



**Real Decreto de la Cartera de Servicios del
Sistema Nacional de Salud**

SUGERENCIAS y PROPUESTAS

De la FEDERACIÓN ASEM

una unión de pacientes

[ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES - ENM]

La denominación “Enfermedades Neuromusculares “ integra un amplio número de afecciones: distrofias, miopatías, miotonías, amiotrofias, neuropatías hereditarias, miastenia, parálisis periódicas, hipertermia maligna, etc..

www.asem-esp.org

OCTUBRE 2005



Preámbulo

El descubrimiento de los genes responsables de las ENM hace que su clasificación evolucione y que las ENM necesiten un apartado que las englobe conjuntamente.

El término “ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES” designa alteraciones de la unidad motora primarias o secundarias, aisladas o asociadas. La mayoría de las patologías primarias de la unidad motora son de origen genético. Algunas son de origen autoinmune.

Todas estas patologías tienen muchas características en común:

- a. De baja prevalencia: consideración de cada una de ellas como enfermedad rara
- b. Degenerativas: pérdidas progresiva de fuerza muscular
- c. La mayoría de ellas sin tratamiento
- d. Genéticas: actualmente con investigación genética importante y con posibles ensayos terapéuticos.



CLASIFICACION de las ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

- DISTROFIAS MUSCULARES
- MIOPATIAS DISTALES
- MIOPATIAS CONGENITAS
- DISTROFIA MIOTÓNICA DE STEINERT
- MIOTONIAS CONGENITAS
- PARALISIS PERIODICAS FAMILIARES
- ENFERMEDADES MUSCULARES INFLAMATORIAS
- MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVA
- MIOPATIAS METABOLICAS
- ENFERMEDADES DE LA UNION NEUROMUSCULAR
- AMIOTROFIAS ESPINALES
- NEUROPATIAS HEREDITARIAS (Charcot-Marie-Tooth)



APORTACIONES DE ASEM AL REAL DECRETO DE LA CARTERA DE SERVICIOS DEL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

Nota importante

Hemos seguido el Índice del Real Decreto de la Cartera de Servicios del Sistema Nacional de Salud.

Los puntos objeto de aportaciones o propuestas de **ASEM** presentadas a lo largo del presente documento están en letra ***cursiva, azul y de mayor tamaño*** para facilitar su lectura tanto en impresión en Color como en Blanco y negro.

Í N D I C E del REAL DECRETO DE LA CARTERA DE SERVICIOS DEL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

Artículo 1. Objeto de la norma

Artículo 2. Cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud

Artículo 3. Características de la Cartera de Servicios

Artículo 4. Personal y Centros autorizados

Artículo 5. Criterios y requisitos

Artículo 6. Contenido de la Cartera de Servicios

Artículo 7. Actualización de la Cartera de Servicios

Artículo 8. Procedimiento de actualización de la Cartera de Servicios

Artículo 9. Comisión de Prestaciones, Aseguramiento y Financiación

Artículo 10. Servicios de información a los usuarios del Sistema Nacional de Salud

Artículo 11. Cartera de servicios de las Comunidades Autónomas

ANEXO I. CARTERA DE SERVICIOS DE SALUD PÚBLICA

A.1. Información y vigilancia epidemiológica

A.2. Protección de la salud

B.1. La promoción de la salud y la prevención de las enfermedades y de las deficiencias

B.2. Protección y promoción de la sanidad ambiental

B.3. Promoción de la seguridad alimentaria

B.4. La vigilancia y control de los posibles riesgos para la salud derivados de la importancia, exportación o tránsito de mercancías y del tráfico internacional de viajeros, por parte de la Administración sanitaria competente

B.5. La promoción y protección de la salud laboral



ANEXO II. CARTERA DE SERVICIOS DE ATENCIÓN PRIMARIA

- 1. Atención sanitaria a demanda, programada y urgente tanto en la consulta como en el domicilio del enfermo**
- 2. Indicación o prescripción y realización, en su caso, de procedimientos diagnósticos y terapéuticos**
- 3. Actividades en materia de prevención, promoción de la salud, atención familiar y atención comunitaria**
4. Actividades de información y vigilancia en la protección de la salud
- 5. Rehabilitación básica**
- 6. Atenciones y servicios específicos relativos a la mujer, la infancia, la adolescencia, los adultos, la tercera edad, los grupos de riesgo y los enfermos crónicos**
7. Atención paliativa a enfermos terminales
8. Atención a la salud mental en coordinación con los servicios de atención especializada
9. Atención a la salud bucodental

ANEXO III. CARTERA DE SERVICIOS DE ATENCIÓN ESPECIALIZADA

1. Asistencia especializada en consultas
- 2. Asistencia especializada en hospital de día, médico y quirúrgico**
3. Hospitalización en régimen de internamiento
- 4. Apoyo a la atención primaria en el alta hospitalaria precoz y, en su caso, Hospitalización a Domicilio**
- 5. Indicación o prescripción, y la realización, en su caso, de procedimientos diagnósticos y terapéuticos**
6. Atención paliativa a enfermos terminales
7. La atención a la salud mental
- 8. Rehabilitación en pacientes con déficit funcional recuperable**

ANEXO IV. CARTERA DE SERVICIOS DE PRESTACIÓN DE ATENCIÓN DE URGENCIA

- 1. Acceso a la atención de urgencia**
2. Contenido

ANEXO V. CARTERA DE SERVICIOS DE PRESTACIÓN FARMACÉUTICA

1. Contenido
2. Indicación, prescripción y dispensación
- 3. Participación económica de los usuarios**



ANEXO VI. CARTERA DE SERVICIOS DE PRESTACIÓN ORTOPROTÉSICA

1. Contenido
- 2. Conceptos**
3. Acceso a la prestación ortoprotésica
4. Procedimiento de obtención
- 5. Requisitos generales**
6. Implantes quirúrgicos
7. Prótesis externas
- 8. Sillas de ruedas**
9. Órtesis
- 10. Ortoprótisis especiales**

ANEXO VII. CARTERA DE SERVICIOS DE PRSTACIÓN CON PRODUCTOS DIETÉTICOS

1. Prestación con productos dietéticos
2. Conceptos
3. Responsable de la indicación
4. Procedimiento de obtención
5. Requisitos para el acceso a la prestación
6. Situaciones clínicas del paciente que justifican la necesidad de la indicación
7. Trastornos metabólicos congénitos susceptibles de tratamientos dietoterápicos
- 8. Patologías subsidiarias de nutrición enteral domiciliaria**

ANEXO VIII. CARTERA DE SERVICIOS DE PRESTACIÓN DE TRANSPORTE SANITARIO

1. Acceso a la atención de urgencia
2. Contenido
3. Requisitos generales
4. Traslado de pacientes entre Comunidades Autónomas



INTRODUCCIÓN

ASEM es una Federación de Asociaciones cuya finalidad prioritaria es la de conseguir una mejor calidad de Vida para los afectados por Enfermedades Neuromusculares. Para ello resulta imprescindible que dispongan de un diagnóstico y de métodos terapéuticos adecuados. Por la complejidad de estas enfermedades se necesita que se incluyan las necesidades específicas que requieren estas patologías para la prevención y el tratamiento.

Aunque existen, con la investigación, fundadas esperanzas de alcanzar un tratamiento eficaz, para la gran mayoría de estas enfermedades, por el momento no existe. Y necesitamos de la mejor asistencia sanitaria para poder integrarnos en la sociedad digna y plenamente.

La denominación “Enfermedades Neuromusculares “ integra un amplio número de afecciones: distrofias, miopatías, amiotrofias, neuropatías, miastenia, hipertermia maligna, etc..

Los especialistas destacan hasta 150 formas de expresión diferentes, fundamentalmente de origen genético, aunque también existen algunas de origen autoinmune. Se trata de enfermedades generalmente progresivas, de gravedad muy diversa, a menudo extremadamente invalidantes e incluso que provocan la muerte.

Existen diferentes momentos para la aparición de la deficiencia: bebés, niños, jóvenes u adultos ya que puede aparecer en cualquier edad.



Son enfermedades Genéticas que generan unidades familiares donde pueden estar afectados uno, dos o más miembros de la unidad familiar.

A pesar de su variabilidad, el efecto común de todas ellas es la pérdida de capacidad funcional muscular.

Si bien el número total de enfermos es importante, (por cifras de prevalencia, son unas 40.000 personas)

La gran diversidad de las expresiones hace que las enfermedades neuromusculares se incluyan en el ámbito de las enfermedades raras. Esta situación ha tenido una serie de consecuencias negativas para los enfermos, (retraso en los diagnósticos, problemas de adaptación, etc.).

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES: Por todo lo expuesto anteriormente, desde la Federación ASEM, consideramos que las enfermedades neuromusculares necesitan un apartado que las englobe bajo el término de ENM, porque entre otras cosas, el descubrimiento de los genes responsables de las mismas hacen que su clasificación evolucione y es necesario agruparlas.

Desde ASEM agradecemos por lo tanto la posibilidad que nos ofrecen para hacer las sugerencias, aportaciones y propuestas a este borrador de la Cartera de Servicios del Sistema Nacional de Salud y esperamos con nuestra colaboración mejorar la calidad de la asistencia y de las prestaciones sanitarias públicas.

Creemos que la participación y la presencia activa de las asociaciones de afectados y sus familias es importante para mejorar esta cartera de servicios.



PROPUESTAS DE ASEM
[ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES]

en relación al

**PROYECTO DE REAL DECRETO POR EL QUE SE ESTABLECE LA
CARTERA DE SERVICIOS DEL SISTEMA NACIONAL DE SALUD Y EL
PROCEDIMIENTO PARA SU ACTUALIZACIÓN**

Artículo 1. Objeto de la norma (pág. 2)

1. ... de productos dietéticos, de transporte sanitario, prestación ortoprotésica y *rehabilitación y programas de fisioterapia, preferentemente en colegios (gimnasia), en casa o en Servicios de Rehabilitación para niños, jóvenes o adultos que trabajan. Es el único tratamiento paliativo que potencia y/o mantiene la fuerza, evita deformaciones, preserva un cuerpo armonioso, en espera de fármacos o terapias que nos curen.*

Artículo 2. Cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud (pág. 2)

3. ... servicio donde le pueda ser facilitado.

Siendo genéricas las Enfermedades Neuromusculares, como prevención y descendencia sana, tenemos que acceder a la técnica de diagnóstico preimplantacional que incluya a los centros privados como el Instituto Valenciano Infertilidad (IVI) que deberían estar concertados o proporcionar la asistencia a cargo de la Seguridad Social.

Artículo 5. Criterios y requisitos (pág. 4)

INTRODUCCIÓN

Desde ASEM y debido a que padecemos enfermedades complejas, poco conocidas, la mayoría sin tratamiento, pero con expectativas en investigación genética, a nivel prevención, tratamiento o terapia génica, es necesario que el sistema de salud, recoja con un gran criterio de flexibilidad y agilidad estas nuevas posibilidades o aportaciones de los investigadores.



Por ello proponemos al Ministerio la creación de un Consejo Asesor Multidisciplinar en Enfermedades Neuromusculares que pueda asesorar para la definición, detalle y actualización de la cartera de servicios y se tengan en cuenta los criterios y requisitos que este Comité Asesor establezca con respecto a los puntos 1,2,3,4 y 5 de este artículo.

Artículo 6. Contenido de la Cartera de Servicios (pág. 5)

El contenido de la Cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud correspondiente a las prestaciones de salud pública, atención primaria, atención especializada, atención de urgencia, ... *ASEM dice* :

En relación a ATENCIÓN PRIMARIA : ASEM sugiere que se tenga en cuenta de una parte la cronicidad y de otra la degeneración y pérdida de fuerza muscular de los afectados por Enfermedades Neuromusculares y que se coordinen los diferentes niveles asistenciales. A la atención primaria debe dotársele de herramientas para prevenir la dependencia que estas enfermedades producen :

- *agendas para atención a dependencia*
- *protocolos de controles médicos y de enfermería*
- *coordinación socio-sanitaria para utilizar servicios o ayudas sociales .*

ASEM Galicia esta trabajando por ej. en un proyecto piloto de prevención de dependencia aprobado por el Ministerio de Trabajo y asuntos Sociales en el que se desarrolla este tema.

En relación a URGENCIAS : Además necesita de una coordinación con los Servicios de Urgencia, con personal específico preparado que pueda ser llamado y consultado cuando sea preciso (ejemplo. Profesionales de las unidades de ventilación asistida)

Artículo 7. Actualización de la Cartera de Servicios (pág. 6)

Respecto al punto 3. *Desde ASEM sugerimos un replanteamiento de la atención sanitaria en las consultas especializadas. Las Enfermedades Neuromusculares por complejas y poco conocidas, requieren un abordaje integral y por su aspecto degenerativo, unos controles continuos.*



Las agendas que se utilizan en la mayoría de las consultas especializadas no han variado prácticamente desde la incorporación de las especialidades al sistema sanitario. Hay nuevas especialidades y éstas incorporan el mismo sistema de consultas (3 nuevos, 7 revisiones, etc..). Puede que algunos hospitales tengan un día de consulta para Enfermedades Neuromusculares, pero es una agenda de igualmente lineal; no han recogido el carácter interdisciplinar que éstas enfermedades complejas requieren. No sabemos las causas por las que no se ha actualizado la forma de llevar las consultas especializadas.

Sí sabemos que las consultas multidisciplinares son una vía para formar, incentivar y coordinar al equipo que interviene en todo el proceso. Existen estudios que demuestran que el cambio del sistema de atención del modelo tradicional por un modelo de consultas multidisciplinares constatan un aumento de la calidad asistencial y un importante ahorro.

Para los afectados, el objetivo es reducir el itinerario del paciente de Enfermedades Neuromusculares por el Sistema de Salud y como consecuencia acelerar el diagnóstico, prevenir rápidamente con el consejo genético y empezar las terapias lo más pronto posible

Ejemplo.

Experiencia francesa de Consulta Multidisciplinar para Enfermedades Neuromusculares por VERONIQUE BOMBART-Miembro de la Asociación francesa contra las miopatías (AFM). Jornadas Técnicas Capacidade 2001 de ASEM GALICIA.

En Reims (Francia)

La consulta para niños se abre en 1989, gracias al doctor Pascal SABOURAUD. Se atiende de modo periódico a 50 niños, de dos a tres veces por año; en 12 años han pasado unos 100 niños (Miopatías de Duchenne, Becker, Steinert, Amiotrofias espinales infantiles, etc.).



La consulta de adultos se abre en 1997. Se atiende, aproximadamente, a 100 pacientes al menos una vez y 73 son seguidos de modo regular: el 27% con Becker, el 18% con Steinert, el 14% con distrofia muscular facioescapulohumeral, el 10% con Miopatía de las cinturas, el 8% con Duchenne, el 7% con Amiotrofias espinal infantil y el 16% con otras. Vemos un promedio de cinco pacientes cada mes.

En uno o dos días, los ve el cardiólogo, el neumólogo, el neurólogo, el genetista, el médico rehabilitador, el nutricionista, el asistente social, el psicólogo y, si es necesario, el oftalmólogo o el otorrino.

Los resultados de los exámenes, conclusiones y prescripciones se reúnen en una síntesis que se envía al médico correspondiente y al paciente, si lo desea.

- Desde el punto de vista cardíaco, gracias a las ecografías, al ECG de alta definición y al holter, se puede prevenir la insuficiencia cardíaca izquierda o los trastornos del ritmo.

- Desde el punto de vista pulmonar: las exploraciones funcionales respiratorias y de gases de la sangre permiten prevenir la descompensación ventilatoria por insuficiencia pulmonar. Si fuese necesario, se aplica la rehabilitación ventilatoria permanente con un aparato de hiperventilación. La vacunación antigripal y antineumocócica debe hacerse sistemáticamente. Se aplica la ventilación nocturna desde el momento en que se hace necesaria. Intentamos preparar por adelantado al paciente y a su familia para la traqueotomía cuando esté indicada.

- El otorrinolaringólogo, previo control de la ausencia de trastornos de deglución, practica la traqueotomía.

- Tratamos de limitar la sobrecarga ponderal o la desnutrición mediante una alimentación adaptada y equilibrada. No nos contentamos con vigilar el peso sino también la relación masa grasa/masa muscular.



En caso de desnutrición o de problemas de aspiración, sobre todo antes de la intervención quirúrgica, no dudamos en llevar a cabo una gastrectomía, frecuentemente de carácter transitorio.

- *El oftalmólogo controla la evolución de las cataratas en la enfermedad de Steiner o propone una intervención en los párpados, si es necesario, en la distrofia muscular facioescapulohumeral.*

- *El asistente social y el psicólogo se encargan de evaluar el sufrimiento social o psicológico y de prestar ayuda o apoyo.*

- *El neurólogo orienta el diagnóstico, hace el EMG y la biopsia muscular. Trata los problemas de dolor, depresión, etc.*

- *El genetista confirma, si es posible, el diagnóstico por el estudio biológico molecular y da el consejo genético a la familia (¿Cuál es el riesgo que tiene de estar afectado otro sujeto de la familia? ¿Es posible un diagnóstico prenatal para un futuro niño?, etc.).*

- *Por último el rehabilitador se encarga del tratamiento ortopédico, de buscar la compensación y de la inserción en la vida cotidiana.*

Como pueden ver estas consultas son complejas, para atenderlas se necesitan a personas disponibles y con buena voluntad, lo que requiere tiempo. La organización y la compenetración son obligadas. Sin embargo, todos los que se han implicado en estas consultas con los enfermos se han enriquecido tanto en el plano profesional como en el personal

Este modelo entraría en el punto 3 apartado d) : Modificar de modo significativo las formas o sistemas organizativos de atención a los pacientes.



5. Para llevar a cabo la actualización se deberán utilizar...criterio de expertos, *recalcamos la importancia del consejo asesor en Enfermedades Neuromusculares que por el conocimiento que tienen de estas patologías (150 diagnósticos distintos) podrán asesorar en los puntos 4,5,6 y 7 de este artículo.*

Artículo 9. Comisión de Prestaciones, Aseguramiento y Financiación
(pág.8)

2. La Comisión de Prestaciones, Aseguramiento y Financiación asumirá las siguientes tareas :

Respecto a este apartado queremos recordar aquí lo que ya hemos expuesto en el Artículo 1.1, Artículo 2.3, Artículo 5, Artículo 6 y Artículo 7.3.



ANEXO I. CARTERA DE SERVICIOS DE SALUD PÚBLICA (pág.12)

En el Apartado a) sobre valoración del estado de la salud de la población mediante el análisis de la información obtenida, *los afectados por Enfermedades Neuromusculares necesitan la elaboración de un estudio epidemiológico a nivel nacional; actualmente existe sólo parcialmente en algunas CC.AA.*

En el Apartado b) sobre definición de programas para prevención de enfermedades, discapacidades, promoción de la salud.

Respecto a la PREVENCIÓN : *las Enfermedades Neuromusculares son de origen genético y causan severas discapacidades. Es necesario por tanto, informar y formar en los hospitales sobre diagnóstico prenatal y diagnóstico preimplantacional, además de, en los hospitales de referencia, tener un consejero genético que indique, que asesore a las familias para prevenir la transmisión en hijos o familiares.*

Respecto a PROMOCIÓN DE LA SALUD : *desde ASEM proponemos que la Atención Temprana en nuestros niños y niñas sea hasta los 14 años: es en la época de la pubertad, y debido a la progresión que estas enfermedades tienen, cuando más control hay que tener con respecto al desarrollo óseo-muscular-articular.*

Respecto a PROGRAMAS ASISTENCIALES TRANSVERSALES : *desde ASEM creemos necesario formar a los profesionales, tanto sanitarios como no sanitarios, en discapacidad. Los profesionales sanitarios para evitar la dependencia, los profesionales no sanitarios para aumentar la independencia y la vida autónoma*

¿Qué es la discapacidad? ¿Cómo se aborda? ¿Cuáles son las capacidades de la persona?.

Nota: Propuestas que ASEM hizo en el punto 11 del Capítulo XII [Consideraciones entorno a la protección de las personas en situación de dependencia] del Libro Blanco de la Ley de Dependencia

11. NECESIDADES DE FORMACIÓN DE LOS PROFESIONALES DE ATENCIÓN A LAS PERSONAS CON DEPENDENCIA. CAP. XII PÁG. 79

Sólo la clasificación de discapacidad como física, psíquica y sensorial ya no es válida hoy para estudiar, ofrecer e implantar los servicios que las personas con discapacidad necesitan.



