

OBSERVATORIO SOBRE ENFERMEDADES RARAS



obsER

INFORME “CENTROS, SERVICIOS Y UNIDADES DE REFERENCIA”

2019

ÍNDICE

ÍNDICE.....	2
OBJETIVOS	3
CONTEXTO NORMATIVO	4
CONTEXTO NACIONAL	4
CONTEXTO EUROPEO	22

OBJETIVOS

1. Reflejar el contexto normativo de los Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) y las Redes Europeas de Referencia o European Reference Networks (ERN).
2. Conocer el estado de situación de CSUR y ERNs en España al finalizar el año 2018.

CONTEXTO NORMATIVO

CONTEXTO NACIONAL

Actualmente se define los CSUR de la siguiente manera¹:

- **Centro de Referencia** se define como 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** se define como 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 ese servicio o unidad atienda otras patologías para las que no sería considerado de referencia.

Cualquier patología o procedimiento cuya atención o realización sea preciso designar un Centro, Servicio o Unidad de referencia debe:

- Estar previamente incluido en la Cartera común de servicios del Sistema Nacional de Salud (en el caso de procedimientos diagnósticos o terapéuticos)
- Requerir alta tecnología, precisar un elevado nivel de especialización o ser poco prevalentes

Cualquier Servicio o Unidad que se proponga para ser CSUR debe contar con la autorización sanitaria de funcionamiento y el informe favorable de la Comunidad Autónoma donde está ubicado.

Las ER, por su baja prevalencia, precisan de concentración de los casos para su adecuada atención, por lo que puede existir un CSUR designado. En caso de existir, no implica que la atención continua del paciente se realice en el Servicio o Unidad de Referencia, sino que éste debe actuar como apoyo para confirmación diagnóstica, definición de las estrategias terapéuticas y de seguimiento y como consultor para las unidades clínicas que habitualmente atienden a este colectivo.

El Comité de Designación de CSUR, dependiente del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud (CISNS), es el órgano que lidera y coordina el proyecto de designación de CSUR. La Presidencia y Secretaría recaen en el MSCBS y está constituido por representantes de todas las Comunidades Autónomas, la Organización Nacional de Trasplantes, la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del Carlos III y el propio Ministerio. Todas sus decisiones son por consenso.

¹ Real Decreto 1302/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud.

El Comité tiene, entre otras funciones, la de estudiar las necesidades y proponer las patologías y procedimientos diagnósticos o terapéuticos para los que es necesario designar centros, servicios o unidades de referencia, su adecuado número y su ubicación estratégica. Así como proponer el procedimiento y los criterios para la designación y la acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud, e informar de ello.

Además, tiene como función evaluar las solicitudes de designación recibidas y hacer propuestas de designación de centros, servicios y unidades de referencia al CISNS, así como renovar o, en su caso, revocar su designación.

El Comité en su sesión constitutiva aprueba un programa de trabajo para abordar los temas que le encomienda el Real Decreto 1302/2006. Entre ellos, y dado que es muy difícil tratar simultáneamente todas las áreas de especialización, se acuerda una priorización del abordaje de éstas.

Las distintas áreas se trabajan con Grupos de Expertos para cada área, designados por las Comunidades Autónomas, las Sociedades Científicas y el Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social.

Estos Grupos de Expertos en cada área de especialización se trabajan con dos objetivos:

- ❖ Realizar una propuesta justificada de las patologías o procedimientos diagnósticos o terapéuticos para los que es necesario designar CSUR en el Sistema Nacional de Salud.
- ❖ Elaborar una propuesta de los criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades asistenciales para ser designados como de referencia, en función del tipo de actividad para la que se vayan a designar.

Una vez concluido el trabajo en cada grupo de personas expertas, éste se presenta al Comité de Designación para su aprobación y elevación, si procede, al Consejo Interterritorial para su aprobación.

Tras acordarse los criterios se abre un periodo de solicitud de CSUR, presentando sus propuestas las Comunidades Autónomas al Comité de Designación. Una vez admitidas a trámite, las solicitudes son enviadas a la S.G. de Calidad e Innovación del Ministerio para el inicio del proceso de auditoría y acreditación.

Tras recibir los correspondientes informes de acreditación, el citado Comité los estudia junto con el resto de documentación de cada expediente y eleva sus propuestas de designación o no designación al Consejo Interterritorial, que se hacen efectivas por Resolución de la Ministra de Sanidad.

La designación de un CSUR es por un periodo máximo de 5 años. Antes de finalizar este período es preciso renovar la designación siempre que, previa reevaluación, se sigan cumpliendo los criterios que motivaron la designación.



Los criterios de designación, que deben cumplir todos los centros que soliciten ser CSUR (Real Decreto 1302/2006), tienen en consideración, al menos, los siguientes aspectos:

- Demostrar conocimiento y 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 como Centro, Servicio o Unidad de Referencia 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 el centro los recursos que precise la adecuada atención del paciente además de los del propio Servicio o Unidad de Referencia.
- 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.

Los Centros, Servicios y Unidades de Referencia asignados hasta la fecha, por año, son los siguientes (**siendo el total, desde 2008, 281 CSUR**):

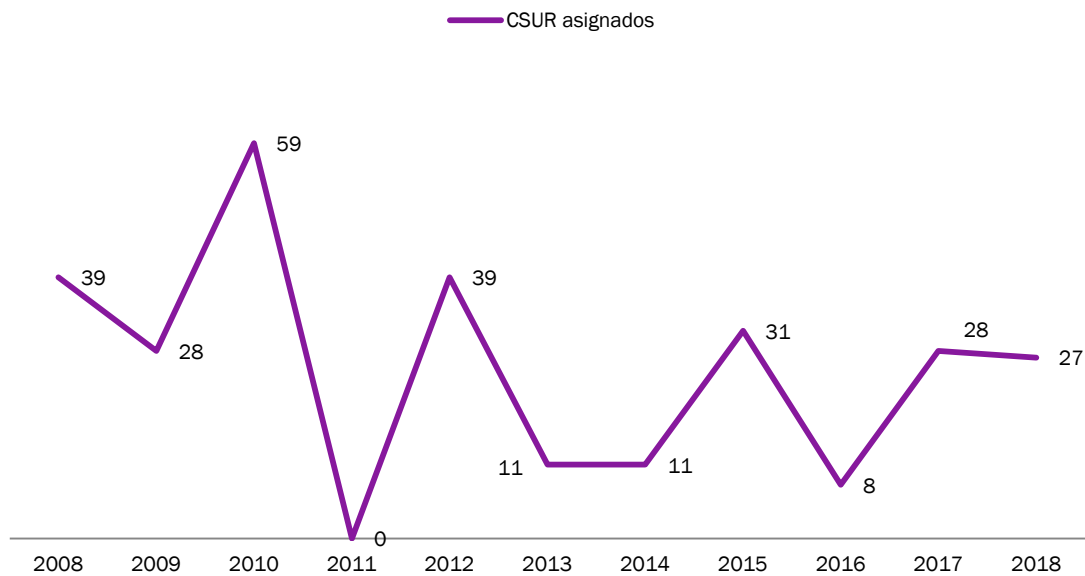
CSUR	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	TOTAL
Quemados Críticos	6	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	7
Reconstrucción del pabellón auricular	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	2
Glaucoma congénito y Glaucoma en la infancia	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
Alteraciones congénitas del desarrollo ocular (alteraciones del globo ocular y los párpados)	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Tumores extraoculares en la infancia (Rabdomiosarcoma)	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3
Tumores intraoculares en la infancia (Retinoblastoma)	4	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4
Tumores intraoculares del adulto (Melanomas uveales)	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	4
Descompresión orbitaria en oftalmopatía tiroidea	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	2
Tumores orbitarios	4	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4
Retinopatía del prematuro avanzada	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Reconstrucción de la superficie ocular compleja. Queratoprótesis	9	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	10
Irradiación total con electrones en micosis fungoide	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	2
Tumores germinales de riesgo alto e intermedio resistentes a quimioterapia de primera línea en adultos	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4	0	4

