

## Conselleria de Sanitat

*ORDE 4/2012, de 7 de març, de la Conselleria de Sanitat, per la qual es crea el Sistema d'Informació de Malalties Rares de la Comunitat Valenciana. [2012/3283]*

### Preàmbul

Disponer de sistemes que garantisquen l'obtenció d'una informació vàlida, suficient i contrastada constituïx el fonament d'una política pública eficaç, eficient i avaluable en matèria de salut pública. Esta informació contribuïx notablement a una millor adequació de les activitats de prevenció de la malaltia i promoció de la salut, i és la base de les activitats de planificació i gestió en l'àmbit sanitari.

Un dels camps on les carencies en el terreny informatiu són més evidents és en de les malalties rares. Les malalties rares, també anomenades poc comunes, d'escassa freqüència o minoritàries, es definixen, d'acord amb el criteri acceptat en la Unió Europea, com aquelles que afecten menys de cinc persones per cada deu mil. A pesar de tractar-se de malalties poc freqüents de forma aïllada, en el seu conjunt afecten un percentatge de població superior al 5%. La carencia d'informació sobre estes malalties dificulta la seua visibilitat i les possibilitats de detecció i acció terapèutica i preventiva, i fa més difícil la situació d'estos malalts i dels seus familiars i dels qui els envolten.

El Pla de Salut Pública de la Unió Europea preveu les malalties rares com a objectiu prioritari de les seues accions i dedica atenció específica a millorar el coneixement i facilitar l'accés a la informació sobre estes malalties. La Comunicació COM (2008) 679 final de la Comissió Europea al Parlament Europeu, al Consell, al Comitè Econòmic i Social Europeu i al Comitè de les Regions sobre les malalties rares estableix l'estratègia comunitària en este camp, en la qual s'inclou com un dels punts fonamentals millorar el reconeixement i visibilitat de les malalties rