

Ley para Establecer una Clínica Permanente para la Atención, Diagnóstico, Prevención y Tratamiento de Personas con Errores Innatos del Metabolismo Adscrita a la ASEM

Ley Núm. 139 de 8 de agosto de 2016

Para establecer, adscrito a la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico, una clínica permanente para la atención, diagnóstico, prevención y tratamiento de personas con errores innatos del metabolismo, incluyendo las que padezcan del trastorno genético denominado como fenilcetonuria (PKU, por sus siglas en inglés), las diferentes aminoacidopatías, las acidemias orgánicas, los desórdenes de oxidación de ácidos grasos, los desórdenes del metabolismo de carbohidratos (como la galactosemia) y las deficiencias de cofactores enzimáticos (como la deficiencia de biotinidasa) incluidos en el Programa de Cernimiento Metabólico Neonatal autorizado por la [Ley Núm. 84 de 2 de julio de 1987, según enmendada](#); disponer sobre los deberes, objetivos y organización de la antes mencionada clínica; establecer la obligación a todo asegurador y organizaciones de servicios de salud organizados conforme a la [Ley Núm. 77 de 19 de junio de 1957, según enmendada, conocida como “Código de Seguros de Puerto Rico”](#), y conforme a la [Ley 194-2011, según enmendada, conocida como “Código de Seguros de Salud de Puerto Rico”](#), planes de seguros que brinden servicios en Puerto Rico y cualquier otra entidad contratada para ofrecer beneficios de salud en Puerto Rico, así como a la Administración de Seguros de Salud de Puerto Rico, y a cualquier entidad contratada para ofrecer servicios de salud o de seguros de salud en Puerto Rico, a través de la [Ley 72-1993, según enmendada, conocida como “Ley de la Administración de Seguros de Salud de Puerto Rico”](#), que incluyan, como parte de sus cubiertas, el “Preparado de Aminoácidos Libre de Fenilalanina” para pacientes diagnosticados con el trastorno genético denominado como fenilcetonuria (PKU, por sus siglas en inglés), sin exclusiones de edad del paciente; y para otros fines relacionados.

EXPOSICIÓN DE MOTIVOS

De acuerdo a la literatura disponible, la fenilcetonuria (PKU, por sus siglas en inglés) es un trastorno genético (hereditario) que puede causar desarrollo mental y físico anormal si no se detecta rápidamente y no se trata de manera adecuada. Normalmente, cuando una persona ingiere alimentos que contienen proteínas, existen químicos especiales llamados enzimas, que descomponen estas proteínas y las transforman en aminoácidos y hasta en partes más pequeñas, que son los elementos fundamentales en el proceso de crecimiento y reparación. Una persona con PKU no tiene suficiente cantidad de la enzima específica que descompone el aminoácido fenilalanina. Por lo tanto, la persona que ingiere cualquier cantidad de fenilalanina en los alimentos que consume no puede digerirla y se acumula en el cuerpo.

Demasiada cantidad de fenilalanina en el cuerpo causa problemas en el cerebro y puede afectar otros órganos. El daño por acumulación de fenilalanina puede manifestarse ya en el primer mes de vida. Si no se detecta y se trata mal, la PKU puede causar retraso mental severo, hiperactividad y convulsiones.

La PKU afecta a aproximadamente un bebé de cada 10,000 ó 15,000 nacimientos. El bebé que nace con PKU es porque heredó el gen de la PKU de ambos padres, quienes son portadores del gen y generalmente lo desconocen.

Aproximadamente de los 3 a 6 meses, los bebés con PKU no tratados comenzarán a ser menos activos y mostrarán menos interés en su entorno. Alrededor del año de edad, el niño podría presentar retrasos del desarrollo más severos.

Los niños con PKU tienen menos niveles de melanina, la sustancia que le da color al cabello y la piel. Esto es porque cuando la fenilalanina se procesa, uno de sus productos se usa para producir melanina. Como consecuencia, los niños con PKU a menudo tienen piel pálida, pelo claro y ojos claros. También, son síntomas comunes el tener la piel seca, el eczema, y producir un olor “mohoso” por la acumulación de desechos de fenilalanina en el sudor, la piel y la orina. Otros signos y síntomas podrían incluir irritabilidad, rigidez muscular, convulsiones, cabeza pequeña y baja estatura.