Trasplante renal infantil	0	5	0	0	0	0	1	0	0	0	0	6
Trasplante hepático infantil	0	4	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4
Trasplante hepático de vivo adulto	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
Trasplante pulmonar (infantil y adulto)	0	6	0	0	0	0	0	1	0	0	0	7
Trasplante cardiopulmonar de adultos	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
Trasplante cardiaco infantil	0	2	0	0	1	0	1	0	0	0	0	4
Trasplante de páncreas	0	6	0	0	0	0	1	1	0	0	0	8
Trasplante de intestino (infantil y adulto)	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
Queratoplastia penetrante en niños	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
Osteotomía pélvica en displasias de cadera en el adulto	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	2
Tratamiento de las infecciones osteoarticulares resistentes	0	0	5	0	0	0	0	0	0	1	0	6
Ortopedia infantil	0	0	6	0	1	0	0	0	0	0	0	7
Reimplantes, incluyendo la mano catastrófica	0	0	3	0	0	0	0	1	0	0	0	4
Trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico infantil	0	0	8	0	1	0	0	0	0	0	0	9
Asistencia integral del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita Compleja	0	0	4	0	1	0	1	0	0	0	0	6
Asistencia integral del adulto con cardiopatía congénita	0	0	3	0	2	1	0	0	0	2	1	9
Cirugía reparadora compleja de válvula mitral	0	0	4	0	1	0	0	0	0	0	0	5
Arritmología y electrofisiología pediátrica	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1
Cirugía reparadora del ventrículo izquierdo	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	1	3

Cardiopatías familiares (incluye miocardiopatía hipertrófica)	0	0	6	0	0	1	1	0	0	0	1	9
Cirugía del plexo braquial	0	0	0	0	5	0	0	0	0	0	0	5
Epilepsia refractaria	0	0	5	0	1	0	1	1	0	0	0	8
Cirugía de los trastornos del movimiento	0	0	0	0	6	0	0	0	0	1	1	8
Neuromodulación cerebral del dolor neuropático refractario	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	2
Ataxias y paraplejas hereditarias	0	0	0	0	5	0	2	0	0	0	0	7
Esclerosis múltiple	0	0	0	0	10	0	2	0	0	0	0	12
Trasplante renal cruzado	0	0	9	0	0	0	0	2	0	0	0	11
Atención al lesionado medular complejo	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0	2
Neurocirugía pediátrica compleja	0	0	0	0	0	5	0	0	0	0	0	5
Atención a la patología vascular raquimedular	0	0	0	0	0	3	1	0	0	0	0	4
Enfermedades tropicales importadas	0	0	0	0	0	0	0	3	0	0	1	4
Enfermedades metabólicas congénitas	0	0	0	0	0	0	0	7	0	0	1	8
Enfermedades neuromusculares raras	0	0	0	0	0	0	0	0	5	0	2	7
Síndromes neurocutáneos genéticos (facomatosis)	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	0	2
Enfermedades raras que cursan con trastornos del movimiento	0	0	0	0	0	0	0	6	0	0	0	6
Trastornos complejos del sistema nervioso autónomo	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1
Neuroblastoma	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	1	3
Sarcomas en la infancia	0	0	0	0	0	0	0	0	3	1	0	4
Sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos en adultos	0	0	0	0	0	0	0	0	0	5	2	7
Hipertensión pulmonar compleja	0	0	0	0	0	0	0	3	0	1	0	4

Tumores renales con afectación vascular	0	0	0	0	0	0	0	0	0	5	0	5
Epidermólisis Ampollosa	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	2
Trastornos hereditarios de la queratinización	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1
Complejo extrofia-epispiadias (extrofia vesical, epispiadias y extrofia de cloaca)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	5	5
Enfermedad renal infantil grave y tratamiento con diálisis	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	0	3
Cirugía reconstructiva uretral compleja del adulto	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	2
Enfermedades glomerulares complejas (niños y adultos)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	5	5
Eritropatología hereditaria	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	2
Síndrome de fallo medular congénito	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1
Mastocitosis	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1
TOTALES	39	28	59	0	39	11	11	31	8	28	27	281

Evolución N° CSUR asignados



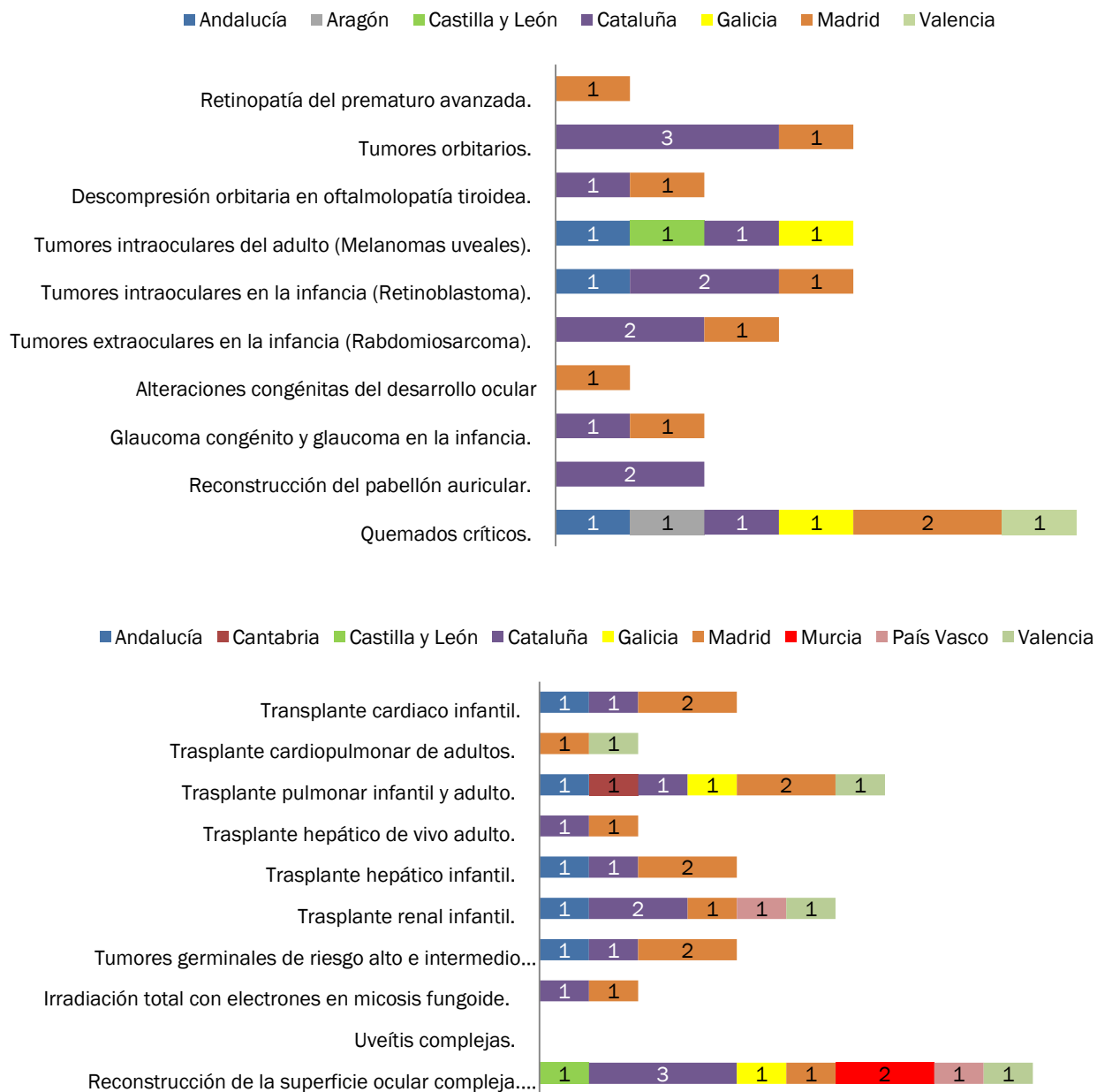
Existen más de 70 patologías, técnicas, tecnologías y procedimientos (PTTP) vinculadas a la designación de los centros, servicios o unidades como de referencia en el Sistema Nacional de Salud para su atención o realización²:

