



PROCEDIMIENTO PARA IDENTIFICACION, RECOGIDA Y
DIFUSIÓN DE BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES
RARAS EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

CATÁLOGO BUENAS PRÁCTICAS EN EL ÁMBITO DE LA ESTRATEGIA EN ENFERMEDADES RARAS EN EL SNS

CISNS DICIEMBRE 2013



MINISTERIO
DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES
E IGUALDAD

COMITÉ DE SEGUIMIENTO Y EVALUACIÓN DE LA ESTRATEGIA EN ENFERMEDADES RARAS DEL SNS

PROCEDIMIENTO PARA *IDENTIFICACION, RECOGIDA Y DIFUSIÓN* DE
BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES RARAS
EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

Madrid, 11 de noviembre de 2013

Subdirección General de Calidad y Cohesión

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad



- 1. MARCO CONCEPTUAL**
- 2. OBJETIVO**
- 3. METODOLOGÍA (adaptación de documentos del CISNS)**
 - 3.1 Constitución del Grupo Evaluador de BBPP*
 - 3.2 Definición de BBPP y criterios de calidad comunes*
 - 3.3. Elaboración de la herramienta de baremación*
 - 3.4. Convocatoria a las CCAA y recogida de documentación*
- 4. PROCEDIMIENTO DE EVALUACIÓN DE BBPP Y FICHA DE BAREMACIÓN**
- 5. PROPUESTA DE CATÁLOGO DE BBPP**
- 6. DIFUSIÓN DE BBPP Y CONSIDERACIONES FINALES**



1. MARCO CONCEPTUAL

Nacional

- ❖ ***Ley de Calidad y Cohesión del SNS, 2003***, establece la necesidad de un *registro de buenas prácticas*
- ❖ ***Real Decreto-ley 16/2012***, aprueba abordar reformas en el Sistema sanitario para su sostenibilidad, no sólo mediante normas, sino también impulsando buenas prácticas

Internacional

- ❖ ***II Programa en Salud 2008-2013*** de la Comisión Europea, la difusión de BBPP es uno de los tres objetivos principales
- ❖ ***III Programa en Salud 2014-2020***, la Comisión Europea propone la cooperación entre los Estados miembros, promoviendo la identificación de buenas prácticas.
- ❖ ***Programas en salud de la OMS***



2. OBJETIVO

Adaptar el procedimiento normalizado para la identificación, recogida y difusión de buenas prácticas (BBPP) aprobado en CISNS en marzo del año 2013 ***a la realidad de las Enfermedades Raras*** en el ámbito del Sistema Nacional de Salud (SNS).



3.1. Constitución del Grupo Evaluador de BBPP

*3.2. Definición de BBPP y de los criterios de calidad comunes
para la identificación de BBPP en ER*

3.3. Elaboración de la herramienta

3.4. Recogida de BBPP

3.5. Propuesta de catálogo

- ❖ A finales de mayo se lanzó una convocatoria abierta a los Comités de la estrategia.
- ❖ Finalmente 10 representantes:
 - Eusebi J. Castaño Riera. Representante de **Baleares**
 - Luis Miguel Ruiz Ceballos. Representante de **Cantabria**
 - Julio García Macías. Representante de **Castilla -La Mancha**
 - Isabel Sobejano Tornos. M^a José Lasanta Sáez. Representante de **Navarra**
 - Ernesto Cortés Castell. Asociación Española de Cribado Neonatal (**AECNE**)
 - Aitor Aparicio García. Director Gerente de CREER. Burgos
 - Manuel Hens Pérez. Instituto de Investigación en Enfermedades Raras (**IIER**). ISCIII.
 - Rosa M^a López Rodríguez. Subdirección de Calidad y Cohesión. Observatorio de Salud de las Mujeres. (**OSM**)
 - Pilar Soler Crespo. Subdirección de Calidad y Cohesión. Estrategia en Enfermedades Raras.
 - Isabel Peña-Rey. Subdirección de Calidad y Cohesión. Estrategias en Salud.
- ❖ **Coordinación Técnica:** Subdirección de Calidad y Cohesión.

Diapositiva 6

RL1

Rosa María López Rodríguez; 06/11/2013



3. METODOLOGÍA

3.2. Definición de BBPP en ER

- ❖ Se considera **BUENA PRÁCTICA** aquella intervención o experiencia realizada que responde a las líneas estratégicas del Sistema Nacional de Salud (SNS), basada en el mejor conocimiento científico disponible, que haya demostrado ser efectiva, pueda ser transferible y represente un elemento innovador para el sistema sanitario.



3. METODOLOGÍA

3.3. Criterios de calidad para la valoración de BBPP

- 1. Adecuación:** La intervención se adecua a los objetivos recogidos en la Recomendación del Consejo de la Unión Europea del 8 de junio de 2009 relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras, EUROPLAN o a la normativa de referencia explicitada en la Estrategia en Enfermedades Raras del SNS (EER) o relacionada con ésta.
- 2. Pertinencia:** Hace referencia a alguna de las prácticas o intervenciones en los ámbitos de actuación prioritarios contemplados en la Estrategia en Enfermedades Raras del SNS. población a la que se dirige, o con una norma reguladora.
- 3. Evaluación:** Contempla la existencia de un diagnóstico de situación del ámbito poblacional al que van referidas las acciones y en el diseño se han establecido objetivos, una metodología coherente, se ha implantado y se ha realizado su evaluación (imprescindible presentación de resultados).

Estos tres criterios son excluyentes, lo que significa que si no se

cumple alguno de ellos no se pasa a la evaluación de la iniciativa.



3. METODOLOGÍA

3.3. Criterios de calidad para la valoración de BBPP

4. **Basada en el mejor conocimiento científico disponible:** La mejor evidencia científica actual, empleada y analizada de una manera consciente, explícita y juiciosa.
5. **Efectividad:** Medida en la que se han cumplido en condiciones reales los objetivos planteados en cantidad, calidad y tiempo.
6. **Transferencia:** Se persigue la sistematización y documentación con resultados de su implantación, permitiendo la capitalización de métodos y su posible replicación y transferencia a otros contextos.
7. **Aspectos éticos:** Garantía sobre los principios en los que se apoya el modelo, que ponen en el centro de su atención a la persona, la salvaguarda de su dignidad, sus derechos y su autonomía en la toma de decisiones, adecuándose a las normas vigentes y avalada por los Comités de Ética pertinentes.
8. **Participación:** Inclusión de los agentes implicados a lo largo de las diferentes etapas del proceso.
9. **Equidad:** Consideración de las necesidades de la población en la asignación de recursos para la eliminación de las desigualdades en salud.



3. METODOLOGÍA

3.3. Criterios de calidad para la valoración de BBPP

- 10. Coordinación Intersectorial:** Capacidad de fomentar la colaboración entre los diferentes sectores implicados en la salud.
- 11. Enfoque de Género:** Integra el principio de igualdad de género en las diferentes fases del proceso de intervención, en consonancia con el artículo 27 de la Ley Orgánica 3/2007 para la igualdad efectiva de mujeres y hombres y la Recomendación CM/REC (2008) 1/2008 1 del Comité de Ministros del Consejo de Europa.
- 12. Innovación:** Capacidad para iniciar tecnologías y métodos que generen nuevo conocimiento o capacidad para transformar situaciones o cuestionamiento de enfoques tradicionales de intervención.
- 13. Eficiencia:** Consecución de los objetivos al menor coste posible.
- 14. Sostenibilidad:** Capacidad para mantenerse en el tiempo con los recursos disponibles, adaptándose a las exigencias sociales, económicas y medioambientales del contexto en el cual se desarrolla.



3. METODOLOGÍA

3.4 Elaboración de la herramienta

- ❖ **Cada criterio** se valoraba a través de **varios ítems** que se valoraban con una “x” su presencia, de manera que cada criterio obtuviera una puntuación final que sería la suma de cada uno de los ítems alcanzados (número de “x” asignadas).
- ❖ Se decidió que los criterios de **Aspectos Éticos y de Efectividad** deberían tener **más peso** en este área y por eso se multiplicó por dos su valor.
- ❖ La puntuación máxima que podría obtener una iniciativa aplicando esta herramienta de evaluación sería 42 puntos (*si todos los criterios alcanzasen su máximo valor*) y siguiendo el procedimiento aprobado por el CISNS, se fijó **21 puntos** como la **puntuación a partir de la cual** la experiencia candidata sería aceptada como **buena práctica**.
- ❖ Dicha herramienta fue aprobada por el Comité Técnico e Institucional de la Estrategia en Enfermedades Raras el **26 de junio de 2013**.



3.4. Recogida de documentación

- ❖ Se recibieron 69 iniciativas provenientes de 11 Comunidades Autónomas:

CCAA	N
ASTURIAS	1
BALEARES	1
CANTABRIA	1
CASTILLA-LA MANCHA	3
CATALUÑA	49
EXTREMADURA	2
GALICIA	3
MADRID	1
MURCIA	2
NAVARRA	1
PAÍS VASCO	5
Total general	69



4. PROCESO DE EVALUACIÓN

1. Cada evaluador ha **evaluado individualmente** las iniciativas recibidas de las CCAA asignadas.
2. Se realizó una **reunión** presencial el 26 de septiembre para exponer las **dudas y dificultades** para aplicar la herramienta de evaluación y consensuar posturas según los diferentes tipos de iniciativas.
3. **Reuniones** por audio conferencias para **consensuar las diferentes puntuaciones**.
4. Segunda reunión presencial para debatir **puntos críticos** y cerrar una **propuesta de catálogo de BBPP** en Enfermedades raras.