En Estados Unidos, todos los recién nacidos son evaluados a través de programas de manera rutinaria durante la primera semana de vida para detectar PKU entre otras condiciones. Los bebés deben haber ingerido alimentos con proteínas antes de someterlos a este examen, usualmente leche materna o fórmula. Se obtiene una pequeña cantidad de sangre del talón del bebé para ser analizada. Si se detectan valores altos de fenilalanina, son necesarios otros exámenes de sangre para confirmar el diagnóstico. Este procedimiento también se realiza en Puerto Rico a todos los recién nacidos.

Lamentablemente, la PKU es un trastorno hereditario y dura toda la vida.

La PKU ocurre cuando un bebé hereda 2 copias de genes que causan la PKU, uno de cada padre. Cada padre usualmente tiene solo 1 copia del gen que causa el PKU y por lo tanto no sufren del desorden. Dado que los padres desconocen que son portadores del gen, es imposible hacer algo para impedir que sus bebés sufran de esta enfermedad.

Una embarazada con PKU debe controlar estrictamente sus valores de fenilalanina para evitar, durante el embarazo, hacerle daño a su bebé en el vientre. Los altos niveles de fenilalanina en una embarazada pueden hacer que el niño tenga un crecimiento lento, retrasos en el desarrollo, cabeza pequeña y otros trastornos. Con seguimiento y control minuciosos, las mujeres con PKU pueden dar a luz bebés sanos. Una mujer con PKU transmite el gen de la PKU a su hijo, no obstante el niño no desarrollará PKU a menos que se herede otra copia de gen del padre.

El tratamiento para la PKU es evitar ingerir alimentos que contengan fenilalanina. Se les receta a los bebés un preparado de aminoácidos en polvo que no contenga fenilalanina, y el mismo se utiliza por toda la vida del paciente. Debido a que la fenilalanina se encuentra en los alimentos que contienen proteínas, se les recomienda a las personas con PKU seguir una dieta especial baja en fenilalanina y proteínas, que no incluya alimentos con un alto contenido proteico, como carne, huevos, pollo, pescado, leche y queso, al igual que edulcorante artificial con aspartame (NutraSweet).

Dado que las necesidades proteicas de cada persona varían con el paso del tiempo, es necesario un seguimiento minucioso para asegurarse de que aquellas con PKU ingieran la cantidad correcta de proteína necesaria para crecer y desarrollarse apropiadamente, sin que se acumule demasiada cantidad de fenilalanina en el cuerpo en ninguna etapa de la vida. Es necesario controlar los niveles de fenilalanina en sangre durante toda la vida. Actualmente se están evaluando y

estudiando nuevos tratamientos que podrían ayudar a tratar la PKU y reducir los niveles de fenilalanina en la sangre.

El pronóstico de una persona diagnosticada con PKU depende de la rapidez con la que se comience su dieta especial, así como la rigurosidad y coherencia con la que se siga la dieta durante la vida. Los bebés con PKU diagnosticados dentro de los primeros siete (7) días después del nacimiento y que se les someta a una dieta estricta antes de las 3 semanas de vida, tienen el mejor pronóstico y usualmente no experimentan retrasos en el desarrollo físico o mental severos.

En lo que respecta a Puerto Rico, la Asociación de Padres y Niños con PKU, Inc., ha informado que en Puerto Rico viven alrededor de sesenta personas con dicha condición, la que, como se dijera antes, requieren de una dieta permanente confeccionada por un nutricionista especializado en ese trastorno. Por lo riguroso de la dieta y los tratamientos que se requieren a las personas que padecen de esta condición, sin importar su nivel socioeconómico, les resulta, en extremo, acceder a servicios relacionados a esta enfermedad.

Expuesto lo anterior, y en consideración a la necesidad de servicios médicos que tienen, no tan solo los pacientes que padecen la condición de PKU, sino otras personas que padecen de otras condiciones genéticas del metabolismo, entendemos necesaria la creación de una clínica permanente para la atención, diagnóstico, prevención y tratamiento de personas con errores innatos del metabolismo, incluyendo las que padezcan del trastorno genético denominado como fenilcetonuria (PKU, por sus siglas en inglés), las diferentes aminoacidopatías, las acidemias orgánicas, los desórdenes de oxidación de ácidos grasos, los desórdenes del metabolismo de carbohidratos (como la galactosemia) y las deficiencias de cofactores enzimáticos (como la deficiencia de biotinidasa) incluidos en el Programa de Cernimiento Metabólico Neonatal autorizado por la [Ley Núm. 84 de 2 de julio de 1987, según enmendada](#).

Decrétase por la Asamblea Legislativa de Puerto Rico:

Artículo 1. — (24 L.P.R.A. § 3961)

Se establece, adscrito a la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico, una clínica permanente para la atención, diagnóstico, prevención y tratamiento de personas con errores innatos del metabolismo.

Artículo 2. — (24 L.P.R.A. § 3962)

Para efectos de esta Ley, errores innatos del metabolismo significa trastornos hereditarios que padece una persona desde su nacimiento, los cuales incluye que padezcan del trastorno genético denominado como fenilcetonuria (PKU, por sus siglas en inglés), las diferentes aminoacidopatías, las acidemias orgánicas, los desórdenes de oxidación de ácidos grasos, los desórdenes del metabolismo de carbohidratos (como la galactosemia) y las deficiencias de cofactores enzimáticos (como la deficiencia de biotinidasa) incluidas en el Programa de Cernimiento Metabólico Neonatal autorizado por la [Ley Núm. 84 de 2 de julio de 1987, según enmendada](#).

Artículo 3. — (24 L.P.R.A. § 3963)

La clínica será el organismo central responsable de desarrollar y supervisar protocolos y guías de evaluación y tratamiento para personas irrespectivo de su edad, que sean diagnosticadas con errores innatos del metabolismo; y la misma funcionará en coordinación con el Recinto de Ciencias Médicas de la Universidad de Puerto Rico y el Departamento de Salud.

Artículo 4. — (24 L.P.R.A. § 396)

A fin de viabilizar los propósitos de esta Ley, y para la mejor utilización de los recursos que se inviertan, la clínica, a través de la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico, cumplirá con los siguientes objetivos:

- (a) Proveerá todos los servicios necesarios e indispensables para la cabal atención, diagnóstico, prevención y tratamiento de las personas de cero (0) año en adelante, que padezcan errores innatos del metabolismo incluyendo pero sin limitarse, a servicios de nutricionistas para la confección de dietas, los productos requeridos en las dietas y medicamentos, entre otros.
- (b) Ofrecer talleres y asesoría para el desarrollo de programas de educación continua para el personal que se desempeña en el diagnóstico y tratamiento de pacientes con errores innatos del metabolismo.
- (c) Desarrollar y promover la adopción de reglamentos relacionados con el equipo médico necesario para atender a pacientes con errores innatos del metabolismo.
- (d) Servir como recurso de información educativa médica para el personal que se desempeña en el diagnóstico y tratamiento de pacientes con errores innatos del metabolismo.
- (e) Promover la colaboración entre agencias y profesionales de ayuda que pudieran prestarle servicios a los pacientes con errores innatos del metabolismo.
- (f) Ofrecer información a la comunidad sobre la prevención, diagnóstico y tratamiento de pacientes con errores innatos del metabolismo.
- (g) Coordinar e integrar todos los servicios educativos e investigativos relacionados con errores innatos del metabolismo.
- (h) Ayudar al desarrollo de médicos clínicos especializados en genética y disciplinas relacionadas, profesionales de la salud e investigadores dedicados al estudio de las causas y el tratamiento de pacientes con trastornos relacionados con errores innatos del metabolismo en Puerto Rico.
- (i) Desarrollar un modelo que coordinará e integrará los servicios clínicos actuales dirigidos a pacientes con trastornos relacionados con errores innatos del metabolismo.
- (j) Establecer los servicios, unidades y departamentos necesarios para el funcionamiento efectivo, ágil, eficiente y económico de la clínica, incluyendo establecer salas ambulatorias para la atención de pacientes con trastornos relacionados con errores innatos del metabolismo.
- (k) Establecer e implantar mecanismos adecuados para garantizar la calidad del servicio al paciente y la pronta evaluación y corrección de cualesquiera fallas y deficiencias que surjan en la prestación de los servicios.
- (l) Determinar la ubicación de las instalaciones físicas de la clínica.

(m) Formular, adoptar, enmendar y derogar reglas y reglamentos necesarios para su funcionamiento.

(n) La clínica presentará sus necesidades a la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico para que la misma negocie y otorgue toda clase de contratos, documentos y otros instrumentos públicos con personas, firmas, corporaciones, agencias gubernamentales y otras entidades, que la Administración de Servicios Médicos entienda necesario para que la clínica establecida al amparo de esta Ley, logre los propósitos de esta Ley, incluyendo la venta de sus servicios al costo a las personas que requieran los servicios de la clínica, a compañías de seguros comerciales, uniones obreras, planes prepagados públicos y privados de salud y las asociaciones con planes de salud, por los servicios de salud prestados.

(o) Nombrar, contratar y designar personal médico para dar tratamiento directo a pacientes en la clínica.

(p) Comprar todos los materiales, suministros, equipos, piezas y servicios que sean necesarios y disponer mediante venta, transferencia o traspaso a otras entidades, o por destrucción u otra forma que la clínica estime más conveniente, de tales materiales, suministros, equipos y piezas cuando los mismos dejen de servir sus propósitos.

(q) Formalizar convenios, arrendamientos, contratos y otros instrumentos necesarios con el Departamento de Salud y con cualesquiera otros organismos e instrumentalidades del Gobierno del Estado Libre Asociado de Puerto Rico.

(r) Solicitar, recibir y aceptar fondos, donaciones federales, estatales, privadas o de cualquiera otra índole. Llevar a cabo y pagar por las actividades necesarias para allegar fondos particulares de organizaciones privadas sin fines de lucro o de parte del gobierno federal, estatal o municipal. El dinero así obtenido y cualquiera otro recibido por reembolso de los servicios prestados u otros servicios relacionados que se pueden brindar será utilizado exclusivamente en el cumplimiento de los objetivos de la clínica en proporción a las necesidades de cada una de sus funciones.

(s) Aquellos otros objetivos que entiendan pertinentes y estén en consonancia con las disposiciones de esta Ley.

Artículo 5. — (24 L.P.R.A. § 3965)

La clínica tendrá un(a) Director(a) Ejecutivo(a) nombrado(a) por la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico. La persona deberá ser seleccionada del personal existente de la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico y deberá reunir los requisitos mínimos de preparación académica que rija la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico.

Artículo 6. — (24 L.P.R.A. § 3966)

El(la) Director(a) de la clínica permanente para la atención, diagnóstico, prevención y tratamiento de personas con errores innatos del metabolismo usará el personal capacitado existente y solicitará a la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico que se le provean las facilidades y materiales que fueren necesarios para que la clínica pueda llevar a cabo sus funciones.

Artículo 7. — (24 L.P.R.A. § 3967)

La clínica estará exenta de toda clase de contribuciones, derechos, impuestos, arbitrios o cargos, incluyendo los de licencias, impuestos o los que se le impusieren por el Gobierno del Estado Libre Asociado de Puerto Rico o cualquier subdivisión política de éste, incluyendo todas sus operaciones, sus propiedades muebles o inmuebles, su capital, ingresos y sobrante.

Se exime, también, a la clínica del pago de toda clase de derechos o impuestos requeridos por ley para la ejecución de procedimientos judiciales, la emisión de certificaciones en las oficinas y dependencias del Gobierno del Estado Libre Asociado de Puerto Rico y sus subdivisiones políticas y el otorgamiento de documentos públicos y su registro en cualquier registro público local.

Artículo 8. — (24 L.P.R.A. § 3968)

La clínica establecida al amparo de esta Ley se registrará por los reglamentos, órdenes administrativas, o memorandos, que establecen la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico.

Artículo 9. — (24 L.P.R.A. § 3969)

El(la) Director(a) someterá a la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico, al Recinto de Ciencias Médicas de Puerto Rico, al Departamento de Salud y a la Asamblea Legislativa, informes completos y detallados sobre sus operaciones y funcionamiento para cada año fiscal, dentro de los cuarenta y cinco (45) días siguientes al cierre del año fiscal correspondiente.

Artículo 10. — (24 L.P.R.A. § 3970)

La Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico, en coordinación con el Recinto de Ciencias Médicas y el Departamento de Salud, dispondrán por reglamento, que deberá adoptarse dentro de los ciento ochenta (180) días siguientes a la fecha de vigencia de esta Ley, las normas de personal y toda otra regla que registrará la operación y el funcionamiento de la Clínica.

Artículo 11. — (24 L.P.R.A. § 3971)

Los fondos necesarios para establecer y operar la clínica deberán provenir de los recaudos que ingresen por los servicios prestados, la facturación al seguro de salud provisto a través del Gobierno del Estado Libre Asociado de Puerto Rico por virtud de la [Ley 72-1993, según enmendada, conocida como “Ley de la Administración de Seguros de Salud de Puerto Rico \(ASES\)”](#) y a las aseguradoras, organizaciones de servicios de salud constituidas, planes de seguros y asociaciones con fines no pecuniarios, que suscriben seguros de servicios de salud en Puerto Rico. Cualquier efecto presupuestario adicional que surja por motivo de la implantación de las disposiciones de esta Ley, será consignado en el presupuesto consolidado de la Administración de Servicios Médicos de Puerto Rico, a ser aprobado para el año fiscal 2015-2016, y subsiguientes.

Artículo 12. — (24 L.P.R.A. § 3972)

A través de esta Ley, se requiere a todo asegurador y organizaciones de servicios de salud organizados conforme a la [Ley Núm. 77 de 19 de junio de 1957, según enmendada, conocida como “Código de Seguros de Puerto Rico”](#), y conforme a la [Ley 194-2011, según enmendada, conocida como “Código de Seguros de Salud de Puerto Rico”](#), planes de seguros que brinden servicios en Puerto Rico y cualquier otra entidad contratada para ofrecer beneficios de salud en Puerto Rico, así como a la Administración de Seguros de Salud de Puerto Rico, y a cualquier entidad contratada para ofrecer servicios de salud o de seguros de salud en Puerto Rico, a través de la [Ley 72-1993, según enmendada, conocida como “Ley de la Administración de Seguros de Salud de Puerto Rico”](#), que incluyan, como parte de sus cubiertas, el “Preparado de Aminoácidos Libre de Fenilalanina” para pacientes diagnosticados con el trastorno genético denominado como fenilcetonuria (PKU, por sus siglas en inglés), sin exclusiones de edad del paciente. En adición, deberán establecer cubiertas uniformes para la atención, diagnóstico, prevención y tratamiento de personas con errores innatos del metabolismo.

Artículo 13. — (24 L.P.R.A. § 3961 nota)

Esta Ley comenzará a regir sesenta (60) días después de su aprobación a los únicos efectos de que comience la planificación de la operación administrativa de la clínica, pero sus restantes disposiciones entrarán en vigor el 1 de julio de 2015. En el caso de las disposiciones relacionadas con las cubiertas del Plan de Salud Gubernamental y las cubiertas de planes privados, dichas disposiciones serán de aplicación a cada plan de salud cuando los mismos se vendan y/o una vez se renueven sus cubiertas.

Nota. Este documento fue compilado por personal de la [Oficina de Gerencia y Presupuesto](#) del Gobierno de Puerto Rico, como un medio de alertar a los usuarios de nuestra Biblioteca de las últimas enmiendas aprobadas para esta Ley. Aunque hemos puesto todo nuestro esfuerzo en la preparación del mismo, este no es una compilación oficial y podría no estar completamente libre de errores inadvertidos; los cuales al ser tomados en conocimiento son corregidos de inmediato. En el mismo se han incorporado todas las enmiendas hechas a la Ley a fin de facilitar su consulta. Para exactitud y precisión, refiérase a los textos originales de dicha ley y a la colección de Leyes de Puerto Rico Anotadas L.P.R.A.. Las anotaciones en letra cursiva y entre corchetes añadidas al texto, no forman parte de la Ley; las mismas solo se incluyen para el caso en que alguna ley fue derogada y ha sido sustituida por otra que está vigente. Los enlaces al Internet solo se dirigen a fuentes gubernamentales. Los enlaces a las leyes enmendatorias pertenecen a la página web de la [Oficina de Servicios Legislativos](#) de la Asamblea Legislativa de Puerto Rico. Los enlaces a las leyes federales pertenecen a la página web de la [US Government Publishing Office GPO](#) de los Estados Unidos de Norteamérica. Los enlaces a los Reglamentos y Ordenes Ejecutivas del Gobernador, pertenecen a la página web del [Departamento de Estado](#) del Gobierno de Puerto Rico. Compilado por la Biblioteca de la Oficina de Gerencia y Presupuesto.

Véase además la [Versión Original de esta Ley](#), tal como fue aprobada por la Legislatura de Puerto Rico.

⇒ ⇒ ⇒ Verifique en la Biblioteca Virtual de OGP la **Última Copia Revisada** (Rev.) para esta compilación.

Ir a: www.ogp.pr.gov ⇒ Biblioteca Virtual ⇒ Leyes de Referencia—SERVICIOS MÉDICOS.