1. Quemados críticos.
2. Reconstrucción del pabellón auricular.
3. Glaucoma congénito y glaucoma en la infancia.
4. Alteraciones congénitas del desarrollo ocular (alteraciones del globo ocular y los párpados).
5. Tumores extraoculares en la infancia (Rabdomiosarcoma).
6. Tumores intraoculares en la infancia (Retinoblastoma).
7. Tumores intraoculares del adulto (Melanomas uveales).
8. Descompresión orbitaria en oftalmopatía tiroidea.
9. Tumores orbitarios.
10. Retinopatía del prematuro avanzada.
11. Reconstrucción de la superficie ocular compleja. Queratoprótesis.
12. Uveítis complejas **(Criterios retirados)**
13. Irradiación total con electrones en micosis fungoide **(Criterios revisados)**.
14. Tumores germinales de riesgo alto e intermedio resistentes a quimioterapia de primera línea en adultos **(Criterios revisados)**.
15. Trasplante renal infantil.
16. Trasplante hepático infantil.
17. Trasplante hepático de vivo adulto.
18. Trasplante pulmonar infantil y adulto.
19. Trasplante cardiopulmonar de adultos.
20. Trasplante cardíaco infantil.
21. Trasplante de páncreas.
22. Trasplante de intestino (infantil y adulto).
23. Queratoplastia penetrante en niños.
24. Atención a la transexualidad.
25. Osteotomía pélvica en displasias de cadera en el adulto.
26. Tratamiento de las infecciones osteoarticulares resistentes.
27. Ortopedia infantil.
28. Reimplantes, incluyendo la mano catastrófica.
29. Tumores musculoesqueléticos **(Criterios retirados)**.
30. Trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico adulto **(Criterios retirados)**.
31. Trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico infantil.
32. Asistencia integral del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita compleja.
33. Asistencia integral del adulto con cardiopatía congénita.
34. Cirugía reparadora compleja de válvula mitral.
35. Arritmología y electrofisiología pediátrica **(Criterios revisados)**.
36. Cirugía reparadora del ventrículo izquierdo.

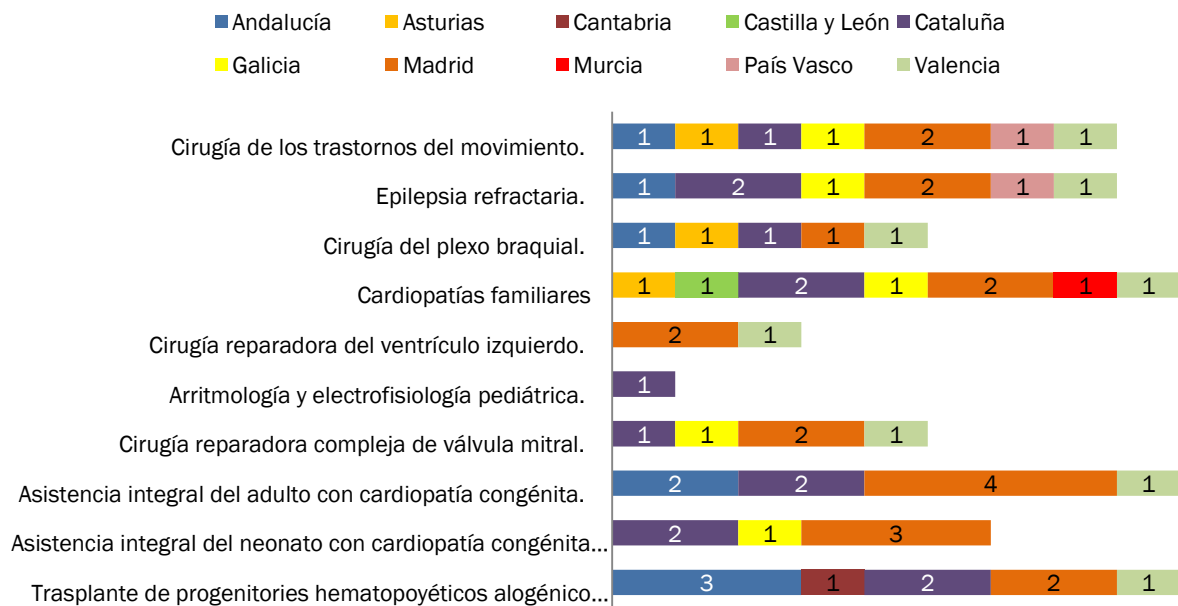
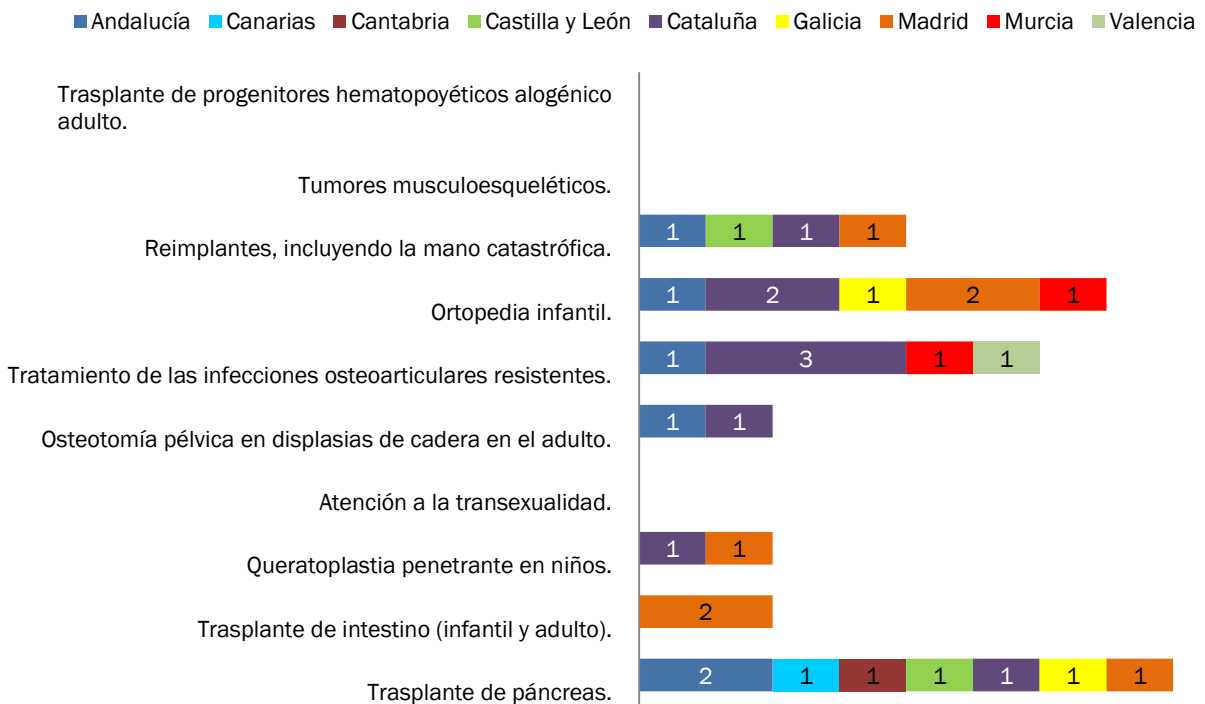
² <https://www.msrebs.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/PatologiasCSUR.htm>

