



Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya

Mònica Salvo Cesar

Tutor/a: M^a Rosa Girbau García

Curs acadèmic 2010-2011



UNIVERSITAT DE BARCELONA



'i) EU d'Infermeria

Na Dra. . M^a Rosa Girbau García, en qualitat de tutora del Projecte de recerca, elaborat per la Sra. Mònica Salvo Cesar amb el títol “Gestió dels serveis d’infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya”, dona el vist i plau a l’esmentat projecte per a la seva presentació i defensa.

I, perquè així consti, signo el present document a,

L’Hospitalet de Llobregat, de de 20.....

Dra.

DNI:.....

Índex

Resum	2
Introducció	3
Antecedents i estat actual del tema	5
Objectius	9
Metodologia	9
Disseny i tipus d'estudi	9
Àmbit d'estudi	10
Població d'estudi	10
Mostreig	10
Criteris d'inclusió	10
Criteris d'exclusió	10
Variables de l'estudi	11
Aspectes ètics	13
Confidencialitat de dades	13
Anàlisi estadístic	13
Cronograma	14
Bibliografia	15
Annexes	18

Resum

Les Malalties Minoritàries (MM) són malalties amb una prevalença molt baixa ($\leq 5/10000$ persones); solen ser degeneratives i amb afectació multisistèmica, el que disminueix la qualitat de vida, i poden comportar un compromís vital pel malalt afectat. Diferents iniciatives polítiques a nivell Europeu, Espanyol i Autònic han posat de manifest la necessitat de la creació d'unitats especialitzades per oferir una atenció sanitària multidisciplinària i servir de centres coordinadors per facilitar l'accés als pacients a altres serveis, proves diagnòstiques i atenció sociosanitària. La posada en marxa de la primera unitat especialitzada a l'Hospital de la Vall d'Hebron de Barcelona és una experiència pionera en el nostre país.

Objectiu: Conèixer i descriure la gestió i el funcionament d'una unitat d'atenció especialitzada de MM.

Metodologia: Estudi observacional, descriptiu, transversal de tipus exploratori.

Àmbit d'estudi: Unitat de MM de l'Hospital de la Vall d'Hebron.

Població d'estudi: Equip assistencial de la unitat de MM i pacients atesos fins a l'actualitat. S'obtidran les dades a partir d'entrevistes i qüestionaris dirigits als professionals de la Unitat. S'explotarà també la seva base de dades per conèixer les característiques dels pacients atesos. Es farà una anàlisi estadística descriptiva utilitzant el paquet estadístic SPSS 15.0 per a Windows.

Paraules clau: malalties minoritàries, unitat assistencial, gestió de serveis d'infermeria.

Rare diseases (RD) have a very low prevalence ($\leq 5/10000$ persons); usually are degenerative and multisystemic diseases, diminishing quality of life and survival of affected patients. Different European, Spanish and Autonomous political initiatives exposed the need of creating specialised units in order to offer multidisciplinary health care and to serve as coordinator centers to facilitate patient access to other services, diagnostic procedures and sociosanitary attention. The first specialised Unit was created at Vall d'Hebron Hospital in Barcelona and constitutes a pioneer experience in our country.

Objective: *To describe the management of this Unit*

Clinical Setting: *RD Unit at Vall d'Hebron Hospital*

Population: *Healthcare professionals at the RD Unit and currently controlled patients. Data will be obtained by interviews and questionnaires addressed to professionals working at the Unit. RD Unit database will also be explored in order to know the characteristics of included patients. A descriptive statistical analysis will be performed using the SPSS 15.0 for Windows Package.*

Keywords: *Rare diseases, Healthcare Unit, Nursing services management.*

Títol de la Tesina: Gestió del serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya

Introducció

Les Malalties Minoritàries (MM) es defineixen com els processos patològics poc freqüents, debilitants i amb un alt nivell de complexitat amb una prevalença molt baixa que no afecta a més de 5 persones per cada 10000 habitants [1].

El 80% tenen un origen genètic [2], de les quals poden ser d'origen hereditari o bé per mutacions genètiques o anomalies cromosòmiques. Altres causes que també podrien estar relacionades són les pre infeccions, al·lèrgies, causes degeneratives o teratogèniques. Un factor important a tenir en compte és l'emascament de la malaltia dins d'altres processos que fan difícil que es puguin diagnosticar, com per exemple l'autisme (darrera d'aquest diagnòstic ens podem trobar amb malalties com Síndrome de Rett, Síndrome de la X-fràgil, Malaltia d'Angelman, entre altres).

Les Malalties Minoritàries tenen unes característiques comuns entre elles [2]:

- Són malalties molt greus, crònicament degeneratives i que poden tenir un compromís vital per la persona afectada.
- En el 50% dels casos, el seu debut és a la infància.
- Generen un alt grau de dependència amb pèrdua important d'autonomia, el que provoca un deteriorament de la qualitat de vida.
- L'afectació psicosocial que pateix tant la família com l'afectat i els seus cuidadors empitjora la situació psicològica dels mateixos, portant-los a la

falta d'esperança terapèutica i una carència d'ajuda en la seva vida diària.

- Són malalties que en aquests moments no tenen curació i generalment els tractaments disponibles són poc efectius fins i tot per pal·liar els símptomes, amb poca capacitat de millorar la seva qualitat de vida.
- Tenen poc recolzament social i sanitari.

Antecedents i estat actual del tema

Actualment hi ha entre 5000 i 8000 malalties detectades que afecten o bé afectaran a aproximadament 29-30 milions de persones en la Unió Europea[3]. Es desconeix amb exactitud el número de persones afectades d'una MM; a l'estat espanyol [4], però s'estima que el número d'afectats superen els milions dels quals 400.000 resideixen a Catalunya.

La situació de dependència associada a les MM i el desconeixement d'aquests malalts per part dels professionals de la salut, planteja molts reptes a nivell polític i assistencial. En aquest sentit, en els últims deu anys s'han posat en marxa diferents iniciatives polítiques a nivell Europeu, Espanyol i Autonòmic.

A nivell Europeu, la Comissió de les Comunitats Europees en el seu document "Las Enfermedades raras: un reto para Europa" [2] té com un del seus objectius, recolzar les polítiques relatives a les Malalties Minoritàries en els estats membres. En aquest document, es proposa la garantia d'accés a una atenció sanitària de alta qualitat, fomentant la designació de centres sanitaris especialitzats tant nacionals com autonòmics, estimulants la seva participació en les xarxes europees de referència, per tal de garantir una atenció sanitària especialitzada de qualitat en aquestes malalties. Els centres especialitzats també poden tenir un paper fonamental en el desenvolupament i ser centres facilitadors dels serveis socials especialitzats, imprescindibles per a garantir una millora en la qualitat de vida dels afectats.

El Consell de la Unió Europea recomana [5] entre altres mesures organitzar circuits sanitaris pels afectats d'una malaltia minoritària, amb la cooperació d'experts i l'intercanvi de coneixements dels professionals del mateix país, o bé d'altres països si fos necessari. Anima als centres especialitzats a que adoptin una visió pluridisciplinar en l'assistència a aquests malalts, a l'hora de prestar els serveis que necessiten.

A nivell estatal l'any 2007 a partir de la proposta presentada en el Senat [6] s'evidencia la necessitat de coordinació entre diferents nivells assistencials (Atenció primària i especialitzada) des d'un enfoc multidisciplinari, com a conseqüència de la gran variabilitat de les MM, així com de la diversitat en les manifestacions d'una malaltia entre les diferents persones afectades. En el pla d'actuació que es proposa es deixa patent la necessitat de la creació dels

centres-serveis-unitats de referència i la millora de les prestacions sanitàries, diagnòstiques i terapèutiques.

Al mateix temps, en la “Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud” publicada pel Ministerio de Sanidad y Política Social (2009) [7] i en una de les set línies d’actuació d’aquest document es fa referència explícita a l’atenció sanitària d’aquest col·lectiu de malalts. Un dels objectius que proposa el document, és la de millorar l’atenció rebuda pels pacients, així com:

- Definir plans d’atenció sanitària consensuats amb els pacients i familiars i l’acció coordinada entre l’atenció especialitzada i l’atenció primària tant pel que fa als aspectes clínics com a l’integració familiar i social d’aquest grup d’afectats
- Fomentar la coordinació de tots els nivells assistencials (Atenció primària i especialitzada)
- Garantir el control i seguiment de les persones amb MM al llarg del seu procés vital
- Identificar les necessitats formatives dels professionals de la salut envers a les MM

Pel que fa a la gestió de les MM a nivell de la CCAA de Catalunya, des de el Departament de Salut de la Generalitat de Catalunya s’està treballant en l’àmbit de les MM des de l’any 2006. S’han desenvolupat diferents iniciatives orientades a actuacions que reverteixin a la millora de la qualitat de vida d’aquest grup d’afectats. Dins d’aquestes accions destacarien:

- El Pla de Salut de Catalunya [8], “que inclou dins de les malalties neurològiques, les anomenades malalties neurològiques minoritàries, amb l’objectiu de millorar-ne el coneixement pel que fa a la freqüència, la distribució territorial i les necessitats que es plantegen per afavorir el diagnòstic i establir mesures de tractament i recursos.”
- El Pla Director Sociosanitari [9], “que estableix les línies d’actuació en l’atenció de les malalties neurològiques degeneratives (entre les quals hi ha el grup de les malalties neurològiques minoritàries), amb l’objectiu de conservar i mantenir la independència i les competències de les

persones afectades i millorar la qualitat de vida del malalt i del seu entorn.”

A nivell de la nostra comunitat hi ha una iniciativa de realitzar estudis en el camp de les MM per part de la Càtedra de Recerca Qualitativa de la Fundació Dr. Robert i el Departament de Salut de la Generalitat de Catalunya [10] per reforçar estratègies de millora en l'atenció als afectats d'una d'aquestes malalties.

El primer d'aquests estudis, realitzat a l'any 2006 [10] va analitzar les necessitats i les demandes percebudes pels afectats d'una MM, de les seves famílies i dels professionals que els atenen amb una mostra de 55 informants claus (entre afectats, professionals i cuidadors). Els resultats posen de manifest la manca d'informació estructurada i accessible envers la malaltia que pateixen els afectats, així com les dificultats en la detecció precoç, l'accessibilitat i l'atenció sanitària especialitzada.

El segon estudi, realitzat a l'any 2007[10], pretenia identificar les necessitats de formació dels professionals de la salut en MM i en medicaments orfes. Es va realitzar amb una mostra de 57 professionals experts (professionals de la salut, membres d'associacions, experts en la matèria i professionals d'Atenció Primària de la Societat Catalana de Medicina Familiar i Comunitària). Els resultats van mostrar que les principals necessitats formatives dels professionals en l'àmbit de les MM i medicaments orfes són: el suport psicosocial i la comunicació de notícies als pacients i a les famílies que es troben en aquesta situació, l'acompanyament psicològic i maneig de la incertesa que comporta aquest tipus de malaltia, la detecció dels signes i símptomes, la coordinació entre els diferents nivells assistencials i el seguiment d'exploracions complementàries i seguiment dels pacients

Cal destacar la creació de la Comissió Assessora de Malalties Minoritàries (CAMM) [11], l'any 2009, liderada pel Servei Català de la Salut que té dins dels seus principals objectius: l'assessorament en matèria de formació i promoció de la difusió social respecte a les MM per millorar la percepció social d'aquest col·lectiu, fer recomanacions de les mesures que consideri oportunes per a la millora dels serveis i si s'escau, afavorir la creació d'una xarxa de centres de referència, serveis, unitats o professionals experts per garantir l'accés a intervencions sanitàries, proposar mesures per la creació d'un registre de

malalts afectats per un correcte seguiment epidemiològic i un augment dels coneixements científics, i fer propostes per la millora dels serveis en l'atenció domiciliària, rehabilitació i serveis sociosanitaris dels pacients afectes.

Així, aquesta comissió juntament amb la Fundació Dr. Robert a través de la Càtedra de Recerca Qualitativa (UAB) i amb estreta col·laboració del CatSalut ha promogut un estudi [12] per analitzar el procés d'atenció a persones afectades d'una malaltia minoritària, que serveixi de base per a la construcció d'un model d'atenció integral en el context públic català.

Aquests estudis reforcen la urgència i necessitat de la creació de unitats específiques per donar atenció a aquesta població de malalts.

Per últim al novembre del 2010 [14], durant la celebració del XXXI Congrés de la Societat Espanyola de Medicina Interna s'anuncia la creació de la primera unitat assistencial en l'Hospital Universitari de la Vall d'Hebron que té com objectiu actuar com a centre coordinador de referència, amb la finalitat de donar resposta a les necessitats reals percebudes del col·lectiu d'afectats d'una MM (afectats i familiars).

La posada en marxa d'aquesta unitat pionera especialitzada en Malalties Minoritàries és un gran pas en el futur d'aquests pacients i els seus familiars. El coneixement de com es gestiona, el seu funcionament, la seva estructura ens proporcionarà les bases per poder obrir noves línies de recerca tant per avaluar les seves carències, necessitats, punts de millora així com la repercussió que té aquesta unitat en el diagnòstic, evolució i qualitat de vida d'aquest col·lectiu. També pot ser un exemple per la creació d'altres unitats en tot el territori nacional.

Objectius

Conèixer i descriure la gestió i el funcionament d'una unitat d'atenció especialitzada d'afectats amb una malaltia minoritària i als seus familiars.

Objectius específics

- 1.- Identificar l'organització i el funcionament de la unitat
- 2.- Conèixer els recursos disponibles de la unitat
- 3.- Descriure la relació amb els altres nivells assistencials i sociosanitaris existents
- 4.- Definir el nivell de formació en MM del personal assistencial de la unitat
- 5.- Descriure les característiques sociodemogràfiques i epidemiològiques dels pacients atesos en la unitat fins al moment de la realització de l'estudi

Metodologia

Disseny i tipus d'estudi

Per la realització de l'estudi s'utilitzarà un enfocament mixt, qualitatiu - quantitatiu per tal de donar resposta als diferents objectius.

Inicialment es realitzarà un estudi observacional, descriptiu, transversal de tipus exploratori que permetrà respondre els objectius 1 a 4 (part 1 de l'estudi). Els instruments que utilitzarem seran la entrevista, amb un guió establert, que consta de dos apartats amb un total de 19 preguntes semi obertes (annex 1) i dos qüestionaris compostats de preguntes tancades amb 13 i 15 preguntes respectivament (annex 2 i 3), ambos elaborats per l'investigador. En aquesta primera etapa, en primer lloc, s'entrevistaran els caps del servei (cap clínic i cap d'infermeria) per tal de donar-nos una visió global de la gestió i funcionament de la unitat (annex 1). Posteriorment es lliurarà un qüestionari als treballadors de la unitat per conèixer les característiques dels mateixos i el seu grau de formació (annex 2).

Per conèixer el diagnòstic i les dades sociodemogràfiques, per abordar l'objectiu 5 (part 2 de l'estudi), s'utilitzarà la informació continguda en la base de dades de la unitat. Es demanarà la cessió de les dades que es pretenen recollir (annex 3) de forma anònima per fer-ne l'explotació.

Àmbit d'estudi

L'àmbit d'estudi es centrarà en la unitat d'atenció a persones afectades d'una Malaltia Minoritària recentment creada a l'hospital de la Vall d'Hebron.

Població d'estudi

Part 1.-

Equip assistencial de la unitat de MM de l'Hospital Universitari de la Vall d'Hebron (metges, infermeres, psicòlegs, auxiliars, treballadors socials, entre altres)

Part 2.-

Tots els pacients atesos fins l'actualitat en la Unitat des de la seva creació i posada en funcionament.

Mostreig

Donat que l'estudi es planteja incloent tots els professionals que treballin en la Unitat (part 1 de l'estudi) i tots els pacients visitats fins l'actualitat (part 2; cal tenir en compte que es tracta d'una Unitat de recent creació) no es planteja un càlcul formal de la mostra ni cap tècnica específica de mostreig. La selecció de la mostra es de conveniència i no probabilística.

Criteris d'inclusió

Part 1.-

- Professionals de l'equip assistencial que treballin en la unitat d'atenció a pacients amb una MM en el Hospital Universitari de la Vall d'Hebron.
- Professionals de l'equip assistencial que signin el consentiment informat per participar a l'estudi.

Criteris d'exclusió

- Professionals de l'equip assistencial que estiguin en període de pràctiques o que no formin part de la plantilla de l'hospital.
- Professionals de l'equip assistencial que no ens proporcionin el seu consentiment informat signat per la seva participació en l'estudi.

Part 2.-

- Pacients amb MM diagnosticada o sospitada de qualsevol edat atesos a la Unitat des de la seva creació fins a l'actualitat

Variables de l'estudi

Les variables de l'estudi son les següents:

a) Organització i funcionament de la unitat i recursos disponibles.

La informació sobre aquestes variables s'obté a partir de l'entrevista amb els caps del servei (cap clínic i cap d'infermeria) (annex 1).

Es recolliran variables en relació a:

- Característiques dels malalts atesos (procedència i edat dels pacients)
- Accessibilitat dels afectats a la Unitat (circuit de derivació a la Unitat, accessibilitat a consultes de pacients no reglades)
- Estructura de la Unitat (número de llits, dispensaris, hospital de dia i horaris d'atenció als pacients, adequació de les instal·lacions a les discapacitats dels pacients)
- Recursos humans disponibles (Composició i organització de l'equip assistencial)
- Activitat assistencial realitzada (incloent consell genètic i seguiment de pacients)
- Facilitació de l'assistència dels afectats (circuit específic per exploracions complementàries, interconsulta intra o extrahospitalària, especialista de referència)
- Activitat formativa i docent per pacients i pel personal
- Activitats de recerca
- Atenció integral del pacient (sessions intraunitat, protocolitzacions, registres/ cures d'infermeria consensuades, educació al pacient)

b) Relació amb els altres nivells assistencials i socio-sanitaris existents.

La informació sobre aquestes variables s'obté a partir de l'entrevista amb els caps del servei (cap clínic i cap d'infermeria) (annex 1)

Es recolliran variables per tal de conèixer la integració de la Unitat dins del contexte socio-sanitari català (Informes d'assistència, derivació a altres serveis, accés a especialistes, sessions conjuntes)

c) Nivell de formació en MM del personal assistencial de la unitat

La informació sobre aquestes variables s'obtindrà a partir d'un qüestionari, amb preguntes tancades dirigit a tots i cadascun dels integrants de l'equip que forma la Unitat (annex 2)

Es recolliran variables en relació a:

- Característiques del personal (formació professional, lloc de treball estable o eventual, horaris/ torn, experiència professional)
- realització de cursos específics per al maneig de pacients amb MM, formació continuada en el camp de MM

d) Dades epidemiològiques dels pacients atesos en la unitat fins al moment de la realització de l'estudi.

La informació sobre aquestes variables s'obtindrà a partir de l'explotació de la base de dades de la Unitat de Malalties Minoritàries (annex 3)

Codi d'identificació del pacient

Aquesta variable ens permet mantenir la confidencialitat del pacient. Utilitzarem un camp de tres xifres per la seva identificació numèrica.

Edat

Donat que aproximadament el debut de les MM es produeix a la infància mesurarem aquesta variable amb la utilització d'anys + mesos.

Sexe

Home o dona.

Diagnòstic

Es refereix al diagnòstic al moment de d'ingrés del pacient a la unitat.

Procedència del pacient

La procedència del pacient ens indica el centre, o altres àmbits, de procedència del pacient.

Derivació a altres serveis de la unitat

Identifica si el pacient, després de d'ingrés a la unitat, ha estat derivat a altres serveis de la mateixa unitat i quin servei.

Derivació a altres centres/unitats

Identifica si el pacient ha estat derivat a altres centres o serveis externs a la unitat i quin centres o servei.

La informació sobre aquestes variables s'obtindrà a partir de l'explotació de la base de dades de la Unitat de Malalties Minoritàries (annex 3),

Aspectes ètics

L'estudi es realitzarà seguint els "Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos" recogidas en la última versión de la Declaración de Helsinki (Enmienda de Edimburgo, Octubre de 2000). La versió final del protocol i del document de consentiment informat seran revisats pel Comitè Ètic d'Investigació Clínica de l'Hospital del Vall d'Hebron.

Confidencialitat de dades

La recollida i processament de les dades personals dels subjectes participants a l'estudi estaran limitats a les dades que es descriuen a l'estudi. Aquestes dades s'obtindran i processaran amb les degudes precaucions per garantir la confidencialitat i el compliment de les lleis i normes aplicables sobre protecció de dades personals.

Durant la realització de l'estudi, l'investigadora i les persones que hagin de manejar la informació derivada de l'estudi, actuaran amb la més estricta confidencialitat. Les dades seran recollits i tractats de forma dissociada d'acord al que estableix la Llei Orgànica 15/1999 de 13 de desembre de Protecció de dades de caràcter personal, i seran usats exclusivament per als fins d'aquest estudi que s'han descrit en el present document. D'acord al que estableixi la legislació mencionada, els participants podran exercir els drets d'accés, modificació, oposició i cancel·lació de dades, pel que hauran de dirigir-se a la investigadora responsable de l'estudi. L'accés a la informació personal quedarà restringit a l'equip investigador, en que tots els membres estan subjectes al deure de confidencialitat.

Anàlisi estadística [15]

Es presentarà un informe descriptiu de tota la informació obtinguda en l'entrevista realitzada amb els caps de Servei.

Es farà una anàlisi estadística descriptiva de les dades obtingudes a partir dels qüestionaris als treballadors i de les dades epidemiològiques dels pacients atesos. Per a variables numèriques es presentaran els resultats amb mitjanes i DE. Per a variables categòriques, es mostraran en taules els resultats expressats amb freqüències absolutes ("n") i freqüències relatives (%). Es tracta d'un estudi descriptiu en que no hi ha un contrast d'hipòtesi. Les dades seran introduïdes en una base de dades específicament dissenyada per aquest estudi (Excel). L'anàlisi estadística es realitzarà utilitzant el paquet estadístic SPSS 17.0 para Windows.

Cronograma

	Mes 1	Mes 2	Mes 3	Mes 4	Mes 5	Mes 6
Contacte amb els Caps de servei i d'infermeria i realització de la entrevista						
Contacte amb els professionals de la unitat i complementació del qüestionari						
Contacte responsable base de dades del servei, recollida de dades, introducció de les dades						
Tractament i anàlisi de les dades						
Elaboració informe final de l'estudi						

Bibliografia

1. Comisión de las Comunidades Europeas. Decisión nº 1295/99/CE del Parlamento Europeo y del Consejo de 29 de abril de 1999(DO L 155 de 22.6.1999, p. 1). [Consultat el 11/04/2011]. Disponible a: http://www.isciii.es/htdocs/centros/enfermedadesraras/enfermedadesraras/documentos/er_ojes.pdf
2. Comisión de las Comunidades Europeas. Comunicación de la comisión al parlamento europeo, al consejo, al comité económico y social europeo y al comite de las regiones. Comisión de las Comunidades Europeas, Las enfermedades raras: un reto para Europa Bruselas 11/11/2008. [Consultat el 11/04/2011].
Disponible a: http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/rare_com_es.pdf
3. European Organisation for Rare Diseases (EURORDIS) (2005). *Enfermedades Raras: El conocimiento de esta prioridad de la Salud Pública*. EURORDIS-Plataforme Maladies Rares. [Consultat el 11/04/2011].
Disponible a: http://www.eurordis.org/IMG/pdf/Princeps_document-SN.pdf
4. Fundació Doctor Robert (Càtedra de Recerca Qualitativa), Departament de Salut de la Generalitat de Catalunya. Les Malalties Minoritàries a Catalunya: percepció de necessitats i propostes. Novembre 2007. Catalunya. [Consultat el 14/04/2011].
Disponible a: <http://www.behcet.es/documents/EERR/EERRCatalunaCatalan.pdf>
5. Diario Oficial de la Unión Europea. Recomendación del consejo de 8 de junio de 2009 relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras. (2009/C 151/02). [Consultat el 14/04/2011].
Disponible a: <http://eurlex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:C:2009:151:0007:0010:ES:PDF>
6. Bolletin Oficial de las Cortes Generales. Senado: Ponencia de Estudio de ER, 23 febrero 2007. [Consultat el 14/04/2011].
Disponible a:

- <http://www.orpha.net/actor/EuropaNews/2007/doc/senado-doc.pdf>
7. Ministerio de Sanidad y Política Social Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud. Madrid. 3 de junio de 2009. [Consultat el 14/04/2011].
Disponible a:
<http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/docs/enfermedadesRaras.pdf>
 8. Generalitat de Catalunya. Departament de Salut. El Pla de Salut de Catalunya (2007-2010). [Consultat el 14/04/2011].
Disponible a:
<http://www20.gencat.cat/portal/site/canalsalut/menuitem.af261f715269a25d48af8968b0c0e1a0/?vgnextoid=79112043ca2da210VgnVCM1000008d0c1e0aRCRD&vgnnextchannel=79112043ca2da210VgnVCM1000008d0c1e0aRCRD&vgnnextfmt=default>
 9. Generalitat de Catalunya. Departament de Salut. El Pla Director Sociosanitari. Barcelona, octubre de 2006. [Consultat el 14/04/2011].
Disponible a:
http://www20.gencat.cat/docs/canalsalut/Home%20Canal%20Salut/Professionals/Temes_de_salut/Malalties_neurollogiques/documents/pd_socisanitari271006.pdf
 10. Fundació Doctor Robert (Càtedra de Recerca Qualitativa), Departament de Salut de la Generalitat de Catalunya Resum dels resultats dels estudis sobre la situació de les Malalties Minoritàries a Catalunya(2006-2008). [Consultat el 17/04/2011].
Disponible a:
http://www.malaltiesminoritaries.uab.cat/index.php?option=com_content&view=article&id=13&Itemid=9&lang=ca
 11. Departament de Salut. Ordre de Creació de la Comissió Assessora de Malalties Minoritàries (Camm) (Ordre SLT/233/2009). Barcelona. 30 d'abril de 2009. [Consultat el 17/04/2011].
Disponible a:
<http://www.gencat.cat/salut/depsalut/html/ca/dir1863/doc30759.html>
 12. Fundació Doctor Robert (Càtedra de Recerca Qualitativa), Departament de Salut de la Generalitat de Catalunya Anàlisi del procés d'atenció a persones afectades d'una malaltia minoritària: bases per a la planificació

d'un model d'atenció integral en el context públic català. Càtedra de Recerca Qualitativa Fundació Doctor Robert Universitat Autònoma de Barcelona. Subvencionat per el Departament de Salut. Octubre 2010. [Consultat el 17/04/2011].

Disponible a:

http://www20.gencat.cat/docs/canalsalut/Home%20Canal%20Salut/Ciutadania/La%20salut%20de%20la%20A%20a%20la%20Z/M/Malalties_minoritaries/documents/anlaisiprocesatencio2011.pdf

13. Generalitat de Catalunya. Departament de Salut. Model d'atenció integral de les Malalties Minoritàries a Catalunya (2011). [Consultat el 17/04/2011].

Disponible a:

<http://www20.gencat.cat/portal/site/canalsalut/menuitem.af261f715269a25d48af8968b0c0e1a0/?vgnextoid=79112043ca2da210VgnVCM1000008d0c1e0aRCRD&vgnnextchannel=79112043ca2da210VgnVCM1000008d0c1e0aRCRD&vgnnextfmt=default>

14. Noticiasmédicas .es. La Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI) crea su primer grupo especializado en el diagnóstico de las enfermedades minoritarias. XXXI Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna. Oviedo. Noviembre 2010. [Consultat el 17/04/2011].

Disponible a:

<http://www.noticiasmedicas.es/medicina/noticias/5797/1/La-Sociedad-Espanola-de-Medicina-Interna-SEMI-crea-su-primer-grupo-especializado-en-el-diagnostico-de-las-enfermedades-minoritarias-/Page1.html>

15. ICART, M.T y otros: Elaboración y presentación de un proyecto de investigación y una tesina. Ed. Universitat de Barcelona, Barcelona, 2006.

ANNEXES

Annex 1

Títol de l'estudi: Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya

Entrevista dirigida als caps de Servei (Cap Clínic i Cap d'Infermeria) de la Unitat de Malalties Minoritàries de l'Hospital del Vall d'Hebron

a) Organització i funcionament i recursos disponibles

Pregunta 1.- Quin tipus de malalt ateneu? Sols adults o també pacients pediàtrics?

Pregunta 2.- Com arriben els pacients a la Unitat? Són pacients derivats solament des de Pediatria de l'Hospital o procedeixen també des d'altres Serveis de l'Hospital? Us arriben pacients de fora de l'hospital? De Catalunya o també des d'altres CCAA? Us envien pacients des de l'Atenció Primària o des de l'Atenció Especialitzada? Les associacions, us envien pacients? Poden els particulars demanar directament visita?

Pregunta 3.- Quin és el circuit de derivació de pacients des de dins l'hospital?

Pregunta 4.- Hi ha algun circuit de derivació de pacients des de fora de l'hospital a la Unitat? Quin és?

Pregunta 5.- Quan temps triguen els pacients a ser visitats des que s'ha sol·licitat visita a la Unitat?

Pregunta 6.- Teniu algun criteri per prioritzar les primeres visites dels pacients? Hi ha protocols o algun sistema de detecció dels casos que requereixen una atenció més urgent?

Pregunta 7.- Heu fet divulgació de la creació de la vostra Unitat dirigida a pacients/ associacions de pacients? A COMB? A COIB? A Serveis de Pediatria d'altres hospitals? A CAPs, DAPs, etc.?

Pregunta 8.- Teniu pàgina web? Oferiu la possibilitat d'atendre via internet consultes de pacients amb MM? Disposeu d'una línia telefònica per atendre consultes via telefònica?

En cas afirmatiu, com funcionen? Quins horaris d'atenció feu i/o quan trigueu a respondre les preguntes formulades? Qui respon?

En cas negatiu, creieu que tindria sentit fer-ho? Perquè?

Pregunta 9.- Quin tipus d'assistència realitzeu?

Consultes externes: Quants dispensaris disposeu? Quantes 1eres i segones visites feu al mes? Qui visita al malalt? Feu una aproximació multi disciplinar del pacient i familiars des de l'inici o centralitzeu amb el metge la valoració sobre la necessitat d'un abordatge comú amb altres professionals de la Unitat (per ex. Psicòleg, assistent social,...)? Els diferents professionals tenen dispensaris programats o sols és el metge qui visita de forma reglada? Si fos només el metge, creieu que seria interessant poder implementar agendes per cada professional? Quin és l'horari dels diferents Dispensaris?

Disposeu de llits d'hospitalitzacions? En cas afirmatiu: Quants? Quin és l'índex d'ocupació? Són suficients els llits o cal ingressar pacients en altres sales d'hospitalització? Si el pacient requereix ingrés en una altra sala: feu el seguiment o participeu amb les decisions del tractament amb l'equip mèdic responsable del llit? En cas negatiu, creieu que té sentit disposar de llits propis? Quin seria el nombre adequat? Quins recursos caldria?

Disposeu d'hospital de Dia? En cas afirmatiu quin és l'horari d'atenció als pacients? En cas negatiu i en cas que un pacient acudeixi a l'hospital quan la Unitat està tancada: On s'atenen els pacients? Hi ha un circuit específic per la seva atenció, quin?

Pregunta 10.- Teniu circuits muntats amb altres Serveis de l'Hospital per facilitar la ràpida i eficient assistència dels pacients (per ex. Accés ràpid a exploracions complementàries, interconsultes ràpides a altres professionals?

Pregunta 11.- En relació als recursos humans: Quina és la composició del vostre equip? L'staff de la Unitat és fixa o hi ha professionals que varien en funció de les necessitats d'altres Serveis de l'Hospital? Creieu que és suficient? Quines funcions realitza cada tipus de professional (metge, infermeria, treballador social). Quins són els horaris dels diferents professionals?

Pregunta 12.- Concretament per infermeria: creieu que l'equip d'infermeria podria desenvolupar més funcions dins de la Unitat? Quines? Caldria una formació específica? Quina?

Pregunta 13.- De forma global per tota la Unitat: Quin tipus d'activitat apart de l'assistencial realitzeu? Consell genètic? Recerca? Docència interna? Docència externa a altres professionals /malalts / associacions? Si no en feu, creieu que seria interessant realitzar-ne? Quins recursos necessitaríeu?

Pregunta 14.- Feu sessions internes per la discussió conjunta de casos? Teniu protocols sobre atenció, abordatge, tractament de pacients?

Pregunta 15.- Hi ha plans de futur d'ampliar les prestacions de la Unitat? En quin sentit?

Pregunta 16.- Creieu que aquesta Unitat podria oferir més serveis dels que fa actualment? En quin sentit? Podríeu, si els recursos fossin suficients, es podria beneficiar a més nombre d'afectats? Quins recursos necessitaríeu?

b) Relació amb els altres nivells assistencials i sociosanitaris existents

Amb quins altres nivells assistencials us relacioneu de forma habitual (atenció primària, especialitzada, centres sociosanitaris, etc). Com us relacioneu (sessions conjuntes, a partir d'un informe d'assistència del pacient, etc)?

Existeixen circuits establerts per facilitar l'accés dels pacients a especialistes del centre, ingrés a l'hospital fora de la Unitat, accés a centres sociosanitaris, etc?

Si disposéssiu de recursos: quins aspectes milloraríeu? Quins recursos farien falta?

Annex 2

Títol de l'estudi: Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya

Qüestionari dirigit als treballadors de la Unitat de Malalties Minoritàries de l'Hospital del Vall d'Hebron.

Edat (anys)

Formació professional En cas altres: especificar: _____

Codificació: 1.- metge resident, 2.- metge adjunt 3.- infermera assistencial; 4.- supervisora; 5.- assistent social; 6.- psicòleg, 7.- auxiliar; 8.- treballador social, 9.- altres

Anys d'experiència professional

Treballa de forma habitual a la Unitat

1.- Sí

2.- No (sols de forma ocasional, fent substitucions, fent una rotació, etc)

Horari: a

Número de dies per setmana:

Temps que fa que està treballant a la Unitat (en mesos)

Tenia experiència prèvia en el maneig o tractament de pacients amb Malaltia Minoritària abans de treballar a la Unitat?

1.- Sí

2.- No

En cas afirmatiu, de quina forma?

1.- Ocasional

2.- Regular (era una població que atenia de forma habitual en altres períodes de la seva vida professional)

Prèviament a la seva incorporació a la Unitat: Ha realitzat algun curs específic/alguna preparació específica per al maneig i tractament de malats amb Malaltia Minoritària?

1.- Sí

2.- No

En cas afirmatiu, quin? (Especificar): _____

Des que està a la Unitat: Ha realitzat algun curs de formació continuada/alguna preparació específica per al maneig i tractament de malats amb Malaltia Minoritària? ☐

- 1.- Sí
- 2.- No

Li interessaria participar en algun curs en concret per a optimitzar la seva tasca dins la Unitat? ☐

- 1.- Sí
- 2.- No

En cas afirmatiu, sobre quina temàtica en concret?(Especificar): _____

Moltes gràcies per la seva participació

Annex 3

Títol de l'estudi: Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya

Full de recollida de dades del pacient (2^a part d'estudi)

Identificació del pacient

Edat:

_____ anys i _____ mesos

Sexe:

Home ☐

Dona ☐

Diagnòstic:

Pacient ja diagnosticat d'una MM abans de l'ingrés: SI ☐

NO ☐

En cas de resposta positiva:

Quina MM? _____

Centre del diagnòstic: _____

Data aproximada del diagnòstic: _____ / _____ / _____
DD MM AAAA

Centre de procedència del pacient:

Centre Hospitalari ☐ Nom del Centre: _____

Centre d'Atenció Primària ☐ Nom del Centre: _____

Centre Sociosanitari: ☐ Nom del Centre: _____

Associació de Pacients: ☐ Nom del Centre: _____

Altres: ☐ Especificar: _____

Derivació a altres serveis de la unitat

¿El pacient ha estat derivat a altres serveis de la mateixa unitat? SI ☐

NO ☐

En cas afirmatiu, quin servei? _____

Derivació a altres centres/unitats externs

¿El pacient ha estat derivat a altres serveis de la mateixa unitat? SI ☐

NO ☐

En cas afirmatiu, quin centre o servei? _____

Moltes gràcies per la seva participació.

Annex 4

Títol de l'estudi: Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya

Full de Consentiment informat al professional de la unitat

Sr./Sra.:.....

Amb DNI:.....

I data de naixement:.....

HE ESTAT DEGUDAMENT INFORMAT I ENTENC QUE:

Per la realització d l'estudi: Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya ompliré un qüestionari i la informació que aportí serà mecanitzada en un arxiu informàtic i tractada confidencialment. Cap participant serà identificat personalment en la comunicació i publicació dels resultats.

Comprenc que la meua participació és voluntària i autoritzo a:

1. Participar en les en la complimentació del questionari. Les dades recollides serviran per estudiar el objectius de l'estudi explicades en el full d'informació que he signat am anterioritat
2. Cap participant s'identificarà personalment en la comunicació, enregistrament i publicació de resultats.

Comprenc que puc retirar-me de l'estudi:

- Quan ho desitgi
- Sense haver de donar explicacions
- Sense que repercuteixi en les meves activitats

Així dono i signo el meu consentiment per participar en aquest estudi a
..... amb data:

(L' HA DE POSAR EL PARTICIPANT)

Signat: (participant: escriure el seu nom i cognoms)

(signatura)

Sr./Sra:.....,

He informat de tot l'abans esmentat al signant, aclarant dubtes i apreciament la seva comprensió de tots els termes exposats.

Signat (investigador: escriure el seu nom i cognoms)

(signatura)

Annex 5

Títol de l'estudi: Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya

Full d'informació al professional

L'estudi té com a objectiu principal conèixer i descriure la gestió i el funcionament d'una unitat d'atenció especialitzada d'afectats amb una malaltia minoritària i als seus familiars i com a objectius específics:

- 1.- Conèixer l'organització i el funcionament de la unitat
- 2.- Conèixer els recursos disponibles de la unitat
- 3.- Conèixer la relació amb els altres nivells assistencials i sociosanitaris existents
- 4.- Conèixer la formació del personal assistencial de la unitat
- 5.- Conèixer les dades epidemiològiques dels pacients atesos en la unitat fins al moment de la realització de l'estudi

Per la realització de l'estudi s'utilitzaran diferents eines per tal de donar resposta als diferents objectius.

Es realitzarà un estudi observacional, descriptiu, transversal de tipus exploratori que permetrà respondre els objectius. S'obtindran les dades a partir d'entrevistes i qüestionaris dirigits als professionals que treballen en la Unitat. S'entrevistaran els caps del servei (cap clínic i cap d'infermeria) per tal de donar-nos una visió global de la gestió i funcionament de la unitat.

Posteriorment es lliurarà un qüestionari als treballadors de la unitat per conèixer les característiques dels mateixos i el seu grau de formació.

Per l'estudi descriptiu sobre els diagnòstics i maneig de tots els pacients atesos a la Unitat des de la seva creació que es pretén realitzar per abordar l'objectiu, es demanarà la cessió de les dades que es pretenen recollir de forma anònima per fer-ne l'explotació.

L'àmbit d'estudi es centrarà en la unitat d'atenció a persones afectades d'una malaltia minoritària recentment creada en l'hospital de la Vall d'Hebron.

L'estudi es realitzarà seguint els "Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos" recogidas en la última versión de la Declaración de Helsinki (Enmienda de Edimburgo, Octubre de 2000). La versió final del protocol i del document de consentiment informat seran revisats pel Comitè Ètic d'Investigació Clínica de l'Hospital del Vall d'Hebron.

La recollida i processament de les dades personals dels subjectes participants a l'estudi estaran limitats a les dades que es descriuen a l'estudi. Aquestes dades s'obtindran i processaran amb les degudes precaucions per garantir la confidencialitat i el compliment de les lleis i normes aplicables sobre protecció de dades personals.

Durant la realització de l'estudi, l'investigadora i les persones que hagin de manejar la informació derivada de l'estudi, actuaran amb la més estricta confidencialitat. Les dades seran recollits i tractats de forma dissociada d'acord al que estableix la Llei Orgànica 15/1999 de 13 de desembre de Protecció de dades de caràcter personal, i seran usats exclusivament per als fins d'aquest estudi que s'han descrit en el present document. D'acord al que estableixi la legislació mencionada, els participants podran exercir els drets d'accés, modificació, oposició i cancel·lació de dades, pel que hauran de dirigir-se a la investigadora responsable de l'estudi, Sra Mònica Salvo (tel 650.338.410)

L'accés a la informació personal quedarà restringit a l'equip investigador, en que tots els membres estan subjectes al deure de confidencialitat.

Qualsevol dubte posar-se en contacte amb la investigadora de l'

Moltes gràcies.

Annex 6

Títol de l'estudi: Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya

Autorització del cap d'unitat

D./ D^a.:

Com Cap de Servei / Unitat Assistencial en Malalties Minoritàries de l'Hospital Universitari

Declaro:

Que conec els objectius de l'estudi que porta per títol:

Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya.

Que l'investigador principal serà la Sra Mònica Salvo César.

Que l'investigador principal reuneix les característiques de competència necessàries per realitzar el projecte.

Que autoritzo la realització del treball en el Servei/Unitat que dirigeixo.

Barcelona, a de de

Fdo.:

Cap de servei / Unitat Assistencial en Malalties Minoritàries

Annex 7

Títol de l'estudi: Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya

Autorització del Centre

D./ D^a.:

Com Director Del Centre

Declaro:

Que conec els objectius de l'estudi que porta per títol:

Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya.

Que l'investigador principal serà la Sra Mònica Salvo César.

Que l'investigador principal reuneix les característiques de competència necessàries per realitzar el projecte.

Que autoritzo la realització del treball en el Servei/ Unitat Assistencial en Malalties Minoritàries.

Barcelona, a de de

Fdo.:

Director del Centre Hospital Universitari de la Vall d'Hebron

Annex 8

Títol de l'estudi: Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya

Declaració de confidencialitat

Na Mònica Salvo Cesar amb DNI 38.560.235-E actuant com a investigadora principal de l'estudi Gestió dels serveis d'infermeria en les unitats de malalties minoritàries en un hospital de tercer nivell de Catalunya.

S'obliga:

A mantenir en estricta confidencialitat qualsevol informació obtinguda directa o indirectament, verbal o per escrit, a raó de la seva activitat a la Unitat Assistencial en Malalties Minoritàries de l'Hospital Universitari de la Vall d'Hebron, en relació amb aquesta, els seus clients, empleats y proveïdors d'acord amb lo establert a la Llei Orgànica 15/1999 de 13 de desembre de protecció de dades de caràcter personal, el Reial Decret 1720/2007, de 21 de desembre i la resta de legislació aplicable.

Fdo.:

Barcelona, a de de