5. PROPUESTA DE CATÁLOGO DE BBPP EN ER

CCAA	Unidad o Equipo responsable	Título de la experiencia
ASTURIAS	Consejería	Campaña de información y Sensibilización sobre Enfermedades raras y la ayuda ofrecida desde un sistema sanitario de Atención Integral que incorpora la atención social sanitaria "Que no se sientan solos"
CANTABRIA	Hospital Sierrallana	Implantación de un sistema de gestión de la calidad según la norma ISO 9001:2000 en la unidad de Telangiectasia hemorrágica hereditaria del hospital Sierrallana.
CATALUÑA	Hospital San Joan de Deu	Guía Metabólica: Mejora de la calidad de vida y el empoderamiento de pacientes con errores congénitos del metabolismo a través de la web 2.0.
CATALUÑA	Hospital Vall D'Hebron	Síndrome Delección 22q11. Diagnóstico y seguimiento clínico de los pacientes afectos. Consulta Multidisciplinar.
GALICIA	Consejería	Página web del cálculo dietético y nutricional para pacientes con Enfermedades Raras Metabólicas Congénitas: : www.ODIMET.es
GALICIA	Consejería	Programa de formación dirigido a pacientes y familiares con enfermedades congénitas del metabolismo: : www.ODIMET.es
NAVARRA	Consejería	Trabajando juntos: Metodología de cooperación entre ADANO e el CHN en la atención a niños y niñas con enfermedades oncológicas.
PAÍS VASCO	DGSP	Incorporación de las recomendaciones internacionales de calidad en el programa de cribado neonatal de Enfermedades Congénitas (Metabolopatías) de la Comunidad Autónoma del País Vasco.



6. CONSIDERACIONES GENERALES

- ❖ Se envió un **informe final de la evaluación** a cada una de las iniciativas recibidas.
- ❖ Identificación de **áreas de mejora** en la herramienta de evaluación.
- ❖ Se acordó establecer una **Nueva convocatoria en 2014** para dar cabida a las que se quedaron fuera en la presente convocatoria.
- ❖ **Difusión** de la información en el **buscador** Web del MSSSI.
- ❖ **Traducción** del documento al inglés para su difusión.



MINISTERIO
DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES
E IGUALDAD

COMITÉ DE SEGUIMIENTO Y EVALUACIÓN DE LA ESTRATEGIA EN ENFERMEDADES RARAS DEL SNS

PROCEDIMIENTO PARA *IDENTIFICACION, RECOGIDA Y DIFUSIÓN* DE
BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES RARAS
EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

Madrid, 11 de noviembre de 2013

Subdirección General de Calidad y Cohesión

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad

ANEXO I

FICHA DE RECOGIDA DE BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES RARAS EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

1. TÍTULO Y NOMBRE DEL PROYECTO PRESENTADO A BBPP

«**Campaña de Información y Sensibilización sobre Enfermedades Raras y la ayuda ofrecida desde un sistema sanitario de Atención Integral que incorpora la atención social sanitaria. "Que no se sientan solos"**»

Enlace a sitio web: Se ha procedido a colgar los materiales en la web oficial de la Consejería, www.astursalud.es en los enlaces:

<http://www.asturias.es/portal/site/astursalud/menuitem.b51f8585435b6bcaee65750268414ea0/?vgnextoid=23c30f941bb7e210VgnVCM10000097030a0aRCRD>

<http://www.asturias.es/portal/site/astursalud/menuitem.2d7ff2df00b62567dbdfb51020688a0c/?vgnextoid=1d6c93732b97e210VgnVCM10000097030a0aRCRD&vgnnextchannel=23c30f941bb7e210VgnVCM10000097030a0aRCRD>

<http://www.asturias.es/portal/site/astursalud/menuitem.2d7ff2df00b62567dbdfb51020688a0c/?vgnextoid=d760c3a96daf6210VgnVCM10000097030a0aRCRD&vgnnextchannel=a2f4fc7e82f06110VgnVCM1000008614e40aRCRD>

2. DATOS DE LA ENTIDAD RESPONSABLE

Nombre de la entidad y de la persona de contacto: **Consejería de Sanidad del Principado Asturias**
Domicilio social (incluido Código Postal.): C/ Ciríaco Miguel Vigil,9.33006-Oviedo
CCAA: Principado de Asturias

Datos de contacto de la persona responsable del proyecto:

Nombre y apellidos¹: Mario Margolles Martins

e-mail: mariojuan.margollesmartins@asturias.org; Teléfono: 985. 106301

3. Línea de actuación

ÁREA ESTRATÉGICA²	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 1: Información sobre ER
	<input type="checkbox"/> Línea 2: Prevención y detección precoz
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 3: Atención sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 4: Terapias
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 5: Atención socio-sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 6: Investigación
	<input type="checkbox"/> Línea 7: Formación

4. ÁMBITO DE INTERVENCIÓN

- Estatal
- Comunidad Autónoma, provincia, municipio
- Área de Salud (sector, distrito, comarca, departamento...)
- Zona básica
- Otro (especificar):

¹ Aquella persona de contacto que hará de interlocutora con el MSSSI y proporcionará más información técnica acerca de la intervención/experiencia en caso de ser necesario.

² Cada Subdirección o Unidad establecerá las suyas.

5. PERÍODO DE DESARROLLO

Fecha de inicio: 2008-

Actualmente en activo: Sí

Con continuidad y con extensión prevista a todas las áreas sanitarias del Principado de Asturias.

6) Breve Descripción

Población diana

- 1.- Toda la Comunidad Autónoma, provincia, municipio o localidad, área sanitaria, centros de salud, hospitales y asociaciones de pacientes y familiares afectados de Enfermedades Raras.
- 2.- Pacientes con diagnóstico de Enfermedades Raras, sus cónyuges, parejas, hijos e hijas, otros familiares y entorno social para favorecer y potenciar una mejor calidad de vida.
- 3.- Profesionales del Sistema Sanitario de Atención Primaria y Especializada, Administraciones Locales y otros Organismos/agentes implicados, población en general y Asociaciones de pacientes y familiares afectados de Enfermedades Raras en todas las áreas para la puesta en marcha y desarrollo de la información y divulgación del conocimiento de esta problemática. Este proyecto continuará como experiencia piloto en el Área I-Jarrio.

Objetivos:

Objetivo principal:

Sensibilizar a la población general y a los profesionales sobre las enfermedades raras, de manera que permita potenciar la difusión de los medios y dispositivos disponibles entre las personas afectadas, familiares, personas cuidadoras y población general.

La sensibilización sobre la gravedad de afrontar y visibilizar variables sociales, ayudará a comprender «las causas de las causas» de los problemas y poner en marcha medidas de actuación que posibiliten al máximo mantener una buena calidad de vida, facilitando e impulsando iniciativas innovadoras y acciones de mejora haciendo una llamada a la acción, comprendiendo los problemas de salud y visibilizando factores «no sanitarios».

Objetivos específicos:

4.1 Objetivos en relación con los enfermos y sus familiares

- Realizar una campaña de comunicación y sensibilización de la población general sobre las enfermedades raras, de manera que permita potenciar la difusión de los medios y dispositivos disponibles entre las personas afectadas, familiares y personas cuidadoras y población general.
- Facilitar información en salud y desigualdades de forma más comprensible incorporando los determinantes sociales y orientar a los servicios sanitarios a un enfoque más poblacional, más promocional y más educativo, favoreciendo la participación e intercambio de experiencias entre las asociaciones de enfermos y sus familiares, profesionales, organizaciones y agentes sociales implicados.
- Garantizar la atención individual, en relación con los enfermos y sus familiares: Establecer un Plan de Atención Integral y apoyo durante todo el proceso; Indicadores que prioricen la atención y prevención; promover los Talleres al Cuidador

4.2 Objetivos en relación con los profesionales / Organización Sanitaria.

- Aumentar la sensibilización y visibilidad de los profesionales sanitarios en especial en Atención primaria sobre este problema y generar una especial concienciación que permita un diagnóstico más rápido y una atención más adecuada de los pacientes, fomentando la atención integral y multidisciplinar y la continuidad de cuidados entre primaria y especializada y la coordinación con otros agentes implicados.
- Iniciar procesos de reflexión para profesionales y cargos directivos sobre el paradigma de determinantes sociales más allá del paradigma biomédico.
- Crear un clima de confianza y respeto desde la Organización Sanitaria. Asegurar la confidencialidad de los datos.

4.3 Otros Objetivos

- Fomentar la comunicación y el apoyo, así como la formalización y concesión de ayudas económicas a las diferentes asociaciones que trabajan en el ámbito de la salud o quieren hacerlo.
- Aumentar la sensibilización de la población general sobre este problema y también la visibilidad del mismo y fomentar la participación a través de las Asociaciones de pacientes y familiares afectados de enfermedades raras y contribuir al desarrollo y ejecución de todas aquellas acciones relacionadas con la información sanitaria, la promoción de la salud y la prevención con un enfoque comunitario.
- Hacer extensiva esta experiencia a todas las Áreas Sanitarias del Principado de Asturias.