Cada individuo presenta unas capacidades y discapacidades únicas y diferentes que deben tenerse en cuenta a la hora de ofertar soluciones.

ASEM representa, a causa de la diversidad de las enfermedades neuromusculares, un amplio abanico de la variedad de la discapacidad.

Existen diferentes momentos para la aparición de la deficiencia: bebés, niños, jóvenes u adultos ya que puede aparecer en cualquier edad.

La aparición es insidiosa y degenerativa con pérdida progresiva de fuerza muscular: pasamos de andar a no subir escaleras, a caernos, a silla de rueda, a ser dependiente.

Tenemos enfermedades Genéticas que generan unidades familiares donde pueden estar afectados uno, dos o más miembros de la unidad familiar.

Necesitamos adaptaciones constantes y diferentes ayudas técnicas. Solo citando algunos de los problemas, vemos que no es fácil tomar medidas para resolverlos. Que el proceso requiere casi un análisis individualizado, pormenorizado y multidisciplinar para encontrar una solución idónea.

De ahí que como el estudio de las soluciones son para las personas y que cada discapacitado vive una experiencia muy personal y distinta a otros, el estudio de estas soluciones deben ser realizadas por equipos de profesionales no solo directamente relacionados con la discapacidad sino de ámbitos diferentes.

La formación de los profesionales respecto al estudio de la discapacidad esta entre las múltiples causas que han generado la situación actual de falta de respuesta y/o de dificultad para encontrarla.

Es necesario por supuesto la formación de las personas directamente relacionadas con la discapacidad: familia, cuidadores y profesionales especializados.



EDUCACIÓN

Como dice Don Miguel Ángel Verdugo - Catedrático de la Universidad de Salamanca en Diario Médico 27/01/05

« Los estudiantes de medicina pasan por la facultad y salen de ella sin haber tocado ninguna asignatura ni temas que traten de la discapacidad.

Un médico se le puede licenciar sin conocer qué es, como se clasifica, como se entiende en la actualidad, qué tipo de acercamiento debe hacer, la importancia de las asociaciones de afectados, etc...

Hay una carencia de formación muy grande, porque ni siquiera esta contemplada como asignatura de libre evaluación en muchas universidades. »

Para evitar este tipo de situaciones en cualquier ámbito profesional, PROPONEMOS:

Creación de un acuerdo marco interministerial entre el Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales con el Ministerio de Educación para la elaboración de asignaturas sobre discapacidad :

- de una parte. para aquellas carreras directamente relacionadas como la Medicina, Enfermería, etc,
- pero también con todas las carreras profesionales que tengan relación con la creación de Servicios o Productos que impliquen en mayor o menor grado el diseño para todos y la accesibilidad universal tales como Arquitectura, Ingenierías, Informática, etc.,
- así cómo en Formación Profesional para ciclos cómo Electricista, Fontanería, etc. (adaptación del hogar), Técnicos en nutrición (fundamental en el caso del discapacitado), y un sin fin de profesiones que merece un estudio exhaustivo de las aplicaciones

Todo ello de manera que los discapacitados, entre los que los afectados por enfermedades neuromusculares son particulares receptores, no tropecemos siempre con la misma piedra es decir, la falta de formación específica que nos obliga a educar desde la dolorosa experiencia personal o desde los esfuerzos del movimiento asociativo.



Existe un precedente de acuerdo como indicamos a continuación :

« *Acuerdo Marco Interministerial* (Ministerio de Asuntos Sociales y Ministerio de Sanidad) de diciembre de 1993, por el que se impulsa y desarrolla en el ámbito de sus respectivas competencias programas de actuación coordinada para la atención a las personas mayores y a las personas con discapacidad entre otros colectivos ; el *Acuerdo del Congreso de los Diputados para la Consolidación y Modernización del Sistema nacional de Salud*, de 1997, los informes emitidos por el *Defensor del Pueblo* y los dos *Planes de Acción para las personas con discapacidad*, 1997-2002 y 2003-2007. (Ref. Libro Blanco – Cap. IV – Pag. 88)

Cuando los profesionales estudien: ¿que es la discapacidad? ¿Cómo se clasifica? ¿Cómo se entiende que capacidades, deseos y que necesidades tienen estas personas? Cuando estudien que es la Accesibilidad Universal, el Diseño para Todos, que son las ayudas técnicas, etc. dejaremos de tropezar siempre con la misma piedra, es decir desconocimiento y dificultad para valorar y encontrar soluciones.

Apartado B.1. La promoción de la salud y la prevención de las enfermedades y de las deficiencias

Para que los apartados incluidos en este punto sean efectivo, los afectados por Enfermedades Neuromusculares proponemos :

- *la constitución de un Consejo Asesor Multidisciplinar en Enfermedades Neuromusculares.*

Todos los programas de prevención de deficiencias, consejo genético, rehabilitación, fisioterapia, ayudas técnicas y asistencia a la población con enfermedades de baja prevalencia entran dentro de la complejidad de las Enfermedades Neuromusculares y deben ser estudiadas y valoradas por el Consejo Asesor.



