

INDICADORES PARA REALIZAR LA EVALUACIÓN DEL PIERCYL

Con el objetivo de facilitar el seguimiento del grado de implantación del PIERCyL se contempla un proceso de evaluación anual que está apoyado en la definición y medición de un conjunto de indicadores asociados a cada una de las acciones.

Inicialmente, se han establecido los indicadores correspondientes a las acciones a implementar durante el primer año. En cada revisión anual, se valorará la conveniencia de añadir nuevos indicadores o sustituir alguno de los ya existentes y se definirán los indicadores correspondientes a las acciones a implementar en el año siguiente.

El cuadro de mando de indicadores se consolidará y permanecerá activo, al menos durante los 5 años de vigencia del PIERCyL, de tal forma que se pueda establecer un evolutivo anual que permita determinar el impacto a lo largo del tiempo y establecer comparaciones de resultados.

Los resultados de la medición de estos indicadores servirán de soporte a los órganos de gobierno del Plan (Comité de Dirección, Coordinador y Responsables de los grupos sectoriales) para la valoración del estado de situación y seguimiento del despliegue, así como a otros grupos de interés.

Indicadores correspondientes al seguimiento de las acciones a implementar durante el primer año del despliegue del PIERCyL

Líneas estratégicas/proyectos/acciones	Indicadores
Línea estratégica 1. Información	
1.1. Favorecer el desarrollo de la actividad del RERCyL	
1.1.1 Favorecer el proceso de captación e identificación de casos de ER	Nº de casos de ER confirmados, que no han requerido una validación adicional
1.1.1.c) Introducir en Jimena un identificador de ER	Nº de pacientes con el identificador de ER marcado en su Historia Clínica
1.1.1.d) Introducir en Jimena una marca para los casos de sospecha diagnóstica de ER o de ER no diagnosticada	Nº de pacientes con sospecha de ER marcada en su Historia Clínica
1.1.1.g) Concienciar y formar a los y las profesionales sobre cómo registrar el diagnóstico de una ER en la Historia Clínica	Nº de profesionales que han recibido formación en el registro de la ER en el Historia Clínica
1.1.2. Dar continuidad al personal de soporte al Registro de Enfermedades Raras de Castilla y León (RERCyL)	Porcentaje de variación del personal de soporte al RERCyL
1.1.3. Favorecer el intercambio de información con los Registros de ER de otras CCAA limítrofes con Castilla y León	Nº de Registros autonómicos con las que se establece un acuerdo de colaboración para el intercambio de información
1.2. Impulsar la mejora de los sistemas de información en el ámbito de las ER	
1.2.2. Promover la incorporación progresiva de la tecnología en el modelo de relación con pacientes	Nº de tecnologías incorporadas en el modelo de relación con pacientes
1.2.2.c) Promover el control integrado de los dispositivos POCT	Nº de dispositivos POCT integrados en el SIL
1.2.3. Avanzar en la gestión de la información y en la interoperabilidad de los sistemas en el ámbito de las ER	Nº de avances alcanzados en lo relativo a la interoperabilidad de los sistemas de información en ER
1.2.3.b) Garantizar el adecuado dimensionamiento de los sistemas de almacenamiento de la información genómica de los pacientes	Nº de pacientes con su información genómica almacenada
1.2.3.d) Facilitar la seguridad de la información, garantizando la protección de datos genómicos y la ciberseguridad	Nº de medidas de seguridad adoptadas
1.2.3.e) Favorecer la utilización secundaria y la explotación de los datos clínicos y ómicos de las ER	Nº de accesos a los datos clínicos y ómicos de las ER