Metodología

Se han llevado a cabo Reuniones, Charlas y Jornadas de información y divulgación, compartiendo experiencias... para exponer: Información sobre las enfermedades, reflexionar sobre los cambios en el enfermo y analizar sus distintas etapas y episodios y ofrecer los recursos para su mejor atención. Para ofrecer apoyo y ayuda desde la atención social sanitaria para garantizar la continuidad asistencial, para favorecer la atención sociosanitaria/ Coordinación e impulsar la actividad comunitaria a través de:

Edición y publicación de los documentos de la Estrategia en Enfermedades Raras del Principado de Asturias en coordinación con la Estrategia Nacional y sobre las enfermedades raras, de manera que aumente la sensibilización de la población general, que aumente la sensibilización de los profesionales sanitarios en especial en Atención primaria sobre este problema y aumente la visibilidad del mismo y genere una especial concienciación que permita un diagnóstico más rápido y una atención más adecuada de los pacientes.

Participar en el Día Mundial de Enfermedades Raras y Celebración de Jornadas sobre Enfermedades Raras durante estos años.

Celebrar reuniones periódicas con las distintas asociaciones implicadas.

7- Resultados y Evaluación

Se ha implantado y consolidado paulatinamente un sistema de vigilancia epidemiológica en Enfermedades Raras basada en Registros como herramienta básica para la mejora del conocimiento de la epidemiología de las Enfermedades Raras.

Se ha trabajado en recoger aquellas patologías que resultasen más prevalentes en Asturias que en otras CCAA atendiendo a los criterios emanados de la publicación Atlas Nacional provincial de Enfermedades Raras.

Posteriormente, se ha analizado la información y se ha divulgado por todo el Sistema Sanitaria asturiano, medios de comunicación, población, etc en formato de Informes breves, unos generales y otros monográficos de entrega periódica con objeto de aumentar y hacer permanente la visibilidad y el impacto del problema de las Enfermedades Raras y a su vez, se ha divulgado dicha información en los foros científicos que se han considerado más adecuados dentro de las características de esta Estrategia.

Por otra parte, se ha intentado difundir dentro del sistema sanitario, medios de comunicación y población general que es una enfermedad rara así como hacer más visible su situación y los problemas que se acompañan, incluyendo la atención asistencial e indicadores sociales, mediante la edición de material más específico y dirigido a población más afectada y sus familiares, realizando Jornadas con la colaboración de las Asociaciones de Pacientes y Especialistas en distintas enfermedades para su divulgación y conocimiento e implicar en la responsabilidad de apoyo y participación.

Evaluación

El impacto principal es que se ha hablado de las enfermedades raras dentro del sistema sanitario, en particular, en Atención primaria que es elemento prioritario, a nuestro modo de ver, para aumentar la sensibilización del colectivo profesional que pueda permitir una mayor vigilancia y alerta de este tipo de procesos cara a un susceptible diagnóstico más temprano ante estas patologías. A su vez, aumenta la visibilidad dentro del sistema sanitario de este tipo de problemas, que se ve acompañado de la difusión de mensaje a través de soporte papel y soporte Internet con mensajes institucionales relativos a las enfermedades raras y a los lemas asignados al Día Mundial de las Enfermedades Raras, elaborando con carácter periódico informes breves sobre aquellas patologías de mayor problemática en Asturias.

Todas las asociaciones invitadas participaron en las jornadas y su grado de satisfacción, evaluado mediante encuestas de satisfacción tras la celebración de las actividades, superó la expectativa inicial. Las asociaciones manifestaron su interés en que este tipo de actividades sigan celebrándose. La finalidad de esta experiencia supone ofrecer apoyo y asistencia, ganar efectividad e influir en los diagnósticos y recomendaciones, así como avanzar en la detección precoz e investigación, desde una atención integral y continuada.

ANEXO I

FICHA DE RECOGIDA DE BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES RARAS EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

1. TÍTULO Y NOMBRE DEL PROYECTO PRESENTADO A BBPP

IMPLANTACION DE UN SISTEMA DE GESTION DE LA CALIDAD SEGÚN LA NORMA ISO 9001:2000 EN LA UNIDAD DE TELANGIECTASIA HEMORRAGICA HEREDITARIA DEL HOSPITAL SIERRALLANA

2. DATOS DE LA ENTIDAD RESPONSABLE

- Nombre de la entidad y de la persona de contacto: HOSPITAL SIERRALLANA (SERVICIO CÁNTABRO DE SALUD). Dr. ROBERTO ZARRABEITIA PUENTE
- Domicilio social (incluido Código Postal.): Bº GANZO S/N 39300 TORRELAVEGA
- CCAA: CANTABRIA
- Datos de contacto de la persona responsable del proyecto¹: ROBERTO ZARRABEITIA PUENTE
Nombre y apellidos: e-mail: roberto.zarrabeitia@scsalud.es Teléfono: 942 847400 (57913)

3. Línea de actuación

Marcar con una X la línea/s de actuación a que corresponda, se podrá marcar más de una.

ÁREA ESTRATÉGICA²	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 1: Información sobre ER
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 2: Prevención y detección precoz
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 3: Atención sanitaria
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 4: Terapias
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 5: Atención socio-sanitaria
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 6: Investigación
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 7: Formación

4. ÁMBITO DE INTERVENCIÓN

Marcar con una X donde corresponda

<input checked="" type="checkbox"/>	Estatal
<input type="checkbox"/>	Comunidad Autónoma, provincia, municipio
<input type="checkbox"/>	Área de Salud (sector, distrito, comarca, departamento...)
<input type="checkbox"/>	Zona básica de salud
<input type="checkbox"/>	Otro (especificar):

5. PERÍODO DE DESARROLLO

- Fecha de inicio: 2007
- Actualmente en activo: SI
- Fecha de finalización: ---

¹ Aquella persona de contacto que hará de interlocutora con el MSSSI y proporcionará más información técnica acerca de la intervención/experiencia en caso de ser necesario.

6) Breve Descripción

Población diana

La telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) es una enfermedad genética con herencia autosómica dominante que afecta según la prevalencia estimada por los estudios llevados a cabo en la unidad HHT del Hospital Sierrallana, a unos 7000 españoles. La distribución por sexos es equitativa aunque clínicamente hay importantes variaciones dependientes de factores hormonales que condicionan una predisposición a mayor gravedad en la sintomatología en casos de mujeres postmenopáusicas. La edad pediátrica puede presentar clínica en ocasiones de gravedad con compromiso cerebral y pulmonar, aunque la norma es el aumento de penetrancia de síntomas con la edad. Para el manejo correcto de estos pacientes y la adopción de medidas de prevención y soporte (no existe tratamiento definitivo), es preciso un abordaje multidisciplinar que hasta la creación de la unidad HHT en el año 2002 no se ofrecía en España de forma reglada. La ausencia de equipos especializados puede ocasionar retrasos en el diagnóstico, un déficit en la calidad de atención para estos pacientes y un riesgo de inequidad en el acceso a la misma dependiendo de territorio y situación socioeconómica.

Objetivos:

Dentro del objetivo general de la unidad HHT del Hospital Sierrallana de promover estándares de calidad en las actividades realizadas en la unidad, destacan los siguientes objetivos:

1. Crear un sistema de gestión de calidad en el proceso de atención a los pacientes
2. Integrar los aspectos de formación, difusión, actividad científica y colaboración con asociaciones dentro de los objetivos, con monitorización de resultados y tendencias.
3. Establecer un precedente en la implantación de la cultura de calidad en la atención a pacientes con enfermedades raras, creando un modelo exportable que favorezca la estandarización de las prácticas según las recomendaciones y la evidencia científica.
4. Aportar la labor de la unidad HHT a la política de calidad del centro y avanzar en los requerimientos expuestos para la designación de unidades de referencia.

Metodología

Desde enero a diciembre de 2007, se trabajó en el diseño del sistema de gestión contando con la asesoría de una consultoría especializada.

Elementos en el diseño del proceso de atención en la Unidad HHT:

- 1) **Manual del sistema de gestión de calidad** del centro que incluye los procedimientos comunes (control de registros, control de documentación, acciones correctivas, preventivas y mejora, reclamaciones e incidencias y auditorías internas).
- 2) Desarrollo de la **ficha del proceso operativo** de la unidad HHT.

