORIZACIÓN ARGENTINO y registrarlo en el SINTRA. En caso contrario, informará al solicitante los motivos del no otorgamiento.

República Argentina - Poder Ejecutivo Nacional
AÑO DE LA RECONSTRUCCIÓN DE LA NACIÓN ARGENTINA

Hoja Adicional de Firmas
Informe gráfico

Número: IF-2025-43976244-APN-DCT#INCUCAI

CIUDAD DE BUENOS AIRES
Lunes 28 de Abril de 2025

Referencia: ANEXO IV - SITUACIONES ESPECIALES MODIFICACIÓN

El documento fue importado por el sistema GEDO con un total de 21 pagina/s.

Digitally signed by GESTION DOCUMENTAL ELECTRONICA - GDE
Date: 2025.04.28 06:22:35 -03:00

Liliana Bisigniano
Directora
Dirección Científico Técnica
Instituto Nacional Central Único Coordinador de Ablación e Implante

Digitally signed by GESTION DOCUMENTAL ELECTRONICA - GDE
Date: 2025.04.28 06:22:36 -03:00