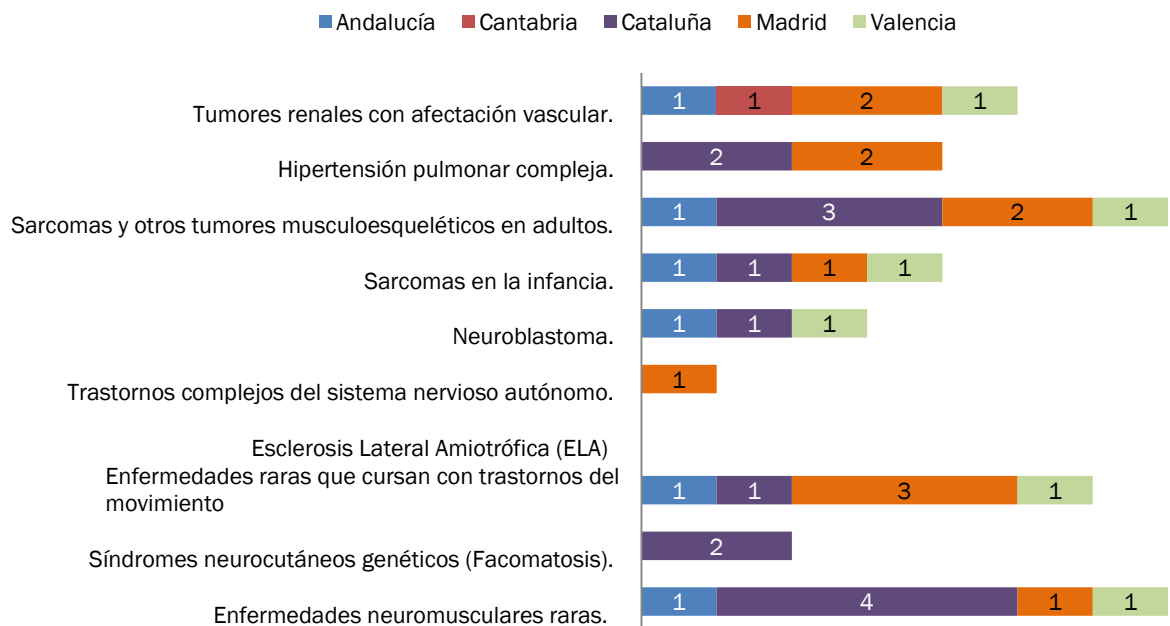
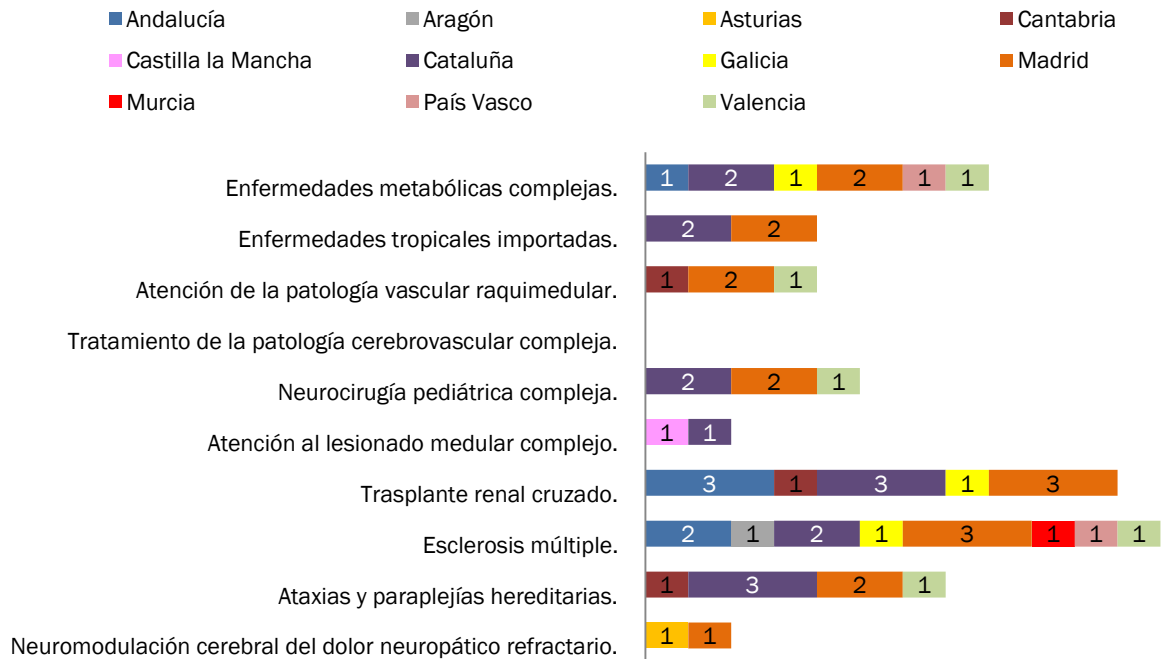
37. Cardiopatías familiares (incluye miocardiopatía hipertrófica).
38. Cirugía del plexo braquial.
39. Epilepsia refractaria.
40. Cirugía de los trastornos del movimiento.
41. Neuromodulación cerebral del dolor neuropático refractario.
42. Ataxias y paraplejías hereditarias.
43. Esclerosis múltiple.
44. Trasplante renal cruzado.
45. Atención al lesionado medular complejo.
46. Neurocirugía pediátrica compleja.
47. Tratamiento de la patología cerebrovascular compleja (**Criterios en revisión**).
48. Atención de la patología vascular raquimedular.
49. Enfermedades tropicales importadas.
50. Enfermedades metabólicas complejas.
51. Enfermedades neuromusculares raras (**Criterios revisados**).
52. Síndromes neurocutáneos genéticos (Facomatosis).
53. Enfermedades raras que cursan con trastornos del movimiento.
54. Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) (**Criterios retirados, incluido en 51**)
55. Trastornos complejos del sistema nervioso autónomo.
56. Neuroblastoma.
57. Sarcomas en la infancia.
58. Sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos en adultos.
59. Hipertensión pulmonar compleja.
60. Tumores renales con afectación vascular.
61. Epidermolisis ampollosa hereditaria.
62. Trastornos hereditarios de la queratinización.
63. Complejo extrofia-epispadias (extrofia vesical, epispadias y extrofia de cloaca).
64. Enfermedad renal infantil grave y tratamiento con diálisis.
65. Cirugía reconstructiva uretral compleja del adulto.
66. Enfermedades glomerulares complejas (niños y adultos).
67. Eritropatología hereditaria.
68. Coagulopatías congénitas (**Criterios revisados**).
69. Síndromes de fallo medular congénito.
70. Mastocitosis.
71. Patología compleja hipotálamo-hipofisaria (niños y adultos).
72. Unidades de Aislamiento de Alto Nivel (UAAN).

