



Artículos de revisión

Centros de referencia de enfermedades raras. Qué son y cómo funcionan

Roser Torra

Enfermedades renales hereditarias. Fundació Puigvert. Barcelona

Resumen

Las enfermedades raras son poco conocidas por una gran parte del personal sanitario, lo cual retrasa enormemente su diagnóstico y conduce a inequidades en su manejo. Por estos motivos, las políticas sanitarias, tanto las europeas como las españolas y autonómicas, dirigen sus esfuerzos a mejorar la atención de estas patologías a través de la creación de centros de referencia.

Palabras clave: Enfermedad minoritaria, enfermedad rara, centros de referencia, CSUR, ERN.

Las patologías más prevalentes, que suponen una mayor carga asistencial, familiar y social, están siendo objeto de especial atención en todos los países por parte de los organismos internacionales especializados. Esto no debe llevar a disminuir el esfuerzo investigador y asistencial en otras patologías de baja prevalencia pero de gran impacto individual y familiar, que se conocen como «enfermedades raras». Por este motivo, se han desarrollado políticas de mejora en la atención e investigación de enfermedades minoritarias, tanto en el ámbito europeo como nacional y autonómico. El objetivo es mejorar el diagnóstico precoz y el tratamiento de los pacientes con enfermedades minoritarias mediante la designación de los correspondientes servicios de referencia.

Completadas las transferencias sanitarias a las comunidades autónomas en el año 2000, se observa un horizonte de inequidad por la dispersión geográfica, de conocimientos y experiencia. De ahí surge la necesidad de asegurar la cohesión territorial, para concentrar los conocimientos y la experiencia que garanticen la calidad, la seguridad y la eficiencia, y también para minimizar la desigualdad de acceso de los pacientes a los servicios que necesitan.

Los CSUR son una creación de ámbito estatal:

- Centro de referencia: centro sanitario que dedica fundamentalmente su actividad a la atención de determinadas patologías o grupos de patologías que cumplan una o varias de las características establecidas en el Real Decreto 1302/2006.
- Servicio o unidad de referencia: servicio o unidad de un centro o servicio sanitario que se dedica a la realización de una técnica, tecnología o procedimiento, o a la atención de determinadas patologías o grupos de patologías que cumplan una o varias de las características establecidas en el Real Decreto 1302/2006, aunque además atienda otras patologías para las que no se considerara un servicio de referencia.

Un Real Decreto Ley de 2006 estableció la creación de un comité de designación en el que participan responsables del Ministerio de Sanidad y de las comunidades autónomas. Aunque inicialmente se acordaron 55 patologías o procedimientos, actualmente son muchas más y van aumentando exponencialmente.

Cualquier servicio o unidad que se proponga para CSUR debe contar con la autorización sanitaria de funcionamiento y el informe favorable de la comunidad autónoma donde está ubicado.

Los CSUR del Sistema Nacional de Salud (SNS) deben cumplir los siguientes requisitos:

- Dar cobertura a todo el territorio nacional y atender a todos los pacientes en igualdad de condiciones, independientemente de su lugar de residencia.
- Proporcionar atención mediante un equipo multidisciplinario: asistencia sanitaria, apoyo para confirmación diagnóstica, definir estrategias terapéuticas y de seguimiento y actuar de consultor para las unidades clínicas que atienden habitualmente a estos pacientes.
- Garantizar la continuidad en la atención entre etapas de la vida del paciente (niño-adulto) y entre niveles asistenciales.

- Evaluar los resultados.
- Dar formación a otros profesionales

Los criterios de designación, que deben cumplir todos los centros que soliciten la designación de CSUR, tienen en consideración, al menos, los siguientes aspectos:

- Demostrar los conocimientos y la experiencia suficientes en el manejo de la patología o procedimiento de que se trate.
- Realizar un volumen de actividad suficiente en la patología o procedimiento para cuya atención se solicita la designación de CSUR que garantice un nivel adecuado de calidad y seguridad a los pacientes.
- Contar con el equipamiento y el personal necesario para desarrollar la actividad de que se trate.
- Tener disponibles en el centro los recursos que precise la adecuada atención del paciente, además de los del propio CSUR.
- Obtener indicadores de procedimiento y resultados adecuados.
- Disponer de un sistema de información que permita el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados.
- Disponer de capacidad de formación a otros profesionales en la actividad designada como de referencia.