- 3) Diseño del **sistema de medición de la Unidad HHT** que incluye parámetros científico-técnicos, de calidad percibida y de implantación/cumplimiento del estándar.
- 4) **Seguimiento de indicadores/objetivos.**
- 5) **Plan de acciones:** con periodicidad anual y derivado de la revisión de indicadores, auditorías, encuestas y de la recogida de incidencias.
- 6) **Revisión del sistema:** se realiza en periodicidad anual e incluye como elementos para el análisis: conclusiones de las auditorías interna y externa, evaluación de la satisfacción de los pacientes, análisis de indicadores y cumplimiento de objetivos, influencia de los procesos de apoyo en el proceso asistencial, situación de las incidencias/sugerencias y acciones de mejora, conclusiones y oportunidades de mejora y propuesta de objetivos para el siguiente periodo
- 7) **Auditorías internas.**
- 8) **Auditorías externas.**

7- Resultados y Evaluación

La Unidad HHT constituye un proyecto ambicioso en el ámbito de las enfermedades raras (ER) en España, integrando los aspectos de manejo e investigación clínica junto a la estrecha colaboración con la investigación básica y las asociaciones de pacientes, persiguiendo la máxima satisfacción del paciente con HHT y sus familiares, para lo que se integran también aspectos formativos y de sensibilización. En el 2013 se cumple el décimo aniversario de la puesta en marcha de la unidad de Sierrallana. Al ser la única Unidad del centro acreditada según la norma ISO 9001:2000, se pretende además que el sistema sirva para la mejora global del centro dada su participación como prestadores de servicios. De la revisión de indicadores, auditorías, encuestas y recogida de incidencias deriva el análisis a partir del cual se detalla un Plan de Acciones generado. El seguimiento de resultados desde el 2007 permite además monitorizar tendencias (negativas como en el caso de recepción de resultados de genética o positivas como en el tiempo de emisión de informe en consultas) y diseñar acciones correctoras y estrategias persiguiendo la mejora continua del proceso. El diseño de una vía clínica para pacientes ingresados y su auditoría independiente también se ha demostrado de gran utilidad ya que valora aspectos de cobertura, efectividad, seguridad e incidencias así como la satisfacción del paciente y las sugerencias de mejora. Finalmente la creación de una base de datos dentro de la Intranet hospitalaria ha permitido la gestión de datos y su manejo estadístico. Las auditorías internas y externas periódicas asociadas al sistema de gestión han revertido en un control sistemático de funcionamiento de todo el centro hospitalario y se integra dentro del sistema de control de calidad del mismo (EFQM). En la recertificación de la unidad del año 2010, se adaptó la misma a la nueva norma ISO 9001:2008.



ANEXO I

FICHA DE RECOGIDA DE BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES RARAS EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

1. TÍTULO Y NOMBRE DEL PROYECTO PRESENTADO A BBPP

Guía Metabólica: Mejora de la calidad de vida y el empoderamiento de pacientes con errores congénitos del metabolismo a través de la web 2.0.

Enlace a sitio web (si procede): www.guiametabolica.org

2. DATOS DE LA ENTIDAD RESPONSABLE

- Nombre de la entidad y de la persona de contacto: Hospital San Joan de Déu
- Domicilio social (incluido Código Postal.): Passeig Sant Joan de Déu 2, 08950 Esplugues de Llobregat, Barcelona
- CCAA: Catalunya
- Datos de contacto de la persona responsable del proyecto¹: Nombre y apellidos: Mercedes Serrano Gimaré, e-mail: mserrano@hsjdbcn.org, Teléfono: 932532100

3. Línea de actuación

Marcar con una X la línea/s de actuación a que corresponda, se podrá marcar más de una.

ÁREA ESTRATÉGICA ²	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 1: Información sobre ER
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 2: Prevención y detección precoz
	<input type="checkbox"/> Línea 3: Atención sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 4: Terapias
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 5: Atención socio-sanitaria
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 6: Investigación
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 7: Formación

4. ÁMBITO DE INTERVENCIÓN

Marcar con una X donde corresponda

<input checked="" type="checkbox"/>	Estatat
<input type="checkbox"/>	Comunidad Autónoma, provincia, municipio
<input type="checkbox"/>	Área de Salud (sector, distrito, comarca, departamento...)
<input type="checkbox"/>	Zona básica de salud
<input checked="" type="checkbox"/>	Otro (especificar): Internacional

5. PERÍODO DE DESARROLLO

- Fecha de inicio: Mayo 2010
- Actualmente en activo: Sí
- Fecha de finalización:

¹ Aquella persona de contacto que hará de interlocutora con el MSSSI y proporcionará más información técnica acerca de la intervención/experiencia en caso de ser necesario.



6) Breve Descripción

Población diana

www.guiametabolica.org La web Guía Metabólica está orientada a ayudar a pacientes, familias, amigos, profesores, monitores, médicos (no especialistas en ECM), enfermeros, investigadores... que conviven con pacientes con errores congénitos del metabolismo (ECM). Puesto que la web se encuentra en el momento actual en castellano (aunque incorpora muchos recursos en inglés, catalán y portugués), calculamos, que dada la baja prevalencia de estas enfermedades y la población mundial hispanohablante, el objetivo son unas 62.000 personas a nivel mundial. Nuestras visitas mensuales superan esta cifra.

Los padres con niños que sufren una condición crónica, invalidante y sin cura, tienen un deterioro importante en su calidad de vida y bienestar general. Algunas de las mayores fuentes de estrés para ellos es la soledad, la ausencia de información sobre la enfermedad de su hijo, así como la ausencia de tratamientos curativos (1). Por otro lado, los pacientes con enfermedades raras y sus familias, por la dificultad para socializar con otros pacientes similares, son los más activos dentro de Internet. Los padres de pacientes con ECM como población diana tienen además ciertas características que los hacen especiales: la relación afectiva entre cuidador y paciente, internautas de una edad entre los 25-45 años (posibles "nativos digitales"), la vivencia del diagnóstico de una enfermedad incurable y crónica en un niño. Esto hace que nuestra población diana sea muy activa y participativa, facilitando, una retroalimentación para la continua mejora del web.

Objetivos:

El objetivo general de Guía Metabólica es crear una plataforma de encuentro para personas implicadas en los ECM con información relevante. La soledad, la incertidumbre y la falta de información son unas de las mayores fuentes de sufrimiento para pacientes y familias (6,7) y a ellas pretende dar respuesta.

Perseguimos los siguientes objetivos concretos que se han elaborado a través de un análisis de necesidades de los pacientes con ECM de nuestro ámbito:

1. Facilitar el acceso a la información científica sobre ECM en lenguaje sencillo.
2. Facilitar el contacto con los profesionales pero respetando y apoyando siempre la labor de los profesionales de referencia de cada paciente.
3. Facilitar el contacto con otros pacientes y familias en una situación similar.
4. Ofrecer recursos para la vida diaria y las dificultades que ésta asocia.
5. Posibilitar la interacción y sugerencias de los pacientes y sus familias.
6. Facilitar la accesibilidad digital

El Hospital Sant Joan de Déu ofrece Guía Metabólica como servicio gratuito e incorporado en las labores médica, para aquél que lo necesite a nivel mundial.

Metodología

Se desarrolló una plataforma en Internet de diseño intuitivo y fácil de usar. Abierta en Mayo de 2010 lleva 3 años en funcionamiento. Se trata de una web 2.0 actualizada de forma semanal con nuevos contenidos (o de forma más frecuente si es preciso). Ofrece un foro de comentarios así como una parte de contenidos que pasamos a detallar.

En cuanto a la **parte de contenidos** incorpora: (1) Información científica en lenguaje comprensible sobre características clínicas, bioquímicas, genéticas, terapéuticas y de



pronóstico de 70 ECM, en forma de tríptico imprimible PDF. (2) Más de 300 resúmenes (*abstracts*) de artículos recientes publicados en PubMed traducidos al castellano y utilizando un lenguaje sencillo. (3) Más de 10 artículos monográficos explicando avances científicos y opciones terapéuticas en desarrollo (por ejemplo terapia con chaperonas y sus bases biológicas, terapia génica, terapia con inhibidores de sustrato...) (4) Más de 100 recomendaciones para la vida diaria. (5) Geo-recursos para facilitar la movilidad geográfica. (6) Más de 250 recetas específicas para dietas controladas y un buscador de recetas por eventos (fiestas, cócteles...) o tipo de dieta. Más de 250 menús completos para facilitar la integración del niño en la familia. (7) 27 historias donde niños con ECM son los protagonistas. (8) Juegos educativos para los más pequeños.

Espacio de comentarios: Guía Metabólica ofrece la posibilidad de realizar preguntas o comentarios en relación con la enfermedad del paciente hacia un profesional (médico, nutricionista, bioquímico...) u otras familias. Se trata de un espacio para cada enfermedad con la posibilidad de realizar comentarios, además, en el muro de otras enfermedades, ya que, en ocasiones, la problemática que asocian en estas enfermedades es compartida.

En el momento actual se observa una división casi a partes iguales entre aquellos que atienden a la función de Guía Metabólica como grupo de soporte para familias y aquéllos que la designan como fuente relevante de información médica (Ver Tabla)

Cada mes se envía un boletín al correo de los usuarios registrados (más de 1.500 en el momento actual) y a aquéllos que desean darse de alta. Guía Metabólica tiene espacios en las redes sociales (Facebook, Twitter, canal en Youtube).

7- Resultados y Evaluación

Google Analytics (06/2010-06/2013): Se han registrado 1,088.880 visitas, 2,302.122 páginas vistas y unas 60.000 visitas al mes (Gráfico). Cerca del 70% de visitas proceden de Latinoamérica (Mapa).

Espacio de comentarios: más de 1.000 comentarios de diferente tipología (Tabla).

Evaluaciones cuantitativas mediante cuestionario *online*.