ANEXO II : CARTERA DE SERVICIOS DE ATENCIÓN PRIMARIA (pág. 15)

1. Atención sanitaria a demanda, programada y urgente tanto en la consulta como en el domicilio del enfermo.

Desde ASEM creemos importante añadir :

1.4 : *Consultas programadas de atención a la dependencia para infancia, adolescencia y adultos para el paciente y el cuidador. Esta programación de consulta tendría el objetivo de prevenir y demorar al máximo la situación de dependencia a la que éstos afectados llegan por la evolución de su enfermedad y de proporcionar cuidados al cuidador. El cuidador no es tratado como tal, va al médico porque le duele la espalda, se le trata la misma pero no se tiene en cuenta que esta dolencia entra dentro de la sobrecarga de cuidados y a la que no se le pone remedio proporcionándole ayuda domiciliaria, ayudas técnicas, etc.*

2. Indicación o prescripción y realización, en su caso, de procedimientos diagnósticos y terapéuticos.

Las consultas programadas de atención a la dependencia necesitan de todos los procedimientos diagnósticos del apartado 2.1.1 haciendo hincapié en que, para este tipo de consultas es necesario efectuar siempre : los Test psicoafectivos y sociales, de morbilidad y calidad de vida. Además, al ser enfermedades raras y de baja prevalencia, deberán solicitar a las consultas especializadas información y consejo sanitario sobre problemas posibles del afectado y las consecuencias que esa patología va a provocar, por tanto, en el cuidador.

3. Actividades en materia de prevención, promoción de la salud, atención familiar y atención comunitaria.

En este punto, nos parece importante recalcar que, siendo las enfermedades neuromusculares degenerativas, son también muy interesantes :

2.2 La Atención familiar , *porque además del afectado hay que incluir la atención individual del cuidador principal y del resto de la unidad familiar. Familias donde puede haber más de un afectado por lo que requieren una atención de conjunto.*



- 2.3 La Atención comunitaria : *al ser las enfermedades neuromusculares degenerativas y causantes de dependencia, necesitan un conjunto de atenciones socio-sanitarias que incluyan la coordinación con los servicios sociales de los Ayuntamientos.*

5. Rehabilitación básica

En este punto creemos necesario recalcar que los tratamientos de fisioterapia son necesarios en los enfermos neuromusculares para mantenimiento y prevención. Solicitamos que los niños o jóvenes que van al colegio, tengan la fisioterapia durante las horas de gimnasia y si necesitan más sesiones, que se realicen a domicilio. Los jóvenes o adultos que trabajan necesitan también la fisioterapia a domicilio.

- 5.5 : *Fisioterapia respiratoria. Para los pacientes con enfermedades neuromusculares que no tengan instaurada la fisioterapia respiratoria, es indispensable como tratamiento puntual en caso de insuficiencia respiratoria, sobre todo durante las infecciones. Necesaria para drenaje bronquial, expansión torácica y movilización torácica manual.*

6. Atenciones y servicios específicos relativos a la mujer, la infancia, la adolescencia, los adultos, la tercera edad, los grupos de riesgo y los enfermos crónicos.

- 6.1. Servicios de atención a la infancia :

6.1.6. Detección ... *Detección de enfermedad Neuromuscular y envío del niño al neuropediatra si en la familia hay casos de Enfermedad Neuromuscular. Por ello, entre otras especialidades, proponemos incentivar la formación en neuropediatra y aumentar el número de neuropediatras.*

- 6.3. Servicios de atención a la mujer :

6.3.2. Indicación ... *Detección de enfermedad Neuromuscular. Si en la familia existen casos de enfermedades Neuromusculares, envío al neurólogo para información de diagnóstico prenatal o preimplantacional.*



6.4. Atención al adulto, grupos de riesgo y enfermos crónicos :

6.4.1. Atención sanitaria protocolizada de pacientes con problemas de salud crónicos y prevalentes. *Deben incluirse en este apartado pacientes con enfermedades neuromusculares y también un plan individualizado de cuidados para el cuidador principal.*

6.4.5. Detección precoz y abordaje integrado de los problemas de salud... *También en enfermedades degenerativas.*



ANEXO III : CARTERA DE SERVICIOS DE ATENCIÓN ESPECIALIZADA
(pág. 25)

2. Asistencia especializada en hospital de día, médico y quirúrgico

ASEM incluye el siguiente punto :

2.9 : Indicación de tratamiento de rehabilitación continuada para enfermos de Enfermedades Neuromusculares que mantenga su estado físico y prevenga dolores y deformaciones.

4. Apoyo a la atención primaria en el alta hospitalaria precoz y, en su caso, Hospitalización a Domicilio.

Desde ASEM sugerimos :

4.7 : Necesidad de control y seguimiento de los afectados traqueotomizados con ventilación asistida, por unidades funcionales de neumología (ventilación) o en su caso, por Hospitalización a Domicilio.

5. Indicación o prescripción, y la realización, en su caso, de procedimientos diagnósticos y terapéuticos

Desde ASEM consideramos que bajo la Clasificación Internacional el conjunto de las Enfermedades Neuromusculares está disperso entre: enfermedades infecciosas, enfermedades del sistema nervioso, enfermedades del sistema osteo-mioarticular, etc. Nosotros creemos que una adecuada agrupación de las enfermedades, concretamente, Neuromusculares es imprescindible en medicina para : la formación, el correcto diagnóstico o la investigación.

Para ASEM agruparlas bajo un apartado de : ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES es importante desde el punto de vista clínico, anatomopatológico, de alteración genética y molecular.