2 Indicadores para realizar la evaluación del PIERCYL

Líneas estratégicas/proyectos/acciones	Indicadores
1.3. Diseñar una herramienta interactiva de apoyo a los y las profesionales sanitarios y mejorar el acceso de los y las profesionales a la información	
1.3.1. Desarrollar un sistema multiplataforma que contemple la creación de una APP interactiva sobre ER	Disponibilidad de una APP interactiva sobre ER
1.3.1.a) Definir algoritmos de derivación atendiendo a los signos y síntomas de los y las pacientes	Nº de algoritmos desarrollados en relación con los signos y síntomas
1.3.1.c) Mapa de recursos y circuitos de atención en ER	Definición del mapa de recursos y circuitos de atención en ER
1.3.2. Acercar la información sobre ER a los y las profesionales	Nº de acciones de información destinadas a los y las profesionales
1.3.2.a) Asegurar el conocimiento por parte de los y las profesionales de la Red CSUR y ERN	Nº de acciones de difusión a los y las profesionales sobre la Red CSUR y ERN
1.3.2.b) Asegurar el conocimiento por parte de los y las profesionales de la canalización de la 2ª opinión médica	Nº de profesionales a los que se les ha ofrecido información sobre la 2ª opinión médica
1.3.2.c) Asegurar el conocimiento por parte de los y las profesionales de los recursos existentes en ER	Nº de profesionales a los que se les ha ofrecido información sobre los recursos existentes en ER
1.3.2.d) Favorecer el acceso a los y las profesionales sanitarios a recursos de apoyo al diagnóstico y mejora de la información a pacientes y familiares	Nº de recursos de apoyo difundidos entre los y las profesionales
1.3.2.e) Promover el desarrollo de conferencias y jornadas para difundir la evidencia científica	Nº de conferencias y jornadas realizadas
1.3.2.f) Jornadas para difundir información sobre los cuidados y atención de personas con ER-SD (interinstitucional)	Nº de jornadas de carácter interinstitucional realizadas
Línea estratégica 2. Prevención y detección precoz	
2.2. Potenciar el diagnóstico y el asesoramiento genético y otras pruebas complementarias	
2.2.1. Reforzar la estructura en Red de apoyo a los estudios genéticos en los pacientes pediátricos	Nº global de acciones de apoyo
2.2.1.a) Reforzar los RRHH en Pediatría dedicados al asesoramiento genético.	Nº de actuaciones de refuerzo en profesionales de Pediatría para la dedicación del asesoramiento genético
2.2.1.b) Circuitos y acceso a las consultas específicas de asesoramiento genético	Nº de circuitos de derivación/acceso a las consultas de asesoramiento genético definidos
2.2.2. Favorecer la existencia de una estructura en red de apoyo a los estudios genéticos en adultos	Nº de estudios genéticos realizados a pacientes adultos
2.2.2.a) Establecer los NAR y los EMR, reforzando los recursos de estas unidades	Nº de NAR y EMR constituidos
2.2.2.b) Incluir en el proceso diagnóstico la consulta de asesoramiento genético	Nº de consultas de asesoramiento genético
2.2.2.c) Favorecer el acceso a pruebas diagnósticas	Nº de estudios de genética realizados
2.2.2.d) Protocolos de derivación a los NAR y EMR	Existencia de protocolos de derivación a los NAR y EMR
2.2.2.e) Favorecer la relación entre las diferentes unidades de asesoramiento genético	Nº de interconsultas realizadas entre unidades de asesoramiento genético
2.2.2.f) Formar y/o disponer de profesionales para el asesoramiento genético	Nº de profesionales con formación en asesoramiento genético
2.2.2.g) Garantizar el acceso a toda la información de las pruebas diagnósticas externalizadas	Porcentaje de pacientes que se realizan una prueba diagnóstica externalizada con información clínica disponible

3 Indicadores para realizar la evaluación del PIERCYL

Líneas estratégicas/proyectos/acciones	Indicadores
Línea estratégica 3. Atención Sanitaria	
3.1. Potenciar el modelo autonómico de la atención a las ER-SD en pediatría	
3.1.1. Potenciar la Unidad de Referencia Regional de Diagnóstico Avanzado en Enfermedades Raras de Castilla y León (DiERCyL)	Nº de actuaciones de mejora realizadas en la unidad DiERCyL
3.1.1.a) Adecuar los recursos humanos (pediatras especializados, especialistas de laboratorio y personal técnico)	Nº de profesionales especializados incorporados a la unidad
3.1.1.b) Impulsar la implementación de los recursos tecnológicos para disponer de la metodología más avanzada	Nº de nuevas tecnologías incorporadas
3.1.1.c) Mayor disponibilidad y adecuación organizativa de los espacios de DiERCyL	Planos del nuevo edificio del CAUSA dedicados a DiERCyL
3.2. Avanzar en la implementación del modelo autonómico de la atención a las ER-SD en adultos	
3.2.1. Configuración de los Nodos Asistenciales de Referencia (NAR) y los Equipos Multidisciplinares de Referencia (EMR)	Nº de pacientes atendidos en los NAR y en los EMR
3.2.1.a) Determinar el número y la ubicación de los NAR en hospitales de alta complejidad	Nº de NAR designados
3.2.1.b) Establecer los y las profesionales adscritos a cada uno de los NAR y el marco de colaboración con los servicios y unidades	Nº de profesionales asignados a cada NAR
3.2.1.c) Definir el modelo de comunicación y coordinación entre los diferentes NAR, así como otras unidades de referencia, CSUR, etc.	Existencia de un protocolo de comunicación y coordinación entre unidades de referencia
3.2.1.d) Determinar las necesidades de recursos y SSII para la puesta en marcha de los NAR.	Existencia de un plan de necesidades de recursos y SSII para el funcionamiento de los NAR
3.2.1.e) Valorar las necesidades de unidades clínicas de referencia avanzada o de EMR.	Existencia de un estudio de necesidades de unidades clínicas de referencia avanzada o de EMR en Castilla y León
3.2.1.f) Promover el desarrollo de los estándares de calidad avalados por la comunidad científica en las estructuras asistenciales de referencia	Nº de unidades que incorporan o actualizan sus estándares de calidad de acuerdo con las sociedades científicas
3.2.2. Establecer el modelo de coordinación con las áreas de salud en adultos	Nº de pacientes atendidos en cada nivel organizativo
3.2.2.a) Elaborar los Procedimientos Normalizados de Trabajo (PNT) para los tres niveles organizativos de atención	Disponibilidad de un PNT para cada uno de los niveles organizativos de atención
3.2.2.b) Identificar uno o varios internistas responsables de la consulta de ER del área de salud.	Nº de áreas de salud en las que se ha designado uno o varios internistas de referencia en ER
3.2.2.c) Asignar un gestor de casos para la coordinación de las interconsultas y las pruebas complementarias que puedan requerir los y las pacientes.	Nº de consultas de ER que disponen del apoyo de un gestor de casos
3.3. Afianzar el modelo de atención a las ER-SD en las áreas de salud	
3.3.1. Establecer los protocolos de atención integral dentro del área de salud que garanticen la comunicación, la atención coordinada y continuada	Existencia de protocolos de coordinación de atención integral en cada área de salud
3.3.1.a) Elaborar los protocolos de atención a las ER de forma conjunta entre AP y Atención Hospitalaria en cada área de salud	Nº de protocolos de atención a las ER elaborados de forma conjunta entre AP y AH
3.3.1.b) Abordar la protocolización de la situación de discapacidad o dependencia que generan las ER	Nº de protocolos que tienen en consideración la situación de discapacidad o dependencia
3.3.1.c) Abordar la protocolización de la atención y reevaluación de los pacientes sin diagnóstico	Nº de protocolos que abordan la atención y reevaluación de los pacientes SD
3.3.1.d) Abordar la protocolización de la atención a la salud mental	Nº de protocolos que tienen en cuenta la atención a la salud mental
3.3.3. Favorecer la continuidad de los y las profesionales formados en ER (en el ámbito pediátrico y en adultos, ámbito clínico y de laboratorio)	Porcentaje de profesionales que integran las unidades de ER vinculados mediante un modelo de contratación estable
3.4. Favorecer la humanización y la atención centrada en la persona	
3.4.2. Garantizar los apoyos necesarios a la familia y la continuidad en la atención durante el proceso diagnóstico	Nº de personas con ER-SD y sus familias atendidas por los trabajadores sociales del ámbito sanitario

