

**Assumpte**

Desenvolupament i implantació del model d'atenció a les malalties minoritàries (MM) a Catalunya. Ordenació d'unitats d'expertesa clínica (UEC) per a MM o grups temàtics d'MM.

Àmbit d'aplicació

Servei Català de la Salut (CatSalut)

Sistema sanitari integral d'utilització pública de Catalunya (SISCAT)

Annex 1. Criteris de la UE que han de complir els centres que puguin ser susceptibles de formar part de les xarxes europees de referència (EUCERD)

Annex 2. Requeriments del CatSalut per a la designació de les UEC a Catalunya

Annex 3. Criteris per a la transició de les persones afectades d'MM d'una UEC pediàtrica a una UEC d'adults

Annex 4. Procediment de reconeixement de les UEC a Catalunya

Índex

1. Exposició de motius
2. Àmbit d'aplicació
3. Objecte
4. Marc general
5. Model d'atenció
 - 5.1. Característiques del model d'atenció
 - 5.2. Les unitats d'expertesa clínica (UEC): concepte, funcions i responsabilitats
 - 5.3. Els hospitals territorials de referència amb relació a les MM
 - 5.4. L'atenció primària de referència territorial amb relació a les MM
 - 5.5. La transició de les persones afectades d'MM dels serveis d'atenció pediàtrica als serveis d'atenció a adults
6. Prestació farmacèutica
7. Designació de les UEC. Criteris i procediment
8. El registre dels tractaments d'alta complexitat (TAC)
9. El registre de malalties minoritàries
10. Sistema d'informació
11. Responsabilitat de l'assegurament i accés a l'atenció
12. Implantació de la Instrucció
13. Seguiment i avaluació
14. Disposició transitòria
15. Disposició addicional. Contractació i sistema de pagament
16. Entrada en vigor

Annexos



1. Exposició de motius

I. Malalties minoritàries

D'acord amb la definició adoptada per la normativa comunitària sobre medicaments orfes, es considera que una malaltia és minoritària (MM) quan la seva prevalença és inferior a 5 casos per cada 10.000 habitants, presenta altes taxes de mortalitat i/o és crònicament debilitant. Actualment, el nombre total d'MM conegut es situa al voltant de les 7.000, malgrat que aquest valor està en constant augment a conseqüència de la investigació genètica, que està contribuint a explicar patrons de malalties no entesos fins al moment.

Pel que fa a les seves característiques, almenys el 80% de les MM tenen un origen genètic identificat, i el 50% dels nous casos es donen en la població pediàtrica. Altres causes d'MM són les infeccions, les al·lèrgies, el deteriorament de teixits i òrgans, els tumors i els efectes teratogènics de substàncies nocives. Es caracteritzen per presentar sovint variabilitat clínica i una afectació multisistèmica, greu, crònica i altament discapacitant, la qual cosa les situa com un dels reptes actuals per a la salut pública i l'atenció integral multisectorial. A aquestes característiques també cal afegir-hi altres factors que les fan singulars: la invisibilitat i l'exclusió social, el desconeixement clínic general, les dificultats en el procés diagnòstic i d'accés als tractaments inadequats, les dificultats de seguiment de la malaltia i d'informació i orientació als afectats i les respectives famílies, i la dificultat històrica de compromís institucional.

Tant a Europa, com a l'Estat espanyol i a Catalunya, gràcies al treball de les associacions de persones afectades i de molts professionals, les MM s'han reconegut institucionalment de forma progressiva i s'ha adoptat el compromís públic per millorar-ne l'atenció.

Pel que fa a l'àmbit de la Unió Europea (UE), les MM es van reconèixer com a prioritat d'intervenció en salut pública per la Comissió Europea l'any 1999; així mateix, mitjançant el Reglament (CE) núm. 141/2000 del Parlament Europeu i del Consell, de 16 de desembre de 1999, sobre medicaments orfes, que té com a objectiu promoure el desenvolupament dels tractaments per a pacients amb MM i la recerca a la Unió Europea. Cal també esmentar la Comunicació de la Comissió *Les malalties rares: un repte per a Europa*, d'11 de novembre de 2008, al Parlament Europeu, al Consell, al

Comitè Econòmic i Social Europeu i al Comitè de les Regions.

La Directiva 2011/24/UE del Parlament Europeu i el Consell d'Europa, de 9 de març de 2011, relativa a l'aplicació dels drets dels pacients en l'assistència sanitària transfronterera, a l'article 12 estableix les xarxes europees de referència i el seus objectius i a l'article 13 estableix diferents previsions respecte a les MM. Es considera que amb la progressiva aplicació d'aquesta Directiva les xarxes europees de referència poden millorar l'accés al diagnòstic i la prestació de l'assistència sanitària de gran qualitat a tots els pacients les malalties dels quals requereixen una especial expertesa, coneixements especialitzats, formació, investigació biomèdica i difusió d'informació i avaluació, especialment en el cas de les MM.

La Decisió delegada de la Comissió Europea (2014/286/EEE), de 10 de març de 2014, estableix els criteris i les condicions que les xarxes europees de referència i els prestadors de serveis que desitgin ingressar en les xarxes europees de referència han de complir, i la Decisió d'execució de la Comissió Europea (2014/287/EEE), de 10 de març de 2014, fixa els criteris per a la creació i avaluació de les xarxes europees de referència i dels seus membres, i es faciliten l'intercanvi d'informació i coneixements en matèria de creació i avaluació d'aquestes xarxes.

Pel que fa a l'Estat espanyol, el Consell Interterritorial del Sistema Nacional de Salut (CISNS) va aprovar el juny de 2009 l'Estratègia en malalties minoritàries del Sistema Nacional de Salut, document elaborat pel Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat (MSSSI), que promou que les diferents comunitats autònomes adoptin mesures entorn a les MM, entre d'altres aspectes. L'actualització d'aquest document ha estat aprovada pel Ple del CISNS l'11 de juny de 2014.

Cal esmentar també el Reial decret 1302/2006, de 10 de novembre, pel qual s'estableixen les bases del procediment per a la designació i acreditació de centres, serveis i unitats de referència (CSUR) del Sistema Nacional de Salut per a diferents patologies, tècniques, tecnologies i procediments diagnòstics o terapèutics agrupats en àrees d'especialització.

El Reial decret 81/2014, de 7 febrer, pel qual s'estableixen normes per a garantir l'assistència sanitària transfronterera, estableix la participació estatal en les xarxes europees de referència. El Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat



(MSSSI) ha d'establir els procediments per tal que els CSUR puguin pertànyer o col·laborar amb les xarxes europees de referència. Alhora, amb la finalitat de desenvolupar les capacitats diagnòstiques i de tractament de les MM, l'MSSSI oferirà informació sobre les eines existents a Espanya i a la Unió Europea als professionals i persones afectades d'MM, així com informació per a la seva derivació a altres estats de la UE.

A Catalunya, com a antecedents més propers, el 6 de novembre de 2008, el Parlament de Catalunya va aprovar la Resolució 336/VIII sobre l'adopció de mesures relatives a les necessitats de les persones afectades de malalties rares. Mitjançant l'Ordre SLT/233/2009, de 30 d'abril, es va crear la Comissió Assessora en Malalties Minoritàries (CAMM), com a òrgan assessor del Departament de Salut, del Servei Català de la Salut i dels organismes que en depenen, integrada per representants de les federacions d'associacions de pacients, representants de les societats científiques, l'Administració competent en matèria d'acció social i ciutadania, educació i salut, i professionals experts.

El Departament de Salut de la Generalitat de Catalunya, l'any 2009 va impulsar un estudi sobre la situació de les MM a Catalunya¹ que va permetre identificar, amb la participació de pacients, familiars i professionals experts, les necessitats dels malalts amb MM. Aquest estudi, juntament amb l'aportació dels professionals experts i la d'altres projectes del Departament de Salut (plans directors, programes de Salut Pública, plans d'ordenació de serveis i programes interdepartamentals), han estat la base per a la definició del model d'atenció a les MM. Així mateix, cal esmentar que la CAMM l'any 2010 va aprovar el document Model d'atenció a les MM que estableix les actuacions necessàries per superar una atenció fragmentada, garantir la continuïtat assistencial i assignar als diferents membres de la xarxa de serveis un rol definit.

D'altra banda, el Departament de Salut disposa actualment d'un Programa de detecció precoç neonatal de 22 MM que inclou el cribratge universal de tots els nadons, amb un conjunt d'actuacions rellevants, com el diagnòstic definitiu, el tractament precoç per evitar complicacions i seqüeles i poder garantir una millor qualitat de vida, el seguiment dels nadons des de les unitats

d'expertesa clínica (UEC) i la coordinació i l'avaluació del Programa des de l'Agència de Salut Pública de Catalunya (ASPCAT).

Es considera necessari recollir la base del model que s'assenta en tres eixos: els sistemes de diagnòstic i el diagnòstic precoç, el pla d'atenció integral i el suport i acompanyament dels malalts i les seves famílies.

Es considera que el model ha de donar prioritat a un sistema d'atenció multidisciplinari que faciliti posar en valor el coneixement i l'expertesa, la qualitat i els resultats de l'atenció, la seva millora, en una xarxa integrada d'atenció presidida pels principis d'equitat en l'accés i equitat en els resultats.

Així mateix, cal tenir en compte que la baixa o molt baixa prevalença de les MM fa necessària una concentració particular de recursos i coneixements, de forma que es faciliti el compliment dels criteris de millora de la qualitat, l'obtenció de resultats òptims, l'afavoriment de l'avaluació sistemàtica i la formació dels professionals, la millora de l'eficiència i obrir línies de recerca i innovació més potents i amb una visió àmplia de lideratge en serveis, innovació i creació de valor.

Tenint en compte diferents disposicions que incideixen en l'àmbit dels tractaments d'alta complexitat (TAC), l'Ordre SLT/55/2010, de 8 de febrer, per la qual es regula el Consell Assessor de Tractaments Farmacològics d'Alta Complexitat; la Resolució de 10 de novembre de 2008, del director del CatSalut, de creació del Programa d'avaluació, seguiment i finançament de tractament farmacològics d'alta complexitat (PASFTAC), adreçat a les teràpies farmacològiques òrfenes, teràpia avançada i d'altres, i la Instrucció 4/2010, de creació del Programa d'harmonització terapèutica de la medicació hospitalària de dispensació ambulatoria del CatSalut (PHFMHDA), i que ambdós programes tenen l'objectiu d'harmonitzar protocols farmacoterapèutics dels MHDA i TAC.

També tenint en compte la Instrucció 05/2013, d'unitats d'alta especialització.

Tenint en compte l'Acord de Govern GOV/108/2011, de 5 de juliol, pel qual es crea el Programa de prevenció i atenció a la cronicitat, i l'Acord de Govern GOV/28/2014, de 25 de febrer, pel qual es crea el Pla interdepartamental d'atenció i interacció social i sanitària (PIAISS).

¹ Anàlisi del procés d'atenció a persones afectades d'una MM: bases per a la planificació d'un model d'atenció integral en el context públic català. Any 2010. Fundació Dr. Robert



D'acord amb l'article 6.1 de la Llei 15/1990, de 9 de juliol, d'ordenació sanitària de Catalunya, que estableix la finalitat del CatSalut de la coordinació de tot el dispositiu sanitari públic i de cobertura pública i la millor utilització dels recursos disponibles. Així mateix, d'acord amb l'article 7.1.f, que preveu la funció d'establir mecanismes generals i criteris d'actuació vinculats quant als centres, serveis i establiments adscrits, pel que fa a la seva coordinació amb el dispositiu sanitari públic.

D'acord amb l'article 11 del Decret 118/2014, de 5 d'agost, sobre la contractació i prestació dels serveis sanitaris amb càrrec al Servei Català de la Salut, que preveu les instruccions del Servei Català de la Salut i que estableix que les entitats proveïdores de serveis sanitaris han de complir les instruccions que el Servei Català de la Salut dicti en el marc de les seves competències.

D'acord amb el conseller de Salut i en exercici de les funcions que m'atorguen els articles 16 i 17 de la Llei 15/1990, de 9 de juliol, d'ordenació sanitària de Catalunya, dicto aquesta Instrucció.

2. Àmbit d'aplicació

Servei Català de la Salut (CatSalut).

Sistema sanitari integral d'utilització pública de Catalunya (SISCAT).

3. Objecte

L'objecte d'aquesta Instrucció és establir el desenvolupament i la implantació del model d'atenció a les MM a Catalunya i l'ordenació del mapa d'unitats d'expertesa clínica (UEC) per a MM o grups temàtics d'MM.

La funció principal de les UEC és fer el diagnòstic clínic i el pla d'atenció, que inclou l'estratègia terapèutica i de seguiment de la persona afectada d'una MM.

Per aquest motiu, aquesta Instrucció preveu que la designació de les UEC és independent de la capacitat resolutiva del centre pel que fa a les proves diagnòstiques genètiques, aspecte que s'establirà en una altra Instrucció del CatSalut.

Aquesta Instrucció no abasta les MM oncològiques, que estan regulades per la Instrucció 01/2012 del CatSalut, de reordenació de l'atenció oncològica d'alta especialització, ni la

hipertensió arterial pulmonar, que està regulada per la Instrucció 03/2012 del CatSalut, de reordenació del procés d'atenció als pacients amb hipertensió pulmonar.

4. Marc general

D'acord amb el Pla de salut de Catalunya 2011-2015, l'ordenació dels serveis per a l'atenció de les MM contempla elements relacionats amb:

- L'ordenació de l'atenció a l'alta especialització, dels TAC i de l'atenció a les malalties cròniques complexes en l'àmbit de l'atenció primària, incloent les actuacions i les eines previstes pel Departament de Salut (DS).
- Altres instruments i eines de planificació sanitària del Departament de Salut: programes de detecció precoç neonatal i de detecció prenatal a Catalunya de l'Agència de Salut Pública de Catalunya, el Programa d'atenció a la cronicitat, els plans directors del DS (Pla director de les malalties de l'aparell respiratori, Pla director de les malalties cardiovasculars, Pla director de salut mental i addiccions, Pla director sociosanitari i altres) i els plans interdepartamentals (Pla interdepartamental d'atenció i interacció social i sanitària).

La Instrucció s'estructura en dues parts, un cos central en el qual s'estableixen els elements generals de contextualització organitzativa i de model, i una part dinàmica, en forma d'annexos, que permetrà incorporar, de forma progressiva, els nous elements que es deriven de la implantació del model, de manera que el model té una capacitat d'adaptació per tal que es pugui aplicar d'acord amb les necessitats específiques dels diferents grups temàtics d'MM i els seus requeriments d'atenció.

5. Model d'atenció

5.1. Característiques del model d'atenció

El model d'atenció a les MM es fonamenta en tres eixos: els sistemes de diagnòstic i el diagnòstic precoç, el pla d'atenció integral i el suport i acompanyament dels malalts i les seves famílies.

El model s'ha definit tenint en compte el punt de vista de les persones afectades, dels



professionals clínics i de gestió i dels diferents ens de l'Administració, la qual cosa suposa també un reconeixement al recorregut i l'aportació històrica dels professionals i dels centres, i persegueix un alt nivell d'alineament i coherència de sistema entre el Departament de Salut, el CatSalut i la xarxa de serveis.

L'atenció sanitària en MM s'ha de fer de forma multidisciplinària, integrada i coordinada entre els diferents serveis i nivells assistencials, i de forma transversal amb els dispositius d'altres àmbits –educació, benestar social i família i empresa i ocupació–. Contempla els lideratges compartits en el si de la xarxa de serveis.

Així mateix, la baixa o molt baixa prevalença de les MM fa que es requereixi una concentració particular de recursos i coneixements, cosa que comporta que el nivell d'expertesa es concentri en una unitat d'expertesa clínica (UEC) o en una xarxa d'UEC per a una MM o per grups temàtics d'MM.

Aquest model d'atenció a les MM vol optimitzar els recursos disponibles i l'adequació de l'atenció, establir nivells i circuits assistencials que garanteixin la qualitat i l'eficiència, la continuïtat assistencial i l'acompanyament del malalt i la seva família durant els diferents episodis de la malaltia.

Cal destacar els aspectes següents:

- 2 nivells d'atenció:
 - Nivell d'atenció més especialitzada i experta, concentrada en una UEC o una xarxa d'UEC per a una MM o per a un grup temàtic d'MM.
 - Nivell territorial o comunitari, proper al domicili de la persona afectada d'una MM, que inclou l'atenció primària, l'atenció especialitzada de referència territorial, d'altres serveis de salut territorials (sociosanitaris, de salut mental, de rehabilitació, etc.) i també els recursos socials, educatius i laborals del territori.
- Una xarxa integrada d'atenció entre els diferents recursos implicats en l'atenció a la persona afectada, que es fonamenta en una participació professional activa d'acord amb la responsabilitat de cadascú en l'atenció integral.

Comporta una actitud de col·laboració i l'ús de les TIC per afavorir la coordinació dels recursos i la connectivitat per compartir la informació i el coneixement.

- Equip multidisciplinari d'atenció, tant a nivell de la UEC com a nivell territorial o comunitari, integrat pel conjunt de professionals que intervenen en el procés de diagnòstic, terapèutic i de seguiment.
- Tant el nivell més especialitzat com el nivell territorial han de garantir a la persona afectada i a la seva família, l'organització i coordinació dels seus processos assistencials, així com la informació i l'acompanyament.
- Garantir a la persona amb sospita d'MM o afectada un diagnòstic definitiu de la UEC i un pla d'atenció que inclogui l'estratègia terapèutica i el seguiment compartit.
- La disponibilitat d'un protocol assistencial consensuat entre els professionals experts de l'MM que reculli l'evidència científica de les guies de pràctica clínica.

5.2. Les unitats d'expertesa clínica: concepte, funcions i responsabilitats

Concepte

La baixa o molt baixa prevalença de les MM requereix d'una concentració particular de recursos i coneixements.

En aquest sentit, es defineix la UEC com la unitat funcional amb l'experiència a nivell de coneixement en l'atenció a l'MM que compleix els requeriments de l'annex 2 d'aquesta Instrucció. La UEC pot estar ubicada en un hospital d'aguts o en un recurs sanitari de la xarxa del SISCAT.

Funcions i responsabilitats d'una UEC

La UEC actua de líder en la xarxa d'atenció per aquella MM o grup temàtic d'MM i garanteix i facilita el procés de transferència del coneixement, de la innovació i de l'accessibilitat als protocols clínics.

Per tal d'organitzar millor el model d'atenció s'ha considerat necessari, en alguns casos, agrupar les MM en grups temàtics d'MM ja que facilita la identificació de les necessitats assistencials



específiques, l'establiment de les UEC i l'elaboració dels instruments de treball propis, com són les guies de pràctica clínica (GPC), els protocols clínics d'atenció, les rutes assistencials i la resta del material de suport.

Les xarxes d'UEC, per MM o grup temàtic d'MM, faciliten reconèixer i aprofitar el coneixement de més d'un centre per a una MM o grup temàtic d'MM, en forma de xarxes d'UEC, que són els conjunts d'UEC que treballen de forma coordinada entre si per atendre una MM o grup temàtic d'MM, utilitzant protocols consensuats.

La UEC o xarxa d'UEC de cada MM –o del grup temàtic d'MM–, promou i difon el coneixement i la qualitat assistencial a través dels protocols sorgits de les GPC. Els protocols també han d'incloure circuits d'accés i de relació entre serveis i nivells assistencials i, si escau, les rutes assistencials (RA) en l'àmbit de Catalunya. Així mateix, estableix els criteris tècnics de compliment del registre de MM.

Aquestes eines afavoriran el seguiment compartit del malalt entre la UEC i l'atenció comunitària territorial.

A efectes d'avaluació, de seguiment d'activitats i d'altra tipus d'informació, la xarxa d'UEC designa una persona de la xarxa d'UEC, com a interlocutora per al CatSalut i per a d'altres agents, que pot sol·licitar a tots els membres de la xarxa els resultats necessaris per als indicadors d'avaluació. Aquest interlocutor tindrà el suport del CatSalut.

La UEC o xarxa d'UEC ha de garantir els serveis de consultoria, assessorament i suport en la informació, documentació, transferència de coneixement, innovació i atenció clínica als hospitals territorials i als professionals de l'atenció primària.

Funcions i responsabilitats d'una UEC en l'àmbit de l'atenció

La funció principal de les UEC és fer:

1. El diagnòstic clínic.
2. El pla d'atenció del pacient, que inclou l'estratègia terapèutica i de seguiment de la persona afectada.

En l'elaboració del pla d'atenció del pacient, la UEC ha de valorar, en cada cas, la possibilitat

d'establir el seguiment compartit individual de la persona afectada d'una MM amb els recursos de salut territorials (hospital i equip d'atenció primària de referència).

Si el cas requereix d'un seguiment especial o el tractament farmacològic és complex o poc habitual, s'establirà un Acord individualitzat de seguiment compartit entre la UEC, l'hospital territorial de referència i/o l'atenció primària, que ha d'incloure:

- La identificació del responsable del malalt a la UEC, del responsable del malalt a l'hospital territorial de referència i/o del responsable del malalt de l'atenció primària.
- Els criteris d'indicació, de prescripció i de dispensació del tractament (medicament farmacològic o producte sanitari, dietètic o ortoprotètic), que han de respectar les corresponents instruccions i acords del CatSalut i els protocols.
- Les pautes per al seguiment clínic (visites, proves diagnòstiques i terapèutiques, etc.), i si escau, el gestor del cas de la UEC/hospital territorial/atenció primària per al seguiment compartit.

Tal com indica l'annex 2, el CatSalut estableix els requeriments per a la designació de les UEC a Catalunya. Un d'aquests requeriments és que la UEC ha de disposar d'un pla funcional (Model organitzatiu de la UEC) per a l'atenció a l'MM (o al grup temàtic d'MM).

Accés a les UEC

Cada persona afectada d'una MM ha de tenir assignada una UEC de referència.

L'àmbit de referència poblacional de les UEC és Catalunya, tot i poder atendre, també, la població de la resta de l'Estat i d'Europa.

Per a l'accés de les persones afectades d'MM a les UEC, s'apliquen els acords establerts en aquesta Instrucció.

Per a algunes MM o grups temàtics d'MM, i per tal de facilitar l'accés a les UEC de la xarxa i l'avaluació dels resultats, el CatSalut pot valorar la pertinència d'establir criteris de sectorització territorial.



5.3. Els hospitals territorials de referència amb relació a les MM

En relació amb les MM, els hospitals territorials són els que actuen de referència per a l'atenció sanitària especialitzada d'acord amb el domicili del pacient.

A partir dels protocols establerts per aquella MM –o grup temàtic d'MM–, els hospitals territorials de referència participaran, si és el cas, dels acords individualitzats de seguiment compartit de la persona afectada de l'MM establerts amb les UEC i l'atenció primària de referència territorial, que ha d'incloure entre d'altres:

- els criteris d'indicació, de prescripció i de dispensació del tractament (medicament farmacològic o producte sanitari, dietètic o ortoprotètic), que han de respectar les corresponents instruccions i acords del CatSalut i els protocols;
- les pautes per al seguiment clínic (visites, proves diagnòstiques i terapèutiques, etc.), i
- si escau, la identificació del responsable/gestor del cas per al seguiment compartit del pacient.

Per a una millor atenció de la persona afectada d'una MM, compartida entre el nivell expert i el comunitari, es poden aplicar les actuacions i els instruments previstos pel Departament de Salut (Pla d'intervenció integral a la cronicitat i els plans directores, entre d'altres).

Els hospitals territorials poden sol·licitar informació i/o consultories a les UEC –o a la xarxa d'UEC– corresponents a l'MM o al grup temàtic d'MM.

5.4. L'atenció primària de referència territorial amb relació a les MM

Per les seves característiques, l'MM és una malaltia crònica complexa (MCC). En aquest sentit, pot requerir l'atenció, entre d'altres, de l'equip d'atenció primària o la d'altres recursos comunitaris com les cures pal·liatives, la rehabilitació domiciliària, l'atenció especialitzada mental ambulatoria o també l'atenció als centres de desenvolupament infantil de l'atenció precoç (CDIAP) del Departament de Benestar Social i Família.

A partir dels protocols i/o rutes assistencials establertes, l'atenció primària de referència territorial participa, si és el cas, dels acords individualitzats de seguiment compartit de la persona afectada d'MM establerts amb les UEC i els hospitals territorials de referència, que han d'incloure, entre d'altres:

- els criteris d'indicació, de prescripció i de dispensació del tractament (medicament farmacològic o producte sanitari, dietètic o ortoprotètic), que han de respectar les corresponents instruccions i acords del CatSalut i els protocols;
- les pautes per al seguiment clínic (visites, proves diagnòstiques i terapèutiques, etc.), i
- si escau, la identificació del responsable/gestor del cas per al seguiment compartit del pacient.

Per a una millor atenció de la persona afectada d'una MM, compartida entre el nivell expert i el comunitari, es poden aplicar les actuacions i els instruments previstos pel Departament de Salut (Pla d'intervenció integral a la cronicitat i els plans directores, entre d'altres).

L'atenció primària pot sol·licitar informació i/o consultories a les UEC –o a la xarxa d'UEC– corresponents a l'MM –o al grup temàtic d'MM– o a l'hospital territorial de referència.

Per a l'atenció compartida i el seguiment al llarg de la vida del nen, és molt important la relació que s'ha d'establir entre l'atenció pediàtrica comunitària i les UEC, tant en el cas de les MM diagnosticades a través del Programa de detecció precoç neonatal, com en les altres.

5.5. La transició de les persones afectades d'MM dels serveis d'atenció pediàtrica als serveis d'atenció a adults

D'acord amb l'edat dels pacients, les UEC poden ser pediàtriques (fins als 18 anys) o d'adults.

Un dels requeriments per al reconeixement de l'expertesa clínica de les UEC pediàtriques és que la UEC garanteixi que el procés de transició dels nens amb una MM a un servei d'adults, al propi hospital o a un altre, sigui planificat i disposi d'un pla individualitzat.

L'annex 4 especifica els criteris de la transició d'una UEC pediàtrica a una UEC d'adults.



6. Prestació farmacèutica

El tractament de les MM és molt divers i pot haver-hi una gran variabilitat individual d'abordatge farmacològic. En alguns casos, la teràpia farmacològica pot estar constituïda per TAC, que inclouen, entre d'altres, les teràpies farmacològiques òrfenes, els medicaments de teràpia avançada o els fàrmacs d'aprovació condicional.

Per a cadascun dels medicaments que el pacient requereixi, s'han de seguir les instruccions i els acords establerts pel CatSalut.

Si els TAC han estat avaluats pel PASTFAC o pel PHMHDA, cal seguir les condicions del dictamen corresponent.

Per a tots els tractaments, cal que en el Pla funcional de la UEC constin les condicions d'ús dels tractaments corresponents a l'MM (o grup temàtic d'MM) que estan avalades pel CatSalut.

En cas que hi hagi Acord individualitzat de seguiment compartit, en aquest document es detalla el tractament farmacològic (indicació, prescripció i dispensació). Preferentment, aquest acord resta descrit en l'entorn de la història clínica compartida.

7. Designació de les UEC. Criteris i procediment

Per a la identificació de les UEC i el nivell d'expertesa clínica dels centres hospitalaris a Catalunya, el CatSalut tindrà en compte:

- el recorregut històric i l'experiència dels centres en l'atenció a aquestes malalties, i
- els elements diferenciadors i específics dels diferents grups temàtics d'MM (necessitats de l'equip multidisciplinari, requeriments estructurals i funcionals per fer el diagnòstic, el tractament i el seguiment del malalt, els circuits, i altres).

Per a la designació i l'avaluació de les UEC, el CatSalut aplicarà:

- els requeriments d'expertesa que consten a l'annex 2, i

- el procediment de reconeixement de les UEC i el Manual de valoració inicial i d'avaluació de les UEC descrits a l'annex 4.

La designació de les UEC no té caràcter permanent. La continuació en el reconeixement com a UEC està subjecta al compliment dels requeriments descrits al Manual de valoració inicial i d'avaluació de les UEC i als resultats obtinguts. El CatSalut pot resoldre deixar sense efecte la designació de les UEC, tant per motiu de la valoració inicial, de l'avaluació, com per motiu de planificació de serveis.

El CatSalut difondrà la convocatòria per a la determinació de les UEC per a les MM o grups temàtics d'MM a la plataforma Canal Salut i al web del CatSalut.

L'ordenació del Mapa d'UEC a Catalunya és un exercici independent i compatible amb la designació dels CSUR proposats pel Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat.

En el procés de designació de CSUR per MM hi poden concórrer totes les UEC.

8. El registre dels tractaments d'alta complexitat (TAC)

Així mateix, i d'acord amb la Instrucció 01/2011, i per tal que el CatSalut pugui fer el seguiment i l'avaluació corresponent dels pacients en tractament, és requisit imprescindible que cada cas que requereixi un TAC sigui registrat en el registre de pacients i tractaments d'MHDA d'acord amb les condicions establertes en el dictamen corresponent.

9. El registre de les malalties minoritàries

Amb la finalitat de millorar la informació disponible sobre les MM i els recursos disponibles per atendre-les, s'ha creat, en l'àmbit del CatSalut, el registre de malalties minoritàries (Ordre SLT/25/2014, de 3 de febrer, per la qual s'actualitza la regulació dels fitxers que tenen dades de caràcter personal del Departament de Salut i de les entitats vinculades o que en depenen).

És un registre poblacional de persones afectades d'MM a Catalunya i la seva finalitat és obtenir informació epidemiològica fiable sobre la seva extensió i distribució en el territori, la prevalença i la incidència.



Les UEC col·laboraran amb el registre proporcionant les dades d'un elevat grau de validesa i que està previst utilitzar en processos de planificació, ordenació i gestió dels serveis de salut. També s'utilitzarà com a font d'informació en estudis epidemiològics, d'investigació i docència.

10. Sistema d'informació

Per al desplegament del model d'atenció a les MM, com per a la resta de les actuacions del SISCAT, el CatSalut promou la utilització de les eines TIC disponibles actualment, com la història clínica compartida (adreçada a professionals) i el Canal Personal de Salut (adreçat als usuaris).

El CatSalut facilitarà l'ús d'aquestes eines TIC en la mesura que es vagin incorporant al Pla de sistemes del Departament de Salut.

11. Responsabilitat de l'assegurament i accés a l'atenció

Les entitats proveïdores de serveis sanitaris i els centres sanitaris i hospitalaris han de verificar el compliment dels requisits d'assegurament, residència i cobertura pel CatSalut.

Per part de les entitats proveïdores de serveis sanitaris, cal una verificació de l'ens responsable de l'atenció i una acreditació de la responsabilitat i l'atenció a càrrec del CatSalut que ve determinada per una validació del nivell de cobertura dels assegurats del CatSalut, i complir els requeriments específics que estableix el CatSalut per a la seva facturació.

En cas de persones no residents a Catalunya, cal que es compleixi el que estableix el Reial decret 1207/2006, de 20 d'octubre, pel qual es regula la gestió del Fons de cohesió sanitària i normativa de desenvolupament, així com complir el que preveu la Instrucció 02/2011 del CatSalut, Fons de cohesió sanitària. Assistència a persones residents derivades entre comunitats autònomes. Sistema d'informació del Fons de cohesió sanitària.

En cas de persones no residents a Espanya, és d'aplicació el Reial decret 81/2014, de 7 de febrer, pel qual s'estableixen normes per garantir l'assistència sanitària transfronterera, i pel qual es modifica el Reial decret 1718/2010, de 17 de desembre, sobre recepta mèdica i ordres de dispensació d'acord amb la Directiva 2011/24/UE

del Parlament Europeu i del Consell, de 9 de març de 2011, relativa a l'aplicació dels drets dels pacients en l'assistència sanitària transfronterera, i d'acord amb la Directiva d'execució 2012/52/UE de la Comissió, de 20 de desembre de 2012, per la qual s'estableixen mesures per facilitar el reconeixement de les receptes mèdiques prescrites a un altre estat membre amb objecte d'establir les normes per facilitar l'accés a una assistència sanitària transfronterera segura i d'alta qualitat, així com promoure la cooperació en matèria d'assistència sanitària entre Espanya i la resta d'estats membres de la Unió Europea.

Les entitats proveïdores de serveis sanitaris han de tenir en compte les previsions de la Instrucció 04/2013, del CatSalut, actuacions amb relació a la protecció de l'assegurament i la responsabilitat de l'atenció sanitària a càrrec del CatSalut.

El CatSalut no es fa càrrec de les prestacions de les quals no és responsable o respecte de les quals hi ha un responsable. En aquests casos, la seva facturació s'ha de fer a la persona com a atenció privada o bé directament a l'ens que en sigui responsable.

En qualsevol cas, les entitats proveïdores de serveis sanitaris han de complir les instruccions del CatSalut que estableixin previsions sobre accés, cobertura i responsabilitat en l'assegurament.

12. Implantació de la Instrucció

L'Àrea d'Atenció Sanitària ha de portar a terme les corresponents actuacions d'implantació, coordinació i seguiment d'aquesta Instrucció.

Les diferents unitats de les regions sanitàries han de vetllar per la correcta implantació d'aquesta Instrucció en els respectius àmbits territorials i han de fer el seguiment dels fluxos de pacients.

13. Seguiment i avaluació

El CatSalut porta a terme el seguiment i l'avaluació de l'ordenació i del procés d'atenció als pacients amb MM. A aquest efecte pot crear un comitè de seguiment.

Amb l'objectiu de verificar els requeriments i el compliment dels resultats, el CatSalut porta a terme una avaluació dels resultats de procés i clínics de les UEC (annex 4). El CatSalut podrà resoldre deixar sense efecte la designació de les

UEC, tant per motiu de la valoració inicial, l'avaluació com per motiu de planificació de serveis.

14. Disposició transitòria

Per tal de facilitar la correcta gestió i ordenació dels fluxos d'atenció d'acord amb les indicacions de les regions sanitàries, el desplegament de la Instrucció s'iniciarà dins dels 6 mesos des de la seva entrada en vigor.

15. Disposició addicional. Contractació i sistema de pagament

D'acord amb el sistema de pagament i de contractació vigent, el CatSalut pot incloure, si és el cas, els aspectes vinculats a l'atenció a les MM i les adaptacions específiques pertinents en les clàusules contractuals de les entitats proveïdores d'atenció especialitzada (aguts, sociosanitària, salut mental i addiccions), d'atenció primària i de rehabilitació.

16. Entrada en vigor

Aquesta Instrucció entra en vigor el dia 20 d'octubre de 2014.

Barcelona, 15 d'octubre de 2014

El director



Josep Maria Padrosa i Macias

Annex 1. Criteris de la UE que han de complir els centres que puguin ser susceptibles de formar part de les xarxes europees de referència (EUCERD)

Criteris de la **European Union Committee of Experts on Rare Diseases (EUCERD)** per a la designació de centres experts en MM http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1224.

1. Capacitat de produir i adherir-se a guies de pràctica clínica per al diagnòstic i tractament.
2. Gestió de la qualitat per tal d'assegurar la qualitat de l'atenció, incloent disposicions legals nacionals i europees, i participació en plans de qualitat interns i externs, quan n'apliqui.
3. Capacitat de proposar indicadors de qualitat de l'atenció en la seva àrea i d'implementar mesures de resultat incloent la satisfacció del pacient.
4. Alt nivell d'expertesa i experiència documentada, per exemple, pel volum anual de referències i segones opinions, i a través de publicacions revisades, subvencions, càrrecs i activitats de formació teoricopràctica.
5. Capacitat adequada per gestionar pacients afectats per MM i proveir consell expert.
6. Contribuir a l'estat actual de la recerca.
7. Capacitat de participar en la recollida de dades amb finalitats de recerca clínica i salut pública.
8. Capacitat de participar en assajos clínics, si n'aplica.
9. Demostrar un enfocament multidisciplinari, quan sigui apropiat, que integri les necessitats mèdiques, paramèdiques, psicològiques i socials.
10. Organització de col·laboracions per assegurar la continuïtat assistencial entre la infantesa, l'adolescència i l'edat adulta, quan sigui necessari.
11. Organització de col·laboracions per assegurar la continuïtat assistencials entre tots els estadis de la malaltia.
12. Llaços de col·laboració amb altres centres experts a nivell nacional, europeu i internacional.
13. Llaços de col·laboració amb les organitzacions de pacients, si n'hi ha.
14. Acords adequats per poder derivar els pacients dins els estats membres i des de/o a altres països de la UE, si n'aplica.
15. Acords i gestió adequats per millorar la prestació d'atenció i, especialment, reduir el temps necessari per obtenir un diagnòstic.
16. Tenir en compte les solucions eSalut (p. e. sistemes de gestió de cas compartit, sistemes professionals de teleexpertesa i dipòsit de casos compartit).



Annex 2. Requeriments del CatSalut per a la designació de les UEC a Catalunya

La designació de les UEC es basa en l'avaluació dels criteris següents:

1. Alt nivell de coneixements i experiència, demostrat pel volum d'activitat assistencial, de derivacions i segones opinions, publicacions científiques, professionals experts, activitats de formació, etc.
2. L'existència d'un equip multidisciplinari constituït per a l'atenció a l'MM o grup d'MM: permet la concentració i coordinació dels professionals d'atenció especialitzada, per fer front a les necessitats clíniques de la persona afectada d'una MM (necessitats diagnòstiques, terapèutiques, de rehabilitació, pal·liatives, etc.).
3. Proposta organitzativa de la UEC definida en un pla funcional amb:
 - els criteris i circuits d'accés a la UEC i organitzatius per garantir el treball en xarxa de la UEC amb els diferents nivells assistencials;
 - les funcions i competències de l'equip multidisciplinari;
 - les condicions d'ús del tractament de l'MM;
 - la funció de gestió de cas;
 - les formes de col·laboració amb la resta de recursos assistencials (incloses altres UEC) per garantir la continuïtat de l'atenció en les diferents fases de la malaltia;
 - la identificació del responsable del pacient a la UEC, i
 - les bases per a la tasca de consultoria (interlocutors, formes de comunicació, etc.).
4. Per als casos que necessitin un seguiment especial o un tractament farmacològic d'alta complexitat, un model d'Acord individualitzat de seguiment compartit amb l'hospital territorial de referència i, si escau, amb l'atenció primària de referència.

Aquest acord inclourà, entre d'altres:

- Els criteris d'indicació, de prescripció i de dispensació del medicament, que respectaran les corresponents instruccions i acords del CatSalut. En el cas dels TAC que hagin estat avaluats pel PASTFAC o pel PHMHDA, caldrà seguir les condicions del dictamen corresponent. Per a la resta de tractaments, caldrà fer constar les condicions d'ús que estaran avalades pel CatSalut.
 - La identificació dels professionals responsables del pacient a la UEC, a l'hospital territorial i a l'EAP de referència.
 - Les pautes per al seguiment clínic (visites, proves diagnòstiques i terapèutiques, etc.), i si escau, el gestor del cas de la UEC/hospital territorial/atenció primària per al seguiment compartit.
5. En el cas de les UEC pediàtriques, organitzar la col·laboració amb la UEC d'adults que garanteixi la continuïtat de l'atenció de la infància a l'adolescència i l'edat adulta en forma de protocol de transició (annex 4).