Evaluación Enero de 2012 (Orphanet Journal of Rare Diseases):

91% de los usuarios que respondieron eran pacientes/cuidadores y 9% eran profesionales de la salud. Más del 80% de usuarios consultan la web al menos una vez a la semana y 33% escriben comentarios de forma habitual. Entre los que no lo hacen 55.6% señalan que es porque no lo necesitan, pero que lo harían si lo necesitaran. 93.6% de los que completaron el cuestionario encontraron nueva información y aumentaron su conocimiento. 50.1% de los usuarios adquirieron un nuevo hábito de vida. 75.4% de los usuarios declararon que se sentían menos solos y 72.4% redujeron su nivel de autocrítica, se daban cuenta de que no lo hacían tan mal al conocer las experiencias de los demás.

Evaluación Enero de 2013 (In Press): Se incorporan al cuestionario previo la escala de *e-Health Literacy* e-HEALS (8) y la escala de *Empowerment* de van Uden-Kraan (9) con las subescalas: Estar mejor informado, Incremento del bienestar social y Sentirse más seguro..

No se vieron diferencias entre la severidad de la enfermedad y los resultados en *e-Health Literacy*. Hay una correlación entre los resultados de la escala eHEALS y las subescalas de empoderamiento. Los usuarios más activos, que participan en el muro de comentarios, presentan un mayor nivel de empoderamiento que aquéllos que sólo leen.

Para aquéllos pacientes/familiares con enfermedades menos graves, el incremento en bienestar social es menor que en el resto. Hay una clara correlación entre la frecuencia de visitas a nuestra web y los resultados en *eHealth Literacy* y empoderamiento.

ANEXO I

FICHA DE RECOGIDA DE BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES RARAS EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

1. TÍTULO Y NOMBRE DEL PROYECTO PRESENTADO A BBPP

Síndrome Deleción 22q11. Diagnóstico y seguimiento clínico de los pacientes afectados. Consulta Multidisciplinar.

2. DATOS DE LA ENTIDAD RESPONSABLE

- **Nombre de la entidad y de la persona de contacto:** Hospital Vall d'Hebron, Teresa Vendrell Bayona.
- **Domicilio social (incluido Código Postal.):** Passeig Vall d'Hebrón 119-129 – 08035 Barcelona
- **CCAA:** CATALUÑA
- **Datos de contacto** de la persona responsable del proyecto¹: Consulta de Genética Clínica. 2ª Planta Hospital Maternal. Passeig Vall d'Hebrón 119-129 – 08035 Barcelona
- **Nombre y apellidos:** Teresa Vendrell Bayona, e-mail: tvendrel@vhebron.net, Teléfono: 34-934893000 ext 3326 / 93 489 3141..

3. Línea de actuación

Marcar con una X la línea/s de actuación a que corresponda, se podrá marcar más de una.

ÁREA ESTRATÉGICA²	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 1: Información sobre ER
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 2: Prevención y detección precoz
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 3: Atención sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 4: Terapias
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 5: Atención socio-sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 6: Investigación
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 7: Formación

4. ÁMBITO DE INTERVENCIÓN

Marcar con una X donde corresponda

<input type="checkbox"/>	Estatal
<input checked="" type="checkbox"/>	Comunidad Autónoma, provincia, municipio
<input checked="" type="checkbox"/>	Área de Salud (sector, distrito, comarca, departamento...)
<input type="checkbox"/>	Zona básica de salud
<input type="checkbox"/>	Otro (especificar):

5. PERÍODO DE DESARROLLO

- Fecha de inicio: 1996
- Actualmente en activo: SI
- Fecha de finalización: Sin fecha de finalización prevista.

¹ Aquella persona de contacto que hará de interlocutora con el MSSSI y proporcionará más información técnica acerca de la intervención/experiencia en caso de ser necesario.

6) Breve Descripción

Población diana

La población objeto de estudio corresponde a pacientes, afectos de cardiopatía asociada a otras anomalías congénitas i discapacidad intelectual asociada a anomalías del fenotipo, derivados a la consulta de genética para estudio.

La población diana, pacientes afectos de Síndrome Delección 22q11. Sin límite por edad ni procedencia. Se trata de una enfermedad rara de base genética y que afecta a la capacidad intelectual y al desarrollo de distintos sistemas.

Pacientes derivados desde distintos servicios del hospital y de su área de referencia así como desde otros hospitales, áreas sanitarias de Catalunya o, excepcionalmente, de otras comunidades.

Objetivos:

- ✓ Aumentar el número de pacientes diagnosticados, a partir del estudio de una población con malformaciones congénitas propias del síndrome Delección 22q11.
- ✓ Proporcionar la información adecuada y completa para los pacientes, padres, familiares y profesionales implicados.
- ✓ Establecer y coordinar el seguimiento de los pacientes con distintos especialistas clínicos.
- ✓ Proporcionar asesoramiento genético familiar.
- ✓ Registrar a los pacientes con síndrome Delección 22q11 diagnosticados.
- ✓ Colaborar con asociaciones y profesionales para información y divulgación del síndrome.
- ✓ Aportar información científica por medio de la docencia e investigación.

Metodología

Pacientes: Desde el año 1997 y hasta este momento se ha aplicado el estudio a una población de 640 pacientes afectos de cardiopatía congénita asociada a otras anomalías congénitas i discapacidad intelectual asociada a anomalías del fenotipo.

Para el **diagnóstico** Se ha organizado y coordinado la Consulta de Genética para exploración clínica de todos los pacientes antes y después del diagnóstico.

El estudio diagnóstico se ha realizado en el laboratorio de citogenética molecular, estableciendo un protocolo de estudio con técnicas de citogenética específicas para detectar la microdelección de la región 22q11 en los pacientes seleccionados.

Se ha implementado primero la aplicación de la técnica FISH (Fluorescence in situ Hybridization) a partir de muestras de sangre con heparina y posteriormente la técnica de MLPA (Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification) a partir de muestras de DNA extraído a partir de sangre periférica con el Genra Puregene Blood Kit.

Elaboración de una base de datos, MSAccess, para poder tener y proporcionar información sobre la enfermedad, Síndrome Delección 22q11. Para ello se ha solicitado el apoyo del servicio de informática del hospital.

Para la **atención clínica** de los pacientes diagnosticados se ha elaborado un protocolo de estudio y guía de seguimiento, con el consenso de otros centros estatales e internacionales y organizado una consulta multidisciplinar con los distintos especialistas del hospital implicados en su seguimiento.

Coordinación de la consulta de asesoramiento genético para atención de familiares a partir del diagnóstico de un paciente.

La comunicación y participación: Para los profesionales del hospital se ha establecido a través de sesiones entre la consulta y el laboratorio de genética; Sesiones de todos los facultativos implicados en la consulta multidisciplinar.

Comunicación a través de consulta telefónica y correo electrónico para otros profesionales implicados en el seguimiento y tratamiento de los pacientes.

Comunicación a través de consulta telefónica y correo electrónico para **pacientes y familiares** que desean información sobre este síndrome.



7- Resultados y Evaluación

Con la aplicación de las técnicas de estudio se ha podido diagnosticar la delección en 85 pacientes (13%). En 80 de estos casos la delección era "de novo" con estudio de los padres normal y en 5 casos se ha observado una forma familiar con uno de los progenitores afectados.

Para este diagnóstico ha sido imprescindible la aplicación de técnicas de genética molecular que han permitido observar la delección no visible con la aplicación de técnicas de citogenética convencional aplicadas según el protocolo habitual de estudio de pacientes con retraso mental asociado a anomalías del fenotipo.

La organización y coordinación de la consulta multidisciplinar ha permitido la colaboración de todos los profesionales y ha mejorado tanto el seguimiento clínico de los pacientes como los conocimientos y dedicación de los profesionales. Para esta consulta ha sido imprescindible la elaboración de una guía de seguimiento con las exploraciones y necesidades según la edad del paciente.

La elaboración de la base de datos ha supuesto también una mejora para la consulta y la posibilidad de colaboración en el registro estatal de esta enfermedad.

La elaboración del documento informativo para padres y pacientes, consensado con otros grupos de trabajo, ha sido también útil como guía para los padres.

Las guías y bases de datos han permitido también la atención a todos los profesionales que han solicitado información, de forma individual o a través de sesiones clínicas o reuniones de trabajo.

El trabajo de colaboración con asociaciones se ha consolidado a través de la Asociación Catalana y de otras asociaciones estatales.

Para la difusión se ha establecido colaboración con educadores, a través de las redes establecidas por la agencia de salud pública y con distintos profesionales, logopedas y psicólogos.

Se ha iniciado también la colaboración en el ámbito de la educación de estos pacientes.

La utilidad de una consulta especializada en el diagnóstico y seguimiento de síndromes específicos ha sido ya ampliamente probada y aconsejada para mejorar la atención de forma integral. En este caso se ha dirigido la acción a esta atención de forma global abarcando tanto los aspectos de diagnóstico como los clínicos y de divulgación.

ANEXO I

FICHA DE RECOGIDA DE BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES RARAS EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

1. TÍTULO Y NOMBRE DEL PROYECTO PRESENTADO A BBPP

Página web de cálculo dietético y nutricional para pacientes con Enfermedades Raras Metabólicas Congénitas: www.ODIMET.es

2. DATOS DE LA ENTIDAD RESPONSABLE

- Nombre de la entidad y de la persona de contacto: Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas.
- Domicilio social (incluido Código Postal.): Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. A Choupana s/n. 15706 Santiago de Compostela.
- CCAA: Galicia
- Datos de contacto de la persona responsable del proyecto¹:
Nombre y apellidos: e-mail: Teléfono: M^a Luz Couce Pico. maria.luz.couce.pico@sergas.es. 677109569/981950167

3. Línea de actuación

Marcar con una X la línea/s de actuación a que corresponda, se podrá marcar más de una.

ÁREA ESTRATÉGICA²	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 1: Información sobre ER
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 2: Prevención y detección precoz
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 3: Atención sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 4: Terapias
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 5: Atención socio-sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 6: Investigación
	<input type="checkbox"/> Línea 7: Formación

4. ÁMBITO DE INTERVENCIÓN

Marcar con una X donde corresponda

- Estatal
- Comunidad Autónoma, provincia, municipio
- Área de Salud (sector, distrito, comarca, departamento...)
- Zona básica

¹ Aquella persona de contacto que hará de interlocutora con el MSSSI y proporcionará más información técnica acerca de la intervención/experiencia en caso de ser necesario.

² Cada Subdirección o Unidad establecerá las suyas.

x Otro (especificar): abierto a comunidad internacional

5. PERÍODO DE DESARROLLO

- Fecha de inicio: 2007
- Actualmente en activo: si
- Fecha de finalización:

6) Breve Descripción

Población diana

Pacientes de todas las edades y sus familias con Enfermedades metabólicas Congénitas, de cualquier procedencia.

Dietistas y Facultativos que atienden pacientes con Enfermedades Metabólicas Congénitas

Otros profesionales Sanitarios

Objetivos:

-Objetivo General:

Diseñar una herramienta de utilidad en la mejora en la nutrición y por ende en la calidad de vida de los pacientes con Enfermedades metabólicas Congénitas.

- Objetivos específicos:

- . Ofrecer una página de información general a estos pacientes, familias y profesionales sanitarios.
- . Conseguir mejor control de los marcadores bioquímicos en estos pacientes
- . Disminuir el número de descompensaciones metabólicas

Metodología

Se trata de una página web de acceso libre y distribución mundial que permite el cálculo dietético y nutricional de pacientes de todas las edades con Enfermedades Metabólicas Congénitas. Es una actividad continua de revisión, mejora y actualización incorporando todos los nuevos productos dietéticos de estos pacientes. Actualmente permite conocer la composición de todos los aminoácidos, ácidos grasos, hidratos de carbono, vitaminas, minerales y oligoelementos y aporte calórico (65 parámetros de cada producto dietético) de 2.740 productos dietéticos naturales y específicos para estos pacientes. Asimismo permite el cálculo de la dieta y nutrición diaria, de 3 días o semanal de cada paciente de acuerdo a su peso y superficie corporal.

El acceso es a través de contraseña, garantizándose la privacidad de la protección de datos de acuerdo a la Ley orgánica 15/1999 de Protección de Datos de carácter personal.

Se establece como indicador de actividad el registro de entradas, el motivo y la procedencia. Y como indicador de resultados los índices de control dietético (mediana de fenilalanina en PKU, leucina en enfermedad de la orina de jarabe de arce, homocisteína en homocistinuria.) de periodicidad anual

No se declaran conflicto de intereses.

7- Resultados y Evaluación

Los resultados de esta actividad que hemos proyectado es la utilización cada vez mayor tanto por nuestros pacientes y profesionales de la Unidad, como de otras áreas. En la Figura 1 y Tabla 1 vemos reflejado el nº de visitas anual hasta mayo de 2013 y la procedencia de esas visitas.

Figura 1. Nº de visitas anuales de la pág. metabólica www.odimet.es

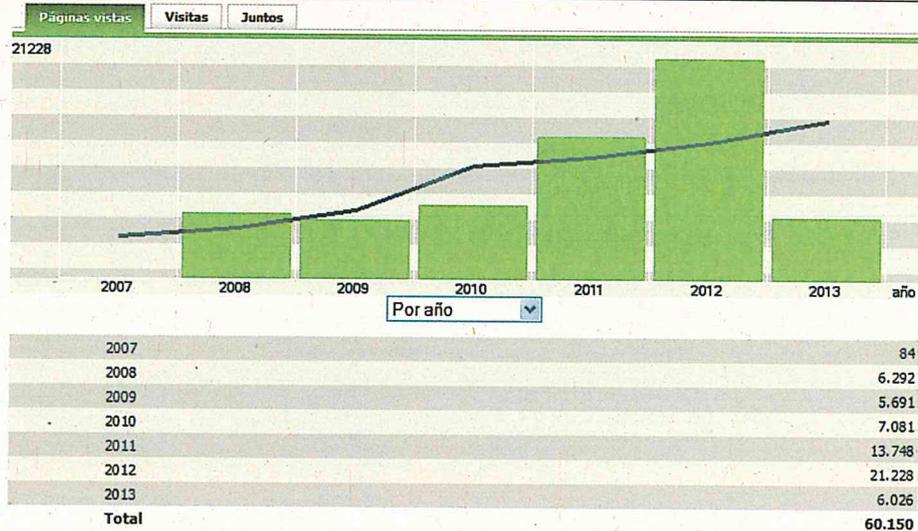


Tabla 1. Procedencia de los visitantes de la página web www.odimet.es

1. España	57.051	94,8 %
2. Costa Rica	394	0,7 %
3. Argentina	386	0,6 %
4. México	346	0,6 %
5. Estados Unidos	206	0,3 %
6. Colombia	192	0,3 %
7. Francia	179	0,3 %
8. Perú	145	0,2 %
9. Alemania	122	0,2 %
10. Portugal	122	0,2 %
11. Reino Unido	120	0,2 %
12. Brasil	91	0,2 %
13. Chile	77	0,1 %
14. Italia	70	0,1 %
15. Venezuela	62	0,1 %
16. Turquía	51	0,1 %
17. Canadá	47	0,1 %
18. Uruguay	45	0,1 %
19. Ecuador	36	0,1 %
20. Andorra	28	0,0 %
21. El Salvador	27	0,0 %
22. Japón	22	0,0 %
23. Países Bajos	22	0,0 %
24. Bolivia	19	0,0 %
25. Suiza	18	0,0 %
El resto	272	0,5 %
Total	60.150	100,0 %

El 100% de los pacientes que precisan control dietético estricto en nuestra Unidad lo hacen a través del uso periódico y continuado de odimet, bien ya ellos desde su ordenador (siempre hay un aprendizaje previo) o si no es posible, en casos aislados por no disponer del sistema tecnológico, directamente en nuestra Unidad.



La gran utilidad del organizador dietético metabólico www.odimet.es (registradas 21228 visitas en 2012), sumado a la instrucción periódica en el manejo dietético, la adaptación de los menús escolares para sentirse más integrados, los talleres de cocina bianuales, hacen que los índices de control dietético con medición de parámetros bioquímicos que efectuamos anualmente en todos los pacientes con enfermedades del metabolismo intermediario hayan mejorado en los últimos años.

ANEXO I

FICHA DE RECOGIDA DE BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES RARAS EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

1. TÍTULO Y NOMBRE DEL PROYECTO PRESENTADO A BBPP

Programa de formación dirigido a pacientes y familias con enfermedades congénitas del metabolismo

2. DATOS DE LA ENTIDAD RESPONSABLE

- Nombre de la entidad y de la persona de contacto: Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas.
- Domicilio social (incluido Código Postal.): Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. A Choupana s/n. 15706 Santiago de Compostela.
- CCAA: Galicia
- Datos de contacto de la persona responsable del proyecto¹:
Nombre y apellidos: e-mail: Teléfono: M^a Luz Couce Pico. maria.luz.couce.pico@sergas.es.
677109569/981950167

3. Línea de actuación

Marcar con una X la línea/s de actuación a que corresponda, se podrá marcar más de una.

ÁREA ESTRATÉGICA²	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 1: Información sobre ER
	<input type="checkbox"/> Línea 2: Prevención y detección precoz
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 3: Atención sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 4: Terapias
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 5: Atención socio-sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 6: Investigación
	<input checked="" type="checkbox"/> Línea 7: Formación

4. ÁMBITO DE INTERVENCIÓN

Marcar con una X donde corresponda

- Estatal
- Comunidad Autónoma, provincia, municipio
- Área de Salud (sector, distrito, comarca, departamento...)

¹ Aquella persona de contacto que hará de interlocutora con el MSSSI y proporcionará más información técnica acerca de la intervención/experiencia en caso de ser necesario.

² Cada Subdirección o Unidad establecerá las suyas.

Zona básica

Otro (especificar):

5. PERÍODO DE DESARROLLO

- Fecha de inicio: 2001
- Actualmente en activo: si
- Fecha de finalización:

6) Breve Descripción

Población diana

Pacientes de todas las edades con Enfermedades Metabólicas Congénitas, de Galicia y también en ocasiones de otras Comunidades.

Familias que tienen afectados de Enfermedades Metabólicas Congénitas.

Otros profesionales Sanitarios.

Objetivos:

General

-Que los pacientes y familias adquieran experiencia en el manejo de las técnicas y tratamientos que deban realizar y ello redunde en una mejora de su pronóstico y calidad de vida.

Específicos

-Instruir y entrenar periódicamente a los pacientes y familiares en el manejo de las técnicas y habilidades necesarias para llevar a cabo el tratamiento de estos pacientes.

- Establecer un programa fijo y permanente de sesiones de formación y foros de debate.