Para que un centro, servicio o unidad sea acreditado como referente debe demostrar un amplio conocimiento y experiencia en el manejo de distintas patologías, técnicas y procedimientos. También hay que acreditar un volumen de actividad determinado y garantizar que se dispone del equipamiento y el personal necesario para ofrecer una atención de calidad a los pacientes. El hospital competente por conocimientos pero no por experiencia siempre quedará excluido.

Igualmente, el reglamento determina la necesidad de contar con un sistema de información que permita analizar la actividad y evaluar la calidad de los servicios prestados. También se pone en valor que el centro tenga capacidad de formar a otros profesionales en la actividad de referencia.

El Ministerio de Sanidad otorga esta acreditación mediante la Agencia de Calidad a los centros que lo solicitan. Para obtener la designación de CSUR es necesario superar un proceso de verificación externo que confirme el grado de cumplimiento de una serie de estándares comunes y específicos. Entre los requisitos se encuentran la atención a los derechos del paciente, la implantación de un programa de garantía de calidad y la realización de un plan de auditorías, teóricamente anual.

En el ámbito nacional, el Real Decreto 1302/2006 recoge las líneas generales del procedimiento para la designación y acreditación de CSUR por parte del SNS, concretadas en un documento acordado por el Comité de Designación de CSUR del SNS en su reunión de 30 de mayo de 2007. En este comité de designación participan responsables del Ministerio de Sanidad y de las comunidades autónomas.

Por medio de ese Comité de Designación, será el Ministerio de Sanidad, con participación de las comunidades autónomas, el que decidirá qué servicios o unidades se acreditan como centros de referencia. Las comunidades autónomas afrontarán los gastos, al mismo tiempo que establecerán también una serie de centros de referencia a escala regional.

Por ello, en la estrategia de cada comunidad autónoma debería existir un mapa de competencias, referencias y resultados en salud, y será ésta la que, con carácter proactivo, proponga el hospital para su acreditación, de modo que se complete su mapa estratégico de referencias tanto regionales como nacionales.

Los CSUR constituyen el eje central de la atención a las personas con enfermedades poco frecuentes y crónicas, además de una prioridad social y sanitaria. Permiten garantizar la equidad en el acceso a los servicios de alto nivel de especialización, responden al problema de salud de cada paciente y aseguran la atención a las patologías y procedimientos de baja prevalencia.

El CSUR permite al paciente la posibilidad de consultar en un entorno que concentra experiencia y conocimientos, disponer de recursos humanos técnicos y estructurales centralizados (esto es, se centraliza la innovación) y ser asistido allí donde se dispone de una mayor casuística y, por tanto, de una mayor práctica, conocimiento y gestión de su patología o procedimiento para la resolución del proceso.

En cuanto al hospital, el CSUR ofrece la posibilidad de disponer de mejores medios y materiales (innovación), concentra experiencia y conocimiento, evita la dispersión, proporciona experiencia, ofrece la posibilidad al hospital de centralizar recursos humanos técnicos y estructurales, aporta competencias específicas y permite disponer de una mayor casuística y, por tanto, de una mayor práctica, conocimiento y gestión de la patología o procedimiento.

La acreditación es una oportunidad tanto para el CSUR de otro centro como para los profesionales y, en su esencia misma, para el paciente.

El CSUR resulta ventajoso para la comunidad autónoma y también para el resto de las partes implicadas. Junto con el Ministerio y el gobierno autonómico, confluyen en él intereses en beneficio del paciente. Se trata de un eje de cohesión territorial que se revela eficaz y beneficioso en términos de coste y de utilidad interpretada por el paciente. Los pacientes reciben asistencia de calidad, y las administraciones eficientes saldan sus cuentas.