Pero para ASEM agruparlas es también importante a nivel social, para que a los afectados y a la sociedad en general les resulte más fácil reconocer los síntomas y los problemas sociosanitarios que el conjunto de estas patologías provocan.

5.2. Otros procedimientos diagnósticos y terapéuticos.

5.2.1. Diagnóstico prenatal en grupos de riesgo.



Para ASEM habría que añadir otro apartado. Como medio de prevención debe considerarse

- Diagnóstico preimplantacional

5.3. Otros servicios

5.3.4. Rehabilitación en pacientes con déficit funcional recuperable, recogida en el apartado 8.

Para los afectados por Enfermedades Neuromusculares se necesita que esté contemplada la Rehabilitación en pacientes con déficit funcional para el “ mantenimiento de sus funciones, y así mismo, evitar dolores y deformaciones “. Ello significa también limitar el déficit.

5.3.8. Reproducción humana asistida cuando....de acuerdo con los programas de cada Servicio de Salud.

Desde ASEM creemos necesario incluir que para los portadores de una enfermedad genética como son las Enfermedades Neuromusculares necesitamos Reproducción Humana Asistida como diagnóstico preimplantacional.

8. Rehabilitación en pacientes con déficit funcional recuperable o de mantenimiento.

En las Enfermedades Neuromusculares el rehabilitador se encarga del tratamiento ortopédico, de buscar la compensación de la discapacidad para la mejor calidad de vida y para la mayor autonomía del afectado. Por eso sugerimos que se contemple :

Tratamiento de rehabilitación

En el niño el objetivo es favorecer un desarrollo corporal lo más armonioso posible y en el adulto limitar la aparición de deformaciones y dolores. Permite vivir en un cuerpo lo menos deformado posible. “ Además, en caso de que los tratamientos lleguen a mejorar la fuerza muscular será necesario un sistema osteomuscular correctamente desarrollado “.



a) Fisioterapia

Sesiones pautadas según prescripción puede ser con un ritmo medio de dos a tres sesiones por semana y se asocian diversas técnicas.

* *Masajes: distienden, relajan y calientan el músculo antes de las movilizaciones. Pueden efectuarse tanto sobre la columna vertebral como sobre los miembros, incluso en la cara, sobre todo en caso de calambres o contracturas.*

* *Movilizaciones pasivas: el fisioterapeuta debe movilizar pasivamente cada articulación insistiendo en las zonas más retráctiles o retraídas y respetando el umbral del dolor. Es necesario estirar los tendones y movilizar las articulaciones en las diversas posiciones fisiológicas.*

* *Balneoterapia: se realiza con agua caliente, lo que permite la distensión, la movilización sin dolor y, en especial, el mantenimiento funcional de la marcha.*

* *Fisioterapia respiratoria: es indispensable, de manera preventiva, en las enfermedades precoces que impiden el desarrollo pulmonar como la amiotrofia espinal infantil. Se hace indispensable, asimismo, a largo plazo, en todas las distrofias musculares progresivas una vez diagnosticadas. Se efectúa un drenaje bronquial, un trabajo de expansión torácica y de movilización torácica manual. Las sesiones deben completarse trabajando con un aparato de hiperinsuflación que facilite el crecimiento alveolar pulmonar. La fisioterapia respiratoria es indispensable en caso de insuficiencia ventilatoria restrictiva, sobre todo durante las infecciones.*



ANEXO IV : CARTERA DE SERVICIOS DE PRESTACIÓN DE ATENCIÓN DE URGENCIA (pág. 34)

1. Acceso a la atención de urgencia

El procedimiento y el modelo organizativo.....y en los servicios específicamente dedicados a la atención urgente.

Al ser las Enfermedades Neuromusculares complejas y poco conocidas y con necesidades específicas, se necesita que la atención de urgencia esté coordinada con otros especialistas o con personal específico preparado para que puedan ser llamados y consultados. Ejemplo : profesionales de las unidades de ventilación asistida.

ANEXO V : CARTERA DE SERVICIOS DE PRESTACIÓN FARMACÉUTICA (pág. 36)

3. Participación económica de los usuarios

Exentos de aportación : En los siguientes supuestos :

Para ASEM es necesario incluir que los pocos tratamientos farmacológicos que existen se contemplen como tratamientos específicos de esa patología y estén por lo tanto, exentos de aportación, ya que son medicamentos para enfermos crónicos.



ANEXO VI : CARTERA DE SERVICIOS DE PRESTACIÓN ORTOPROTÉSICA (pág. 38)

La prestación ortoprotésica consiste enpara mejorar la calidad de vida y autonomía del paciente.

Desde ASEM se quiere recalcar el problema familiar de la existencia de varios afectados en la misma familia. En este apartado precisamos que la mejora de la calidad de vida y la autonomía del paciente necesita para compensar su discapacidad :

1º Flexibilidad de las ayudas técnicas ya que son éstas las que se tienen que adaptar al paciente y no al revés. Ello supone en las sillas de ruedas por ejemplo, que se prescriban de forma individualizada atendiendo a las necesidades y proyecto de vida de la persona. En el caso de las Enfermedades Neuromusculares además, la verticalización es indispensable desde la edad más temprana. Ejemplo : en la amiotrofia espinal. Es indispensable asimismo desde el momento de la pérdida o la disminución importante de la marcha en las distrofias musculares progresivas.

Esta verticalización se lleva a cabo con instrumentos a medida, aparatos o sillas. La utilización de la verticalización con silla permite, por ejemplo :

- *el mantenimiento ortopédico en la posición adecuada tanto en el adulto como en el niño*
- *limita osteoporosis, estreñimiento, problemas circulatorios y cutáneos*
- *en el niño es indispensable para su desarrollo psicosocial y psicoafectivo*

En los casos de pérdida completa de la marcha en los niños afectados por Enfermedades Neuromusculares, las UNIDADES DE ATENCIÓN TEMPRANA deben valorar y, en su caso, preparar a los niños para la utilización de la silla de ruedas eléctrica y/o verticalizadora para que, desde la edad más temprana posible (alrededor de los tres años) adquieran las habilidades necesarias para su manejo.



Tal como ya se está haciendo en otros países europeos, esta ayuda técnica permite a los más pequeños la libertad de desplazamiento sin la ayuda de sus padres, tanto en casa como en el inicio del período preescolar, para que adquiera la autonomía y la independencia necesaria que es fundamental, para su posterior desarrollo personal.

2º Aumento de estas ayudas técnicas como: grúas, asideros, silla de baño, etc. Estas ayudas técnicas, de una parte, permiten o aumentan la autonomía de la persona y, de otra, disminuyen la carga del cuidador principal y de la unidad familiar.

2. Conceptos

2.3 Silla de ruedas : vehículo individual *y prescripción individualizada, no solamente para el modelo de silla sino para la necesidad de : apoya cabezas, moldes para la espalda, control del entorno, opción de mando para acompañante, mando mentón, etc..*

5. Requisitos Generales

5.3. Para las prótesis externas, las sillas de ruedas, ortesis y ortoprótesis especiales, son de aplicación los siguientes aspectos:

5.3.3. En el caso de artículos susceptibles de renovación, ésta podrá concederse, cuando no sea debida al mal trato del usuario, en las condiciones que al efecto se determinen por la Administración sanitaria competente en la gestión de la prestación. **Además para aquellos productos susceptibles de renovación que requieren una elaboración y/o adaptación individualizada, se deberá tener en cuenta la edad del paciente para fijar el período de renovación, de modo que se adecue a la etapa de crecimiento de los niños. Esto es especialmente importante en los niños afectados por Enfermedades Neuromusculares como hemos recalcado en el punto 1. del Anexo VI., ya que el desarrollo físico del niño así lo requiere (cambio de silla) además de otros síntomas propios de la progresión de la pérdida de fuerza muscular como la debilidad de la musculatura en el cuello, brazos, espalda, etc, requieren de esta constante adaptación individualizada.**



8. Sillas de ruedas

Sillas de ruedas manuales de fibra de carbono y/o titanio.

En este apartado, como representantes de afectados neuromusculares y teniendo en cuenta que la característica más importante es la pérdida progresiva de fuerza muscular, y dentro de la flexibilidad de la que hemos hablado anteriormente, creemos importante que en la prestación de sillas de ruedas manuales se incorporen para estas patologías las de fibra de carbono o titanio, cuando el proyecto de vida del afectado así lo requiera. O cuando en la misma familia haya varios afectados para aliviar y facilitar la carga del cuidador principal o de la familia.

Silla de ruedas eléctrica

Silla de ruedas eléctrica verticalizadora para enfermos neuromusculares.

Silla de ruedas eléctrica con asiento elevable.

Ayudas para la prevención de los daños por presión (ayudas antidecúbitos)

Desde ASEM consideramos que, tanto los cojines para prevenir los daños por presión como los antiescaras de silicona y los colchones antiescaras, son necesarios también para los enfermos neuromusculares que han perdido completamente la marcha.



ANEXO VII : CARTERA DE SERVICIOS DE PRESTACIÓN CON PRODUCTOS DIETÉTICOS (pág. 59)

8. Patologías subsidiarias de nutrición enteral domiciliaria

B. Pacientes con trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y que precisen sonda:

B.1. Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa

Desde ASEM creemos necesario que se incluya además de las que se cita, a las Enfermedades Neuromusculares.



CONCLUSIÓN

De nuevo quisiéramos agradecer la oportunidad que se le ofrece a los colectivos de afectados y en este caso a ASEM de participar en un proceso de mejora del borrador del Real Decreto de la Cartera de Servicios del Sistema Nacional de Salud. Seguramente las familias de los 40.000 afectados por enfermedades neuromusculares en España agradecerán el mejor conocimiento y el mejor tratamiento de estas enfermedades por los profesionales de la salud. Evitar la angustia y el sufrimiento con un diagnóstico más precoz y tener un tratamiento aunque sea por el momento sólo paliativo nos garantiza la igualdad en el acceso a las prestaciones y una mejor calidad de atención asistencial.

En toda Europa las asociaciones de enfermos neuromusculares estamos compartiendo una misma reflexión y luchando por una mejor calidad asistencial, para la compensación de discapacidad que nos permita vivir con la mejor calidad de vida.

Estamos abiertos, desde la Federación ASEM, a seguir colaborando en este proyecto y apoyar con nuestras experiencias la elaboración de este Real Decreto de la Cartera de Servicios del Sistema Nacional de Salud.