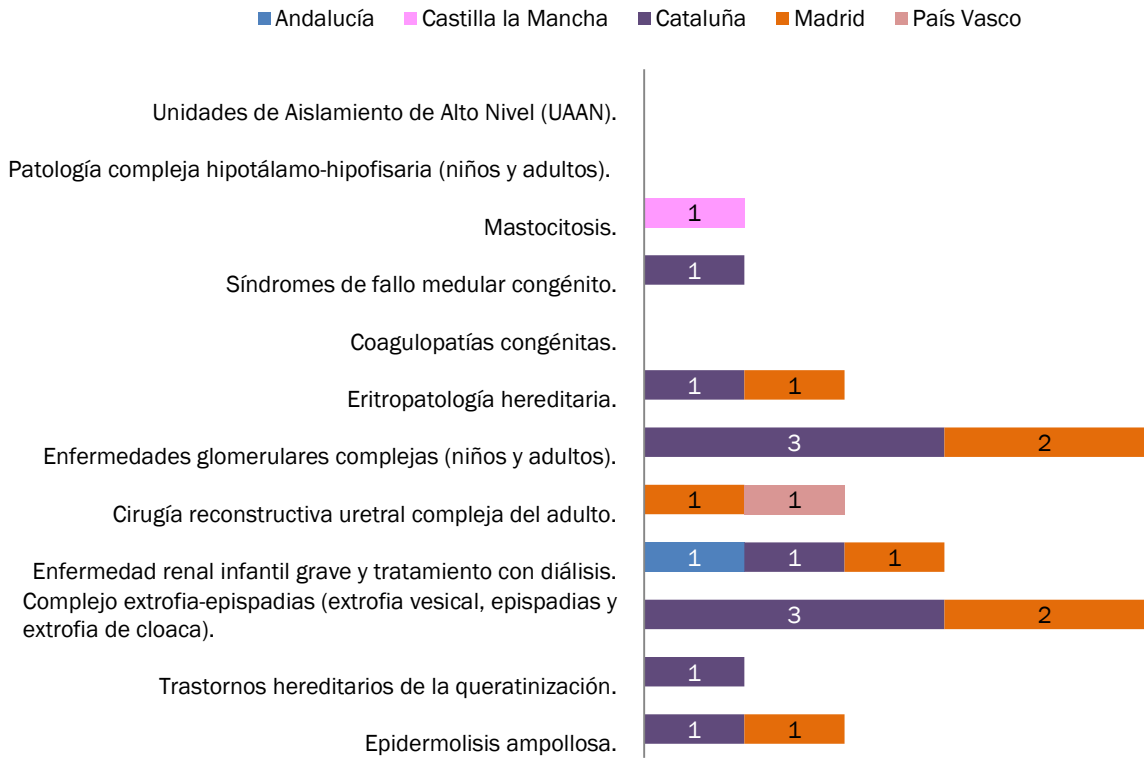
Centros asignados por CC.AA. en relación a las patologías, técnicas, tecnologías y procedimientos



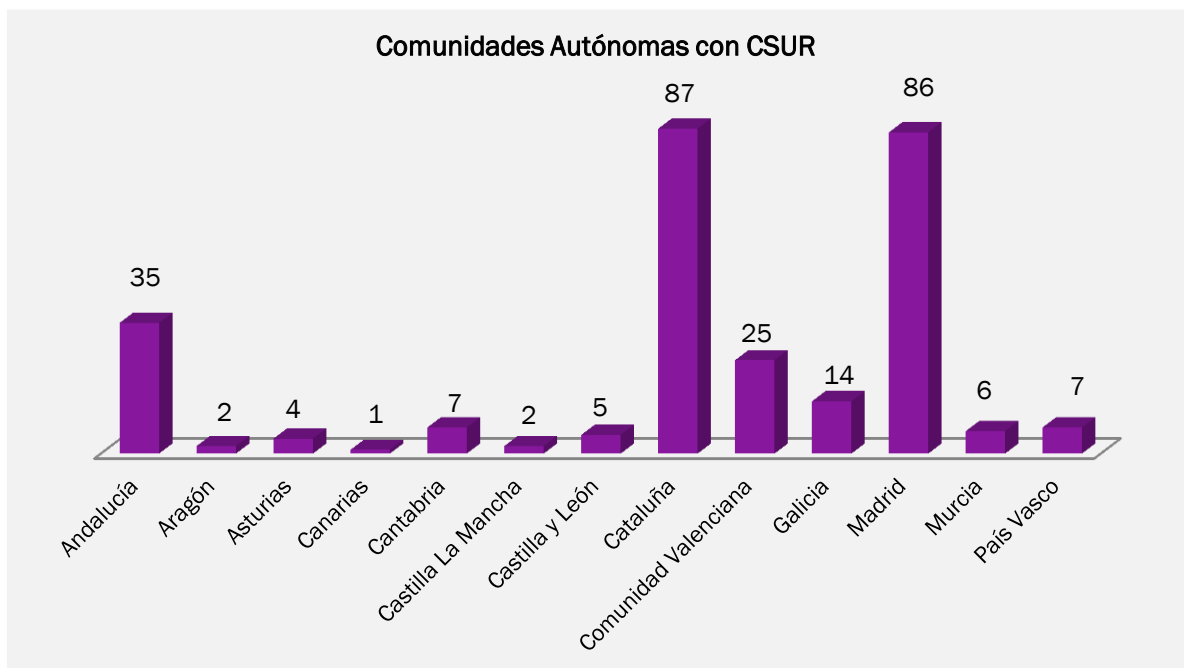
³ <https://www.mscbs.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/listaCSUR.pdf>







Por su parte, la distribución por las Comunidades Autónomas que tienen designados Centros, Servicios y Unidades de Referencia, por su parte, es la siguiente:



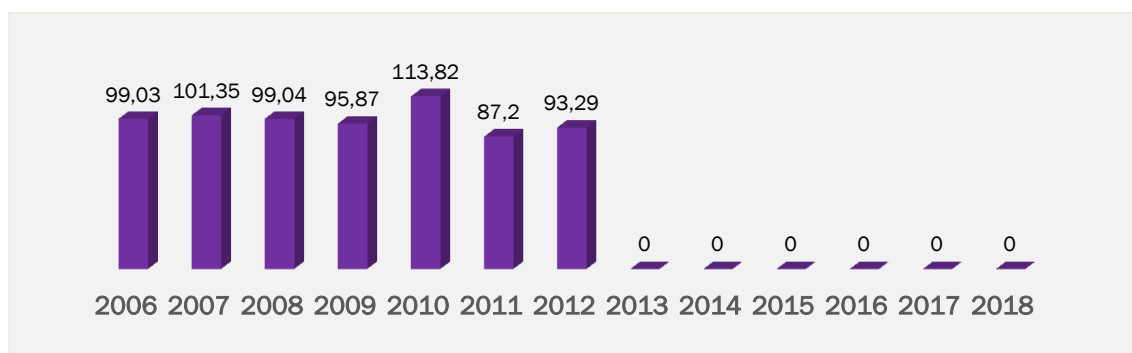
De esta forma, existen CSUR designados en 13 Comunidades Autónomas de las 17 que configuran el territorio español, esto es, en un 76% de ellas. Además, hay más presencia en las Comunidades Autónomas de Cataluña (87), con un número significativo de CSUR designados entre 2017 y 2018, seguida de la Comunidad de Madrid (86) y, a mayor distancia, Andalucía (35).

Acerca de su financiación, en el 2001⁴ se creó el Fondo de Cohesión Sanitaria (FCS) cuya finalidad es garantizar la igualdad de acceso a los servicios de asistencia sanitaria públicos en toda España, gestionado por el Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social.

Hasta el año 2012 la asistencia que regula el FCS se financió con los presupuestos del entonces Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Posteriormente, la Ley de presupuestos del Estado para 2013 se modificó la naturaleza presupuestaria del FCS para los gastos por la asistencia sanitaria prestada a pacientes residentes en España derivados entre Comunidades Autónomas que pasan a compensarse por saldo entre Comunidades Autónomas y con cargo a los presupuestos de cada Comunidad Autónoma, y en la del 2014 se incorporó también a los asegurados desplazados a España en estancia temporal, con derecho a asistencia a cargo de otro Estado, prestada al amparo de la normativa internacional.

Desde el año 2015, en las distintas Leyes de Presupuestos Generales del Estado, se mantiene el carácter extrapresupuestario del Fondo de Cohesión Sanitaria por lo que la compensación se realizará por los saldos positivos o negativos con cargo a los presupuestos de cada Comunidad Autónoma⁵.