La designació de les UEC està condicionada al compromís de complir amb els criteris següents:

6. Disposar d'un protocol per a l'MM o pel grup temàtic d'MM que respecti, si és el cas, el consens de la xarxa d'UEC.



7. Identificació de la figura de gestor de cas per a cada persona afectada amb MM amb la funció de coordinar i organitzar els processos assistencials i de garantir la informació i l'acompanyament del malalt i la seva família.
8. Exercici de la funció de consultoria i assessorament a la xarxa de serveis.
9. Utilització de les TIC per facilitar el treball en xarxa (HCCC, etc.).
10. Participació en el registre de malalties minoritàries de Catalunya i facilitar al CatSalut les dades.
11. Contribució a la investigació capdavantera (millorar la comprensió de la malaltia, optimitzar el diagnòstic, l'assistència, el tractament, etc.).
12. Desenvolupament d'una política d'innovació i transferència de coneixement a la xarxa (formació de professionals, informació de pacients i famílies, etc.).
13. Col·laboració amb associacions de pacients.

La designació d'UEC està condicionada al compromís de col·laborar amb les altres UEC de Catalunya que siguin designades per a la mateixa MM o grup temàtic d'MM:

14. Consensuar protocols i/o guies de pràctica clínica per a la seva aplicació.
15. Establir la freqüència de les reunions de grup: tasca de consultoria de casos complexos, etc.
16. Establir sinèrgies entre les UEC per garantir una estratègia terapèutica integrada (àmbit combinat d'UEC per cobrir totes les necessitats dels pacients amb MM).
17. Organitzar/compartir la participació en assajos clínics.
18. Contribuir a posar en comú els nous coneixements de l'àrea d'expertesa del grup.
19. Relació amb altres unitats expertes en MM: nacionals, europees i/o internacionals.
20. Contribuir amb el CatSalut en la creació d'indicadors d'avaluació de l'assistència sanitària en aquesta/es MM.



Annex 3. Criteris per a la transició de les persones afectades d'MM d'una UEC pediàtrica a una UEC d'adults

En l'atenció a les MM, entenem per transició el procés actiu d'atenció que, per raó del pas a l'edat adulta, acompanya el trasllat d'un infant afectat d'una MM d'un hospital pediàtric a un hospital d'adults que garanteix la continuïtat assistencial.

L'evidència científica avala la necessitat d'establir uns criteris per a la transició del pacient pediàtric amb malaltia crònica que garanteixin el manteniment de la qualitat assistencial d'acord amb les necessitats evolutives del malalt.

Així, lluny d'un procés únicament administratiu, s'han d'identificar les necessitats mèdiques i psicosocials dels adolescents i s'han de tenir en compte a l'hora de planificar el seguiment i l'acompanyament del malalt des del servei d'adults.

El procés de transició requereix del compliment dels criteris següents:

- Un acord mutu entre la UEC emissora i la UEC receptora amb relació a la GPC i/o al protocol clínic a seguir.
- Que la UEC receptora del malalt, d'acord amb el model d'atenció a les MM, disposi d'un equip multidisciplinari, de professionals interlocutors, i tingui definida la funció gestora de cas.
- Un procés actiu de preparació prèvia per les dues parts amb:
 - un pla individualitzat i planificat de transició: informació al pacient i la seva família i valoració de les necessitats sanitàries, psicològiques, socials i educatives per part de la unitat emissora;
 - un procés de contacte entre les dues unitats on s'informi i es debati entorn les necessitats sanitàries i socials del malalt i el tipus d'atenció que necessita, i
 - la informació del canvi a l'EAP de l'ABS i a l'hospital territorial de referència del malalt.
- Una fase de traspàs del cas que garanteixi el trasllat de tota la informació i l'assessorament clínic al nou equip assistencial.
- Una fase posterior al traspàs que garanteixi el manteniment dels vincles del malalt amb el servei de pediatria i la consultoria per part dels professionals emissors del cas. La nova UEC establirà els lligams pertinents amb la família, l'ABS i l'hospital territorial de referència del malalt.

El CatSalut, a través del web, facilitarà documentació complementària de suport per a l'elaboració del protocol de transició.



Annex 4. Procediment de reconeixement de les UEC a Catalunya

Un cop publicada la Instrucció, els hospitals que vulguin ser designats UEC en MM hauran de seguir el procediment de designació establert pel CatSalut, que preveu:

1. El CatSalut farà públiques a través del web:
 - a. les MM o grups temàtics d'MM pels quals inicia el procés de designació d'UEC o de la xarxa d'UEC;
 - b. la documentació requerida per a la valoració;
 - c. els terminis per a la presentació de les sol·licituds, i
 - d. la documentació complementària de suport.
2. Els proveïdors del CatSalut que optin a ser UEC presentaran la sol·licitud i la documentació requerida i el compromís per desenvolupar aquesta activitat.
3. Un cop finalitzat el termini de presentació de sol·licituds, el CatSalut comprovarà que les sol·licituds estan completes i ho notificarà als proveïdors.
4. El CatSalut realitzarà la valoració tècnica de la documentació d'acord amb el Manual de valoració i avaluació de les UEC en MM a Catalunya, disponible al Canal Salut, que inclourà, entre d'altres aspectes, els criteris exposats a l'annex 2 d'aquesta Instrucció.
5. El CatSalut notificarà el resultat de la valoració a tots els hospitals que participin en el procés.
6. Els centres seleccionats acceptaran la designació d'UEC. Si el sol·licitant ha estat acceptat per formar part d'una xarxa d'UEC, ha d'acceptar els compromisos exposats a l'annex 2 d'aquesta Instrucció.
7. El CatSalut publicarà al web la llista d'UEC designades i els seus responsables.