Pero, ¿cómo accede en la práctica un paciente con una enfermedad poco prevalente a un CSUR? Evidentemente, o conoce su existencia por sí mismo o a través de su médico. Los pacientes que deban derivarse para ser atendidos por una de las patologías o realizarles alguno de los procedimientos incluidos en un CSUR, serán remitidos por la comunidad autónoma correspondiente a un CSUR del SNS. El CSUR, por su parte, se compromete a atender a todos los pacientes de otras comunidades autónomas cuando éstas soliciten la asistencia a través del SIFCO, y sólo en casos excepcionales debidamente justificados podrá rechazar una solicitud. La atención en los CSUR a los pacientes derivados de otras comunidades autónomas se hará en las mismas condiciones y con idénticas garantías que a los ciudadanos residentes en la comunidad donde se ubique el CSUR.

Además de los CSUR, cada comunidad autónoma establece una serie de centros de referencia en su ámbito de actuación. Es más, hay centros de referencia *de facto*, unidades que, por su prestigio y experiencia, logran atraer a pacientes de todo el SNS aunque no estén acreditadas como tales.

En España, es imprescindible poseer la designación de CSUR para poder optar a ser miembro de una ERN. Las redes europeas son virtuales; se convocaron por primera vez en 2016 y surgieron con la idea de hacer frente a enfermedades complejas o raras que requieren un tratamiento altamente especializado y una concentración de conocimientos y recursos. Tras la primera convocatoria de propuestas, en julio de 2016, las primeras ERN fueron aprobadas en diciembre del mismo año y lanzadas en marzo de 2017 en Vilnius, donde se llevaron a cabo sus primeras reuniones. En sus inicios, las redes incluían más de 900 centros sanitarios altamente especializados ubicados en 313 hospitales de 25 Estados miembros (más Noruega). Existen 24 ERN trabajando en una variedad de patologías agrupadas en amplios epígrafes: metabólicas, renales, endocrinas, óseas, etc. En los próximos 5 años se espera que las ERN refuercen sus capacidades para beneficiar a miles de pacientes de la Unión Europea que sufren una enfermedad rara o compleja. De forma anual se lanzará una convocatoria para añadir nuevos centros sanitarios con experiencia contrastada y avalados por el gobierno de cada nación.

Las políticas europeas, nacionales y autonómicas dirigidas a la optimización en la atención del paciente con una enfermedad minoritaria están disminuyendo el tiempo de diagnóstico y armonizando el manejo de las distintas enfermedades.

Puntos clave

- Los centros, servicios y unidades de referencia (CSUR) de un centro sanitario se dedican a la realización de un procedimiento o a la atención de determinadas patologías que cumplan una o varias de las características establecidas en el Real Decreto 1302/2006.
- El objetivo principal de los CSUR es dar cobertura a todo el territorio nacional y atender a todos los pacientes en igualdad de condiciones, independientemente de su lugar de residencia.
- Para que un centro, servicio o unidad sea acreditado como referente, debe demostrar un amplio conocimiento y experiencia en el manejo de distintas patologías, técnicas y procedimientos, así como un volumen de actividad determinado, y garantizar que se dispone del equipamiento y el personal necesario para ofrecer una atención de calidad a los pacientes.
- Tanto el médico como el propio paciente pueden solicitar a su comunidad autónoma que autorice las visitas a un CSUR de otra comunidad. El CSUR, por su parte, se compromete a atender a todos los pacientes de otras comunidades autónomas cuando éstas soliciten la asistencia a través del Sistema de Información del Fondo de Cohesión (SIFCO).
- Las redes europeas de referencia de enfermedades raras (*European reference network* [ERN]) se convocaron por primera vez en 2016 y surgieron con la idea de hacer frente a enfermedades complejas o raras que requieren un tratamiento altamente especializado y una concentración de conocimientos y recursos. Actualmente existen 24 ERN y más de 900 centros hospitalarios participantes.

Bibliografía básica

https://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/2017_brochure_en.pdf
<https://www.mssi.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/CentrosCSUR.htm>