La evolución, por tanto, de la dotación para CSUR, en millones de euros, es la que sigue:



A partir de 2012, como se ha comentado, no existe dotación estatal, ya que pasa a estar a cargo de los presupuestos de las Comunidades Autónomas.

⁴ Ley 21/2001, de 27 de diciembre, por la que se regularon las medidas fiscales y administrativas del sistema de financiación de las Comunidades Autónomas de régimen común y Ciudades con Estatuto de Autonomía. <https://www.boe.es/buscar/doc.php?id=BOE-A-2001-24962>

⁵ https://www.juntadeandalucia.es/export/drupaljda/CSUR_Informe_2018_06.pdf

El estudio ENSERio sobre Necesidades sociosanitarias de las personas con enfermedades raras en España de 2017 recoge las siguientes conclusiones sobre los Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR):

“Una de cada cuatro personas encuestadas afirmó haber tenido que desplazarse fuera de su Comunidad Autónoma en los dos últimos años para conseguir un diagnóstico. En conjunto, se observa que en los dos últimos años un tercio de la muestra necesitó desplazarse a otras CC.AA. para acceder a un diagnóstico, un tratamiento o un medicamento específicos. Los datos indican, por otra parte, que estos desplazamientos se dirigen, fundamentalmente, a las CC.AA. de mayor tamaño, Madrid y Cataluña, lo que indica un desequilibrio territorial en la atención a estas patologías.

En esta cuestión, los CSUR interpretan un importante papel. Sin embargo, parece existir todavía poco conocimiento de estos Centros, Servicios y Unidades de Referencia entre las personas con EPF. No obstante, de las personas que sí valoraron el CSUR que se encarga de sus patologías, un amplio porcentaje afirma estar bastante o muy satisfecho con su funcionamiento” (ENSERio, 2017: 186).

Los resultados específicos recogen que el 43% de la muestra investigada en el Estudio afirma no conocer si existe un CSUR que atienda su enfermedad. Añadiendo, además, el porcentaje de la muestra que contestó “No sabe”, el grado de desconocimiento de los CSUR se elevaría al 61% de la muestra analizada.

No obstante, de las personas que sí valoran el CSUR que se encarga de sus enfermedades, el 87% dice estar bastante o muy satisfecho con su funcionamiento y únicamente el 7% expresa estar bastante o muy insatisfecho.

La Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud de 2014, como iniciativa gubernamental para la mejora de la calidad de vida de las personas con ER, contempla como objetivo identificar Centros de Referencia por grupos de enfermedad para garantizar un acceso más amplio a la atención sanitaria de los afectados, más información y orientación. La Estrategia analiza como imprescindible facilitar el acceso a los recursos especializados, ya que una vez que las familias identifican servicios o profesionales realmente capacitados para intervenir en el diagnóstico y tratamiento de las personas con EPF, encuentran múltiples dificultades para acceder a ellos. Estas dificultades, se afirma, se relacionan con la dispersión geográfica y las trabas burocráticas principalmente, por lo que resulta necesario desmontar las barreras administrativas, sobre todo entre Comunidades Autónomas, para la atención a personas ajenas al sistema regional de salud. También se recomienda tener en cuenta que, en el medio rural, las dificultades de acceso a recursos (sobre todo especializados) se incrementan.

El Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social, previo acuerdo del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, a propuesta del Comité de designación de CSUR, estableció el procedimiento correspondiente para que los servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud designados de acuerdo al procedimiento establecido en el Real Decreto 1302/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los CSUR del SNS, previo informe del citado Comité, puedan pertenecer o colaborar con las redes europeas de

referencia, una vez que la Comisión Europea haya publicado los actos de implementación de éstas.

El artículo 22, Información sobre las ER, del Real Decreto 81/2014, va dirigido a facilitar a profesionales sanitarios y a pacientes información sobre las herramientas existentes en España y en la Unión Europea tales como los CSUR del SNS de España y las ERN relacionadas con estas patologías.

Por otro lado, de acuerdo con la legislación europea, los Centros que deseen participar en las ERN, siempre y cuando cumplan los criterios establecidos, podrán hacerlo mediante tres modalidades:

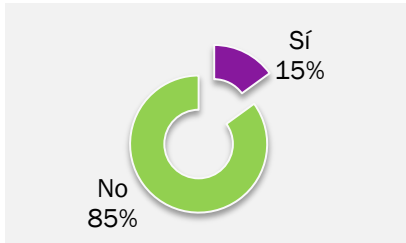
- ❖ Miembros de la Red (CSUR designados).
- ❖ Centros Nacionales asociados.
- ❖ Centros Nacionales de colaboración.

En la III Conferencia EUROPLAN⁶, celebrada en Madrid en noviembre del año 2017, para el análisis del estado de situación en relación a las enfermedades raras en España, se reunieron los distintos agentes implicados en enfermedades raras. El grupo de trabajo específico sobre CSUR y ERNs, consensuó una propuesta de indicadores que poder incorporar a la Estrategia, que permitirían conocer el estado de situación y avance en esta materia de CSUR. Los indicadores propuestos fueron los siguientes:

- 1.- Número de páginas web de las Consejerías de sanidad que incluyen información de fácil acceso sobre el proyecto CSUR y ERN, así como del proceso de derivación de pacientes.
- 2.- Existencia de financiación finalista destinada al proyecto CSUR y ERN.
- 3.- Porcentaje de ERN con participación de al menos un CSUR.
- 4.- Número de CSUR que tienen establecidos acuerdos de colaboración con entidades de pacientes.
- 5.- Existencia de unidades o centros coordinadores a nivel autonómico que coordinen la derivación de pacientes con enfermedades poco frecuentes a CSUR.

De forma que uno de los indicadores clave de la Conferencia EUROPLAN 2017 para el grupo de trabajo CSUR, giraba alrededor de la importancia de que se difundiese públicamente información sobre estos Centros en las páginas web de las Consejerías de Sanidad de las diferentes Comunidades Autónomas, de forma que fuese más accesible para las personas que la necesitaran.

⁶ Informe III Conferencia EUROPLAN disponible en castellano en la web de FEDER: <https://obser.enfermedades-raras.org/informe-europlan-iii/> y en inglés en la web de RD-ACTION: http://www.rd-action.eu/spain_europlan/



Actualmente, son 3 de las 19 Consejerías de Sanidad, las que contemplan en sus páginas web información sobre los Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR): la Comunidad de Madrid, Cataluña y Andalucía (16% de las CC.AA.).

En el caso de **Andalucía**, aparece como un apartado específico dentro de la sección de Centros y Servicios de salud:

<https://www.juntadeandalucia.es/organismos/salud/areas/sistema-sanitario/centros-servicios/paginas/centros-servicios-sns.html>



Recoge una definición e introducción a los mismos, junto con el número de centros en Andalucía en relación al número total de centros.

“Actualmente han sido designados mediante doce Resoluciones y dos órdenes del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social 276 Centros, Servicios y Unidades de Referencia, de los cuales 35 están ubicados en hospitales de Andalucía”, en concreto, en seis hospitales del Sistema Público de Andalucía.

También recopila dos artículos relacionados: sobre normativa CSUR y sobre un informe de situación actualizado a fecha de junio de 2018.

En el caso de la **Comunidad de Madrid** aparece dentro de una sección específica sobre enfermedades poco frecuentes:

<http://www.comunidad.madrid/servicios/salud/enfermedades-poco-frecuentes>

En este espacio se recopila información de interés acerca de las enfermedades raras, por patologías, junto con enlaces de interés a nivel nacional e internacional, Uno de estos enlaces de interés es el enlace a la dirección del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social con el listado de Centros designados:

<https://www.msssi.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/25julio2017listaCSUR.pdf>, aunque es necesaria una actualización por parte del Ministerio.