4 Indicadores para realizar la evaluación del PIERCYL

Líneas estratégicas/proyectos/acciones	Indicadores
Línea estratégica 4. Terapias	
4.1. Mejorar el acceso a los medicamentos huérfanos necesarios para el tratamiento de las ER	
4.1.1. Facilitar a las personas con ER-SD el acceso a los tratamientos	Nº de principios activos de medicamentos huérfanos utilizados en la CA
4.1.1.a) Facilitar el conocimiento de los y las profesionales de los procedimientos de derivación de pacientes a unidades de referencia para el acceso a tratamientos	Nº de acciones de difusión realizadas para dar a conocer a los y las profesionales los procedimientos de derivación de pacientes a unidades de referencia
4.1.1.b) Difundir entre los y las profesionales, herramientas de información on-line sobre medicamentos para el tratamiento de las ER	Nº de acciones de difusión realizadas
4.1.1.d) Favorecer la implantación de telefarmacia en Castilla y León	Número de áreas/ especialidades de medicamentos huérfanos sobre los que se hace teleconsulta
4.1.1.e) Implantar en Castilla y León el Plan de Abordaje de Terapias Avanzadas en el SNS	Nº de acciones desarrolladas para el cumplimiento de los objetivos definidos en el Plan para el abordaje de las terapias avanzadas en el SNS
4.1.1.f) Facilitar el acceso de determinados grupos de pacientes a productos sanitarios específicos para su enfermedad	Nº actuaciones encaminadas a favorecer el acceso a productos sanitarios
4.1.1.g) Ampliar las prestaciones y productos recogidos en la cartera complementaria de servicios.	Nuevas prestaciones incorporadas a la cartera complementaria de servicios
4.1.2. Favorecer la participación de pacientes en ensayos clínicos	Nº de pacientes de Castilla y León que participan en ensayos clínicos
4.1.2.a) Facilitar a los y las profesionales la información sobre ensayos clínicos con reclutamiento activo a nivel nacional.	Nº de acciones de comunicación a los y las profesionales sobre ensayos clínicos con reclutamiento activo a nivel nacional
4.1.2.b) Facilitar el conocimiento del procedimiento de derivación a centros de referencia para la participación en ensayos clínicos.	Nº de acciones de difusión del procedimiento de derivación a centros de referencia para la participación en ensayos clínicos.
4.1.2.c) Impulsar el desarrollo de ensayos clínicos en el ámbito de las ER.	Nº de acciones desplegadas para favorecer el desarrollo de los ensayos clínicos en ER
4.2. Favorecer la prescripción y uso adecuado de medicamentos	
4.2.1. Promover la evaluación y el uso seguro y adecuado de los medicamentos	Nº de medicamentos huérfanos para el tratamiento de ER evaluados
4.2.1.a) Promover iniciativas relacionadas con la evaluación de resultados en salud de los medicamentos huérfanos.	Nº de iniciativas promovidas
4.2.1.b) Impulsar la farmacogenómica para favorecer el desarrollo de nuevos tratamientos.	Nº de pacientes a los que se les ha realizado un estudio farmacogenómico
4.2.1.c) Favorecer el acceso o la disponibilidad de guías clínicas de indicación de tratamientos.	Nº de guías clínicas puestas a disposición de los y las profesionales
4.2.2. Mejorar la administración de los tratamientos en Hospitales de Día	Nº de hospitales de día que han mejorado la administración de los tratamientos de ER
4.2.2.a) Fomentar la formación en ER de los y las profesionales de enfermería que trabajan en los hospitales de día pediátricos.	Porcentaje de profesionales de enfermería que trabajan en los hospitales de día pediátricos que han recibido formación en ER
4.2.2.b) Favorecer la adecuación de los hospitales de día para la administración de los tratamientos farmacológicos en ER.	Nº de acciones de mejora realizadas en los hospitales de día
Línea estratégica 5. Atención sociosanitaria, educativa y laboral	
5.1. Reforzar la coordinación interinstitucional para mejorar la atención a las personas con ER-SD	
5.1.2. Favorecer la comunicación y el intercambio de información	Nº de casos compartidos a través de la plataforma de Atención Sociosanitaria
5.1.2.a) Mejorar los procesos de comunicación, estableciendo canales de comunicación estandarizados, accesibles y próximos entre los diferentes organismos implicados en la atención a las personas con ER-SD.	Nº de acciones de mejora implementadas en relación con los procesos de comunicación
5.1.2.b) Dar continuidad al trabajo realizado en el marco del Proyecto de Atención Sociosanitaria de la Junta de Castilla y León (ARGOSS).	Disponibilidad de una plataforma de Atención Sociosanitaria
5.3. Favorecer la integración de las personas con ER-SD en los centros educativos (infancia/jóvenes)	
5.3.1. Diseñar un Plan de acogida y de atención en el centro educativo, que puede formar parte del Plan de Atención a la Diversidad	Porcentaje de centros educativos con alumnado con ER-SD que elaboran un plan de acogida
5.5. Favorecer un marco de colaboración con las asociaciones de pacientes	
5.5.2. Promover la participación de las asociaciones de pacientes con ER-SD en los Consejos de Salud de Área	Nº de reuniones de los Consejos de Salud de Área en los que participan las asociaciones de pacientes de ER-SD

5 Indicadores para realizar la evaluación del PIERCYL

Líneas estratégicas/proyectos/acciones	Indicadores
Línea estratégica 7. Formación	
7.1. Favorecer la formación continua en ER en el ámbito sanitario	
7.1.1. Desarrollar un programa específico de formación en ER	Nº de acciones formativas en ER incluidas en el Plan de Formación Continua de SACyL
7.1.1.a) Ofrecer formación específica en el abordaje integral de las ER (Plan de Formación Continua de SACyL)	Nº de acciones formativas orientadas al abordaje integral de las ER
7.1.1.b) Actualizar las competencias en genética básica (Plan de Formación Continua de SACyL)	Diseño de una o varias acciones formativas orientadas a la actualización de las competencias en genética básica
7.1.1.c) Identificar signos y síntomas de alerta de sospecha de ER, especialmente en el ámbito pediátrico (Plan de Formación Continua de SACyL)	Diseño de una o varias acciones formativas para identificar signos y síntomas de alerta de sospecha de ER.
7.1.1.d) Dar continuidad a las acciones formativas en teratógenos (Plan de Formación Continua de SACyL)	Diseño de una o varias acciones formativas en teratógenos
7.1.1.e) Ofrecer formación en el apoyo psicológico a las personas con ER y sus familias (Plan de Formación Continua de SACyL)	Diseño de una o varias acciones formativas en lo relativo al apoyo psicológico a las personas con ER y sus familias
7.1.1.f) Ofrecer formación en tecnologías e innovación en ER (Plan de Formación Continua de SACyL)	Diseño de una o varias acciones formativas en tecnologías e innovación en ER
7.1.1.g) Ofrecer formación en metodologías de investigación (Plan de Formación Continua de SACyL)	Diseño de una o varias acciones formativas en metodologías de investigación
7.1.1.h) Ofrecer formación en competencias de humanización (Plan de Formación Continua de SACyL)	Diseño de una o varias acciones formativas en competencias de humanización
7.1.1.i) Diseñar itinerarios formativos	Diseño de itinerarios formativos específicos en ER
7.1.1.j) Dar mayor visibilidad a las acciones formativas en ER en el Portal de Formación de SACyL	Nº de acciones para dar mayor visibilidad de las acciones formativas en ER en el Portal de Formación de SACyL
7.3. Favorecer la formación de los pacientes, familiares y asociaciones	
7.3.1. Promover la formación de los pacientes y familiares	Nº de acciones formativas orientadas a pacientes y familiares realizadas según su tipología
7.3.1.a) Favorecer la formación a los pacientes y familiares en el momento del diagnóstico	Nº de personas con ER y familiares que reciben formación en el momento del diagnóstico
7.3.1.b) Desarrollar programas de formación de paciente activo	Nº de programas de formación de paciente activo en ER
7.3.1.c) Elaborar programas de formación especializados para los cuidadores y familiares	Nº de programas de formación impartidos a cuidadores y familiares
7.3.1.d) Favorecer el desarrollo de actividades de educación sanitaria en el campo de las ER para pacientes y familiares	Nº de personas con ER-SD y familiares que participan en actividades de educación sanitaria