- Establecer talleres de cocina que les permitan perfeccionar el arte culinario en estos pacientes y así tener una buena adherencia a la dieta, dado que el tratamiento nutricional es un pilar básico en un porcentaje muy importante.

Metodología

Se llevan a cabo con periodicidad anual **Reuniones Formativas** durante los 3 días de un fin de semana (viernes tarde-domingo) con la Asociación de Pacientes y Familiares de Enfermedades Metabólicas Congénitas (PKU y OTM) en un lugar de la Comunidad Gallega cedido por la Administración Sanitaria. En estas Reuniones, que se imparten desde hace más de 12 años, participan profesionales de la Unidad y de otras Unidades de España, y se realizan:

- exposiciones de temas que previamente sugieren las familias
- foros de debate en los que participan conjuntamente todos los profesionales, afectados y familias
- taller de cocina con dietistas, familias y afectados.

-Se imparte asimismo desde 2009 **talleres de cocina metabólica** con periodicidad bianual (una jornada específica para ese taller y otro se realiza en la reunión formativa), en colaboración y apoyados por

restauradores expertos (de la Escuela Superior de Hostelería de Lamas de Abade de Santiago, de la Fundación Alicia...) en el que participan activamente los pacientes y familiares.

Igualmente hay **jornadas de diálogo** con las familias en el fin de semana (domingo a la mañana) en las instalaciones del Hospital, de acuerdo con la Dirección del Centro Hospitalario.

Estos programas se llevan a cabo sumados a la **instrucción continuada** a las familias, fundamentalmente por el personal de enfermería y de dietética en:

- el manejo de sondas nasogástricas, cuidados de gastrostomía, reservorio subcutáneo para infusión endovenosa, traqueotomía, bombas de alimentación nocturna en domicilio, curas de suturas realizadas...
- cómo deben realizar la extracción en domicilio de la muestra de sangre impregnada en papel Whatman 906, para el estudio de aminoácidos y acilcarnitinas.
- Conocimiento de los alimentos, manejo dietético-metabólico, Realizar el cálculo dietético de los pacientes.
- Instruir a los pacientes y familias en el conocimiento de los alimentos, con el empleo de los colores del semáforo (permitido, restringido y prohibido).
- Instruir en el manejo dietético-metabólico, cómo realizar el cálculo dietético de los pacientes.

Los programas de formación incluyen el estudio y la valoración de los aspectos éticos del diagnóstico, de los tratamientos y del consejo genético individual y familiar.

7- Resultados y Evaluación

La jornada específica de talleres de cocina metabólica ha cumplido este año su 5ª edición. Como resultado de estas jornadas se han elaborado dos pequeños libros, uno de introducción a la gastronomía molecular para conocer y probar nuevas texturas y alimentos y otro sobre menús de fiestas.

En las Reuniones de fin de semana, también se lleva a cabo un taller de cocina metabólica donde participan todos los afectados y familiares que deseen.

Como resultado de estas jornadas se ha elaborado otro libro, de gastronomía tradicional en la alimentación del paciente metabólico.

También se han elaborado otros 2 libros de dietas editados por la Universidad de Santiago de Compostela sobre alimentación en las aminoacidopatías, aspectos nutricionales y dietéticos (1ª edición en 2010; 2ª edición revisada y ampliada en 2013), pues las aminoacidopatías son dentro de las enfermedades metabólicas hereditarias las alteraciones más frecuentes y donde la dieta es más difícil de cumplimentar.

En todos los casos los menús fueron elaborados/diseñados en colaboración con la Escuela Superior de Hostelería de Santiago) y en el de introducción a la Gastronomía molecular por el restaurador Peig de la Fundación Alicia. El cálculo de cada uno de los menús se llevó a cabo a través del programa informático de diseño propio: www.odimet.es

La Formación continuada de la Unidad a afectados y Familiares conlleva un aprendizaje en otros aspectos de manejo de sondas, analíticas específicas. Ello, junto con el programa de cálculo dietético y nutricional, se traduce en un cumplimiento terapéutico mejor y por ende en tener mejores marcadores bioquímicos de control (mediana de fenilalanina en PKU, leucina en enfermedad de la orina de jarabe de arce, homocisteína en homocistinuria..)

Se realizan encuestas de satisfacción de los usuarios (60) donde entre los ítems de preguntas figura la formación a afectados y familias objetivando resultados de satisfecho/muy satisfecho en el 100% de los casos.

ANEXO I

FICHA DE RECOGIDA DE BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES RARAS EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

1. TÍTULO Y NOMBRE DEL PROYECTO PRESENTADO A BBPP

"TRABAJANDO JUNTOS": Metodología de cooperación entre ADANO y el CHN en la atención a niños y niñas con enfermedades oncológicas

2. DATOS DE LA ENTIDAD RESPONSABLE

- Nombre de la entidad y de la persona de contacto: Javier Molina Garicano
- Domicilio social (incluido Código Postal.): Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra. Irunlarrea s/n. C.P. 31008
- CCAA: Comunidad Foral de Navarra
- Datos de contacto de la persona responsable del proyecto¹:
Nombre y apellidos: María José Lasanta Sáez
e-mail: mlasants@navarra.es
Teléfono: 848 42 28 05

3. Línea de actuación

- Área estratégica: Atención Sociosanitaria

4. ÁMBITO DE INTERVENCIÓN

- Comunidad Foral de Navarra

5. PERÍODO DE DESARROLLO

- Fecha de inicio: Año 1989
- Sigue en activo

6) Breve Descripción

Población diana

Dirigido a los niños y niñas con cáncer de Navarra y a sus familiares y entorno.

El número anual de casos es aproximadamente de 20 casos por año, estando registrados 351 niños y niñas en el período comprendido entre 1980 y marzo de 2013.

Al ir dirigida a toda la población la distribución socioeconómica y la afectación a grupos vulnerables se distribuye igual que en la población general.

Objetivos

El objetivo general es mejorar la calidad de vida de pacientes y familiares.

Objetivos específicos:

- Atención biopsicosocial de los niños y niñas con cáncer

¹ Aquella persona de contacto que hará de interlocutora con el MSSSI y proporcionará más información técnica acerca de la intervención/experiencia en caso de ser necesario.

- Participación de pacientes y familiares en el sistema sanitario
- Evitar el aislamiento social
- Apoyar a las familias a lo largo del proceso asistencial
- Asesorar y gestionar ayudas de la Administración, prestaciones sanitarias, sociales y laborales
- Favorecer la continuidad de la formación del escolar
- Facilitar la formación del profesorado para la atención psicosocial del o menor afectado

Metodología

En 1989 la Sección de Onco-hematología de Pediatría del Complejo Hospitalario de Navarra detectó la necesidad de dar una atención integral a los niños y niñas afectados de cáncer que fuera más allá de lo puramente biológico, para lo que impulsó la creación de la Asociación de Ayuda a Niños con Cáncer de Navarra ADANO.

Desde entonces la Asociación ha ido adquiriendo más autonomía a la par que se ha profundizado en la colaboración y el trabajo conjunto llegando a la situación actual.

Cuando un niño o niña son diagnosticados de cáncer el equipo médico informa a la familia y a la persona afectada de un modo acorde a su edad.

Entre otros aspectos de la información se trata sistemáticamente la posibilidad de recibir ayuda de ADANO. Si esta es aceptada, el equipo médico contacta con ADANO y organiza un primer encuentro entre la familia y los profesionales de ambas organizaciones.

ADANO hace una valoración psicosocial completa y comienza la colaboración entre profesionales de ambas organizaciones en la atención integral del niño y niña y su familia.

Semanalmente, o con mayor periodicidad si algún caso lo requiere, se hace un seguimiento de los niños y niñas en tratamiento, incluyendo los niños que tienen que ser atendidos en otros hospitales de referencia, a los que se da apoyo emocional y logístico en otras Comunidades.

Los profesionales del sistema sanitario público colaboran con las actividades de difusión de la asociación y dan soporte médico a las actividades organizadas por la asociación que lo requieren.

7- Resultados y Evaluación

En 2006 se realizó una encuesta de satisfacción de los usuarios de ADANO con la intención de encontrar áreas de mejora. Los resultados de satisfacción eran próximos al 100% por lo que se consideró que la metodología no era la adecuada para este objetivo.

Desde entonces se considera un indicador indirecto de la satisfacción de los usuarios el número de familias que deciden asociarse. En estos momentos el índice de asociacionismo entre los familiares de niños y niñas cuando se diagnostica un cáncer es próximo al 100% y se mantiene al final del proceso en más del 90% si el niño o niña ha sobrevivido y en torno al 40% si ha fallecido. El estado emocional de la familia incide en el nivel de asociacionismo por lo que ADANO no permite la asociación de las familias hasta que ha pasado un mínimo de 6 meses desde el diagnóstico.

Otro indicador indirecto de la calidad de la atención integral y la colaboración entre organizaciones viene del hecho de que otras secciones de pediatría, que tratan niños y niñas con procesos no oncológicos, generalmente enfermedades raras, también requieren los servicios de ADANO y que esta asociación ha ampliado su área de intervención a estos procesos.

Como indicadores cuantitativos contamos con:

- número de familias que han recibido atención psicológica y social el último año: 155
- apoyo a familias desplazadas a otras CCAA: 18 familias, 100% de casos
- nº de sesiones conjuntas con el Servicio de Pediatría: 44
- Voluntarios y voluntarias: 72 personas, 70% de ellos mujeres
- Acompañamiento en el hospital: 100% de familias afectadas

- **Acompañamiento en el proceso de morir: 100% de familias con niños o niñas en proceso terminal**
- **Seguimiento del proceso de duelo: 100% de familias, si bien todas no necesitan intervención**
- **Grupos de autoayuda: 38 sesiones**
- **Actividades de ocio y tiempo libre**
 - **Campamento Barretstown (Irlanda) para niños y niñas oncológicos y con enfermedades hematológicas: Colaboración del SNS-O con un profesional desplazado durante 10 días**
 - **Desplazamiento de niños y niñas a campamentos de verano de otras organizaciones: 10**
 - **Talleres de yoga, musicoterapia...**
- **Jornada de encuentro familiar: 42 personas**

ANEXO I

FICHA DE RECOGIDA DE BUENAS PRÁCTICAS EN ENFERMEDADES RARAS EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

1. TÍTULO Y NOMBRE DEL PROYECTO PRESENTADO A BBPP

Incorporación de las Recomendaciones Internacionales al Programa de Cribado Neonatal de Enfermedades Congénitas (Metabopatías) de la Comunidad Autónoma del País Vasco
Enlace a sitio web (si procede): <http://www.osakidetza.euskadi.net>

2. DATOS DE LA ENTIDAD RESPONSABLE

- Nombre de la entidad y de la persona de contacto: Dirección de Salud Pública y Adicciones /Departamento de Salud/Gobiernos Vasco/Miren Dorronsoro
 - Domicilio social (incluido Código Postal.): Calle Donostia nº1, Vitoria 01010
 - CCAA: País Vasco
 - Datos de contacto de la persona responsable del proyecto¹:
Nombre y apellidos: e-mail: Teléfono: Mercedes Espada/metabobi-san@ej-gv.es/944031518
- Los autores de este documento declaran no tener ningún conflicto de intereses**

3. Línea de actuación

Marcar con una X la línea/s de actuación a que corresponda, se podrá marcar más de una.

ÁREA ESTRATÉGICA ²	<input type="checkbox"/> Línea 1: Información sobre ER
	X <input checked="" type="checkbox"/> Línea 2: Prevención y detección precoz
	<input type="checkbox"/> Línea 3: Atención sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 4: Terapias
	<input type="checkbox"/> Línea 5: Atención socio-sanitaria
	<input type="checkbox"/> Línea 6: Investigación
	<input type="checkbox"/> Línea 7: Formación

4. ÁMBITO DE INTERVENCIÓN

Marcar con una X donde corresponda

- Estatal
- X Comunidad Autónoma, provincia, municipio
- Área de Salud (sector, distrito, comarca, departamento...)
- Zona básica
- Otro (especificar):

5. PERÍODO DE DESARROLLO

¹ Aquella persona de contacto que hará de interlocutora con el MSSSI y proporcionará más información técnica acerca de la intervención/experiencia en caso de ser necesario.

² Cada Subdirección o Unidad establecerá las suyas.

- Fecha de inicio: Año 1982
- Actualmente en activo: SI
- Fecha de finalización: Sin fecha. El Programa de Cribado está incluido dentro de las prestaciones de la cartera de servicios del SNS

6) Breve Descripción

Población diana

Describir la población a la que va dirigida la experiencia, en su caso desagregado por sexo y grupos de edad, vulnerabilidad, situación socioeconómica, etc.

La intervención va dirigida a todos los niños y niñas recién nacidos en la Comunidad, tanto en hospitales públicos como privados. La prestación se oferta, de forma gratuita, en el hospital al nacimiento y siempre antes del alta en la maternidad garantizando así la máxima cobertura y el acceso a la misma a cualquier recién nacido independientemente de su situación socioeconómica incluyendo aquellos pertenecientes a grupos vulnerables.

Objetivos:

Los objetivos deben estar claramente definidos, acordes con la experiencia que se desarrolla, claros y concisos.

- **Identificar precozmente y tratar a los individuos afectados de aquellas enfermedades congénitas que forman parte del programa de cribado neonatal.**
- **Obtener el diagnóstico confirmatorio e instaurar el tratamiento de los casos detectados lo más rápido posible antes de que se manifiesten los síntomas de la enfermedad para evitar o minimizar los daños en el recién nacido para ello es básico el tiempo de detección por parte del laboratorio de cribado.**
- **Conseguir una cobertura del 100% de los recién nacidos vivos.**
- **Conseguir el tratamiento precoz y seguimiento del 100% de los casos detectados para la enfermedad en cuestión y reducir la morbi-mortalidad asociada. La intervención sanitaria adecuada, en el momento oportuno, reduce la morbilidad, la mortalidad y las discapacidades asociadas a dichas enfermedades.**

Metodología

Descripción de la metodología utilizada para alcanzar los objetivos.

Como base para garantizar la consecución de los objetivos el programa de cribado cuenta con los siguientes recursos clave:

- **Un Consejo Asesor de cribado neonatal cuya función principal es proponer medidas para la consecución de los objetivos de salud y el desarrollo de las estrategias relacionadas con el cribado neonatal de enfermedades congénitas.**
- **Un Registro de recién nacidos de la CAPV. En este fichero se introducen los datos referentes a los recién nacidos y sus madres, junto con los resultados de las analíticas y los diagnósticos provisionales y definitivos de los casos positivos. La persona responsable es la Directora de Salud Pública, es la que garantiza y responde de la protección de estos datos.**
- **Un Comité Ético de Investigación de la Comunidad Autónoma que evalúa todo el material informativo que se distribuye y asesora en aspectos éticos.**
- **Un Laboratorio de Salud Pública en Bizkaia, responsable de todas las analíticas del Programa de Cribado que se encuentra acreditado bajo la norma UNE-EN ISO 15189**

:"Laboratorios Clínicos: Requisitos particulares relativos a la calidad y la competencia" por la Entidad Nacional de Acreditación ENAC.

7- Resultados y Evaluación

Resumen breve de los resultados conseguidos (máximo 400 palabras) con un máximo de 4 tablas y figuras con los datos que considere más representativos, si se precisa.

En este punto lo que se pretende es que se presenten un breve resumen de los resultados que se hubieran obtenido y si se ha procedido a una evaluación del proyecto, como la metodología utilizada para tal fin. Pueden presentar aquellas tablas y figuras que consideren oportunas

El Departamento de Sanidad aplica, con carácter universal, desde el año 1982 en los hospitales públicos y clínicas privadas este programa a los más de veinte mil bebés que nacen en País Vasco cada año. Se basa en la extracción de una muestra de sangre de talón a las 48 horas de vida y el análisis posterior en el Laboratorio de Salud Pública para el cribado de 5 enfermedades, el hipotiroidismo congénito y la hiperfenilalaninemia-fenilcetonuria-PKU, la Deficiencia de Acil CoA deshidrogenada de cadena media, introducida en el 2007, la fibrosis quística, introducida en 2010 y la Enfermedad de Células Falciformes introducida en 2011.

El Programa de Cribado Neonatal de Enfermedades Congénitas, (Programa de Metabolopatías) de la Comunidad Autónoma del País Vasco se evalúa anualmente.

A continuación se resumen los principales resultados correspondientes al año 2012 (informe completo de evaluación disponible en:

http://www.osakidetza.euskadi.net/contenidos/informacion/programa_cribado_neonatal/es_cribado/djuntos/Memoria%20%202012-castellano.pdf)

- En el año 2012 se han producido un total de 22.129 nacimientos en la CAPV.
- La cobertura del programa es de prácticamente el 100% de los recién nacidos: de los 21.154 bebés recién nacidos en el 2012, se les realizó el cribado neonatal a 21.044. De los 110 restantes, 101 fueron bebés muertos. Los 9 restantes nacidos vivos: 1 pertenece al Hospital de Basurto (alta voluntaria), 3 pertenecen a Cruces (firmaron el disentimiento informado) y los otros 5 pertenecen a Gipuzkoa. Uno se trasladó a Madrid, otro se traslada a Navarra, otro en tránsito para su país de origen y 2 firmaron el disentimiento informado negándose a la realización del cribado neonatal.
- El número de muestras globales rechazadas por mala impregnación (muestras no válidas) es de 0,04% habiendo disminuido con relación al año 2011 (0,14%).
- No se detectaron falsos positivos.
- Se confirmaron cuatro casos de Hipotiroidismo Congénito, tres de Fibrosis Quística clásica, uno de Fibrosis Quística no clásica y seis casos de Enfermedad de Células Falciformes

RELACION DE CASOS DE HIPOTIROIDISMO CONGENITO PRIMARIO DETECTADOS EN 2012 Tiempos de respuesta en días de vida por Áreas Base y Sexo

AREA BASE	Sexo V/M	Toma muestra	Entrada Laborat.	Resultados detección TSH	Diagnóstico	Lugar de Seguimiento
BIZKAIA II (Cruces)	M	3	2	2	Ectopia	H.Cruces
BIZKAIA II (Cruces)	M	2	1	1	Tiroides in situ	H.Cruces
BIZKAIA I (Basurto)	M	2	2	1	Ectopia	H.Basurto
GUIPUZCOA	V	3	1	4	Tiroides in situ	H.Guipuzcoa