En **Cataluña**, existe en el espacio web del Servicio Catalán de Salud (Servei Català de la Salut, CatSalut) un apartado específico para CSUR, con información sobre los mismos, sus funciones y un mapa como representación gráfica de su ubicación.

<http://salutintegralbcn.gencat.cat/ca/ambits/terciarisme/centres-serveis-i-unitats-de-referencia-del-sistema-nacional-de-salut-csur>

También aparece una sección específica acerca de las especialidades y patologías atendidas.

<http://salutintegralbcn.gencat.cat/ca/ambits/terciarisme/especialitats-o-patologies/>

CONTEXTO EUROPEO

Las Redes Europeas de Referencia (ERNs por sus siglas en inglés: European Reference Networks) son el mecanismo propuesto por la UE con el objeto de mejorar el acceso al diagnóstico, al tratamiento y a la asistencia sanitaria de calidad de aquellos pacientes con enfermedades que requieren para su abordaje la concentración de recursos y conocimientos especializados⁷.

En 2008, la Comisión Europea, a través de unas Recomendaciones a los Estados miembro, recomienda establecer como prioridad una acción conjunta entre los países para el desarrollo de las Redes Europeas de Referencia, estableciendo el siguiente calendario:

- 2013: determinar y estudiar el apoyo a la creación de centros especializados en los territorios nacionales⁸
- 2016: la primera convocatoria de Redes Europeas de Referencia⁹

Los objetivos de las ERN son¹⁰:

- Mejorar el acceso de los pacientes a una atención sanitaria altamente especializada, segura y de gran calidad.
- Facilitar la cooperación europea en materia de asistencia sanitaria sumamente especializada.
- Mejorar el diagnóstico y la atención sanitaria en afecciones enfermedades donde el conocimiento es escaso.
- Ayudar a los Estados Miembros con un número insuficiente de pacientes a prestar servicios altamente especializados.
- Poner en común el conocimiento, difundir las innovaciones en el campo de la ciencia médica y de las tecnologías sanitarias.
- Fomentar la formación y la investigación.

CARACTERÍSTICAS	
Al menos diez prestadores de asistencia sanitaria establecidos en ocho Estados miembros.	
El prestador de asistencia sanitaria debe contar con el respaldo del Estado miembro respectivo	
Todos los miembros de la red deben dedicarse a las mismas áreas:	<ul style="list-style-type: none">especialización o tratamientoenfermedades o afecciones

⁷ Directiva 2011/24/UE del Parlamento Europeo y del Consejo, de 9 de marzo de 2011 relativa a la aplicación de los derechos de los pacientes en la asistencia sanitaria transfronteriza

⁸ Recomendación del Consejo de Europa de 8 de junio de 2009 relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras (2009/C 151/02)

⁹ Decisión de Ejecución de la Comisión de 10 de marzo de 2014 por la que se fijan los criterios para la creación y evaluación de las redes europeas de referencia y de sus miembros, y se facilita el intercambio de información y conocimientos en materia de creación y evaluación de tales redes (2014/287/UE)

¹⁰ Directiva 2011/24/UE del parlamento europeo y del consejo de 9 de marzo de 2011 relativa a la aplicación de los derechos de los pacientes en la asistencia sanitaria transfronteriza

La Convocatoria se publicó en marzo de 2016 y establecía que cada red debía estar integrada por un mínimo de diez prestadores de asistencia sanitaria establecidos en al menos ocho Estados miembros.

Cada prestador de asistencia sanitaria miembro de una red debía contar con el respaldo del Estado miembro respectivo. Además, todos los miembros de la red debían dedicarse a las mismas áreas de especialización o tratamiento, enfermedades o afecciones.

El Consejo de Estados miembros es el órgano oficial que se encarga de la aprobación y disolución de redes y miembros conforme a las disposiciones de la Decisión de ejecución de la Comisión. El Consejo se compone de representantes de los 28 Estados miembros de la UE y de los países del Espacio Económico Europeo.

Actualmente, las Redes Europeas de Referencia están conformadas con 24 grupos de la siguiente forma:

1.	ERN de enfermedades óseas raras (ERN BOND)
2.	ERN de anomalías craneofaciales y enfermedades otorrinolaringológicas raras (ERN CRANIO)
3.	ERN de enfermedades endocrinas raras (Endo-ERN)
4.	ERN de epilepsias complejas y raras (ERN EpiCARE)
5.	ERN de enfermedades renales raras (ERKNet)
6.	ERN de enfermedades oftalmológicas raras (ERN EYE)
7.	ERN de anomalías hereditarias y congénitas raras (ERNICA)
8.	ERN de enfermedades respiratorias raras (ERN LUNG).
9.	ERN de enfermedades neurológicas raras (ERN-RND)
10.	ERN de enfermedades dermatológicas raras y no diagnosticadas
11.	ERN de cánceres raros en adultos (ERN EURACAN)
12.	ERN de enfermedades hematológicas raras (ERN EuroBloodNet)
13.	ERN de enfermedades neuromusculares raras (ERN EURO-NMD)
14.	ERN de síndromes genéticos con riesgo tumoral (ERN GENTURIS)
15.	ERN de enfermedades cardíacas poco comunes y raras (ERN GUARD-HEART)
16.	ERN de malformaciones congénitas raras y discapacidades intelectuales raras (ERN ITHACA)
17.	ERN de trastornos metabólicos hereditarios raros (MetabERN)
18.	ERN de cáncer pediátrico (hemato-oncológico) (ERN PaedCan)
19.	ERN de enfermedades hepáticas raras (ERN RARE-LIVER)
20.	ERN de enfermedades de tejido conectivo y musculoesqueléticas raras (ERN ReCONNET)
21.	ERN de inmunodeficiencias y enfermedades autoinflamatorias y autoinmunes raras (ERN RITA)
22.	ERN de trasplante infantil (ERN TRANSPLANT-CHILD)
23.	ERN de enfermedades vasculares multisistémicas raras (VASCERN)
24.	ERN de enfermedades urogenitales raras y complejas (ERN eUROGEN)

Ficha técnica y Webs de las ERNs: https://ec.europa.eu/health/ern/networks_es

Actualmente, a principios de 2019, se encuentra abierta la Convocatoria para miembros asociados y, próximamente, se abrirá la Convocatoria para miembros de pleno derecho. La diferencia entre ambas radica en el cumplimiento de los criterios exigidos. Mientras que la referida a miembros de pleno derecho marca como requisito el total cumplimiento de los criterios exigidos, la convocatoria a miembros asociados, teniendo en cuenta las posibles dificultades, admite la aceptación de miembros como asociados, aunque no cumplan (por cuestiones relacionadas con el número de pacientes o de población) todos los requisitos exigidos. Cabe mencionar que no pueden convivir en una misma red de un mismo Estado un centro de pleno derecho con otro asociado.

Tras la fase de Lanzamiento entre 2015 y 2017 de la primera Convocatoria y primeras Redes, actualmente se ha dado paso a una fase de Despliegue, que se plantea desde 2018 hasta 2020, para terminar con una fase de Consolidación de las mismas, entre 2020 y 2022.

España en las Redes Europeas de Referencia

La Convocatoria de marzo de 2016 establecía que la participación de un prestador de servicios de un Estado miembro en las ERNs debía ir acompañada de una declaración por escrito del Estado miembro que recoja que la participación del prestador de servicios es acorde a la legislación nacional; lo que en el caso de España se traducía en:



Este proceso se iniciaba por solicitud de la CCAA donde se ubicaba el prestador de servicios al Comité de designación de CSUR para que éste pudiese acceder a ser miembro de las ERNs.

El Comité de designación de CSUR emitió un informe que podía ser favorable o desfavorable.

Se estableció que si un CSUR dejara de cumplir alguno de los criterios en función de los cuales se le designó como de referencia, el Ministerio de Sanidad, previo acuerdo del CISNS, revocaría su designación. Si esto ocurriera también se revocaría la mencionada certificación.

REDES EUROPEAS DE REFERENCIA EN LAS QUE PARTICIPA ESPAÑA: próximos objetivos

España participa en 17 de las 24 Redes Europeas de Referencia.

Por el contrario, no forma parte de 7 de ellas:

- ERN de enfermedades **oftalmológicas** raras (ERN-EYE)
- ERN de enfermedades **óseas** raras (BOND)
- ERN de enfermedades de **tejido conectivo y musculoesqueléticas** raras (ReCONNET)
- ERN de anomalías **hereditarias y congénitas raras** (ERNICA)
- ERN de **malformaciones congénitas raras y discapacidades intelectuales raras** (ITHACA)
- ERN de enfermedades **vasculares** multisistémicas raras (VASCERN)
- ERN de enfermedades **urogenitales** raras y complejas (ERN eUROGEN)



PORCENTAJE DE ERN CON PARTICIPACIÓN DE, AL MENOS, UN CSUR	71%
PORCENTAJE DE ERN SIN PARTICIPACIÓN DE NINGUN CSUR	29%

REDES EUROPEAS DE REFERENCIA	NÚMERO DE CENTROS ESPAÑOLES PARTICIPANTES
ERN de síndromes genéticos con riesgo tumoral (ERN GENTURIS)	2/23
ERN de cánceres raros en adultos (EURACAN)	3/65
ERN de cáncer pediátrico (hemato-oncológico) (PaedCan-ERN)	4/57
ERN de enfermedades hematológicas raras (EuroBloodNet)	1/66
ERN de inmunodeficiencias y enfermedades autoinflamatorias y autoinmunes raras (RITA)	1/24
ERN de enfermedades endocrinas raras (Endo-ERN)	3/69
ERN de trastornos metabólicos hereditarios raros (MetabERN)	5/68
ERN de epilepsias complejas y raras (EpiCARE)	3/28
ERN de enfermedades neurológicas raras (ERN-RND)	2/31
ERN de enfermedades neuromusculares raras (EURO-NMD)	5/60
ERN de enfermedades oftalmológicas raras (ERN-EYE)	0/30
ERN de anomalías craneofaciales y enfermedades otorrinolaringológicas raras (CRANIO)	2/29
ERN de enfermedades dermatológicas raras y no diagnosticadas (ERN-Skin)	1/53
ERN de enfermedades óseas raras (BOND)	0/38
ERN de enfermedades de tejido conectivo y musculoesqueléticas raras (ReCONNET)	0/25
ERN de enfermedades renales raras (ERKNet)	1/37
ERN de anomalías hereditarias y congénitas raras (ERNICA)	0/20
ERN de malformaciones congénitas raras y discapacidades intelectuales raras (ITHACA)	0/36

ERN de enfermedades hepáticas raras (RARE-LIVER)	2/28
ERN de trasplante infantil (TRANSCHILD)	1/17
ERN de enfermedades cardíacas poco comunes y raras (GUARD-HEART)	3/24
ERN de enfermedades respiratorias raras (ERN LUNG)	3/58
ERN de enfermedades vasculares multisistémicas raras (VASCERN)	0/31
ERN de enfermedades urogenitales raras y complejas (ERN eUROGEN)	0/29

https://ec.europa.eu/health/ern/networks_es

- **Cataluña** participa en 16 ERN con 9 hospitales (26 Unidades). Cataluña es la única Comunidad Autónoma que presenta a varios Hospitales en una misma Red Europea
- **Madrid** participa en 6 ERNs con 3 Hospitales (6 Unidades)
- **País Vasco** participa en 2 ERNs con 1 Hospital (2 Unidades)
- **Andalucía** participa en 3 ERNs con 1 Hospital (3 Unidades)
- La **Comunidad Valenciana** participa en 3 ENRs con 1 Hospital (3 Unidades)
- **Galicia** participa en una ERN con 1 Hospital (1 Unidad)
- **Murcia** participa en una ERN con 1 Hospital (1 Unidad)

Nº Unidades clínicas con CSUR que participan en alguna Red Europea de Referencia, por CC.AA



ePAGs. European Patient Advocacy Groups

A principios de 2016 EURORDIS desarrolló un Grupo europeo de apoyo a los pacientes (ePAG) para cada una de las agrupaciones de enfermedades de las ERN. Los ePAGs reúnen a los representantes de pacientes elegidos y organizaciones afiliadas para garantizar que la voz de los pacientes sea escuchada durante el proceso de desarrollo de las ERN.

Mediante los ePAG, los representantes de pacientes han sido involucrados directamente en el desarrollo de la implantación de las ERN, lo que ha sido todo un gran logro y un hito en el incremento del papel de los y las pacientes tal y como evoluciona en Europa.

En 2018, EURORDIS dirige un programa de creación de capacidades para más de 200 representantes de ePAG centrándose en tres niveles:

1. representantes ePAG que expresan la opinión de los miembros ePAG a su respectiva junta de la ERN;
2. representantes ePAG que participan en los grupos temáticos ERN ; y
3. todos los más de 200 representantes ePAG que participan en las 24 ERN.

El papel de los ePAGS

<https://www.eurordis.org/es/content/grupos-europeos-de-defensa-de-pacientes-epags>

Los ePAGs y sus representantes:

- Colaboran con la Directiva de la ERN dando la perspectiva de los pacientes sobre todos los aspectos relevantes de la estrategia de las ERN, la política y los procesos organizativos.
- Promueven y adoptan un enfoque centrado en el paciente en la prestación de la atención médica, mejora del servicio y desarrollo y toma de decisiones estratégicos.
- Abogan por la atención centrada en el paciente y respetuosa con los derechos y elección de los pacientes.
- Proporcionan la perspectiva del paciente en la aplicación de las reglas de los datos personales, el cumplimiento del consentimiento informado y manejo de las quejas.
- Garantizan que se apliquen los procesos que abordan todos los temas éticos y las preocupaciones de los pacientes, equilibrando las necesidades de los pacientes y las clínicas de forma apropiada.
- Recomiendan transparencia en la calidad de la atención, normas de seguridad, resultados clínicos y opciones de tratamiento.
- Asesoran sobre la planificación general, evaluación y valoración de las actividades e iniciativas de las ERN.
- Supervisan el rendimiento de las ERN revisando los indicadores de calidad, tales como los resultados clínicos de diagnóstico y tratamiento.
- Desarrollan un marco de respuesta y evaluación de los ePAG en todas las ERN para proporcionar información proveniente de la experiencia de los pacientes respecto de las actividades de las ERN y los proveedores sanitarios.

- Supervisan y evalúan la adopción de las observaciones de los pacientes por la ERN basada en estudios de experiencias de los pacientes dando prioridad a los objetivos, el plan de trabajo y la mejora del servicio en la red con una periodicidad anual.
- Contribuyen al desarrollo y divulgación de la información, política, vías de atención y directrices.
- Contribuyen a la investigación, p. ej. definiendo áreas de investigación importantes para los pacientes y sus familias y divulgando la información relacionada con la investigación.
- Identifican centros especializados para unirse a las ERN como miembros de pleno derecho o socios afiliados.
- Proporcionan una perspectiva del paciente basada en la evidencia sobre las necesidades de las personas que viven con una enfermedad rara y garantizan que todas las enfermedades raras se consideren y queden incluidas en los debates y actividades de las ERN.
- Redactan informes anuales de evaluación de ERN.

En conjunto, los ePAGs representan la perspectiva e intereses de las organizaciones de pacientes con enfermedades raras asociadas con ERN.

El 30 de enero de 2019, tuvieron lugar, impulsadas por FEDER, las primeras jornadas ePAG en España “*Redes Europeas de Referencia: Un desafío integral*”, con la participación de los distintos agentes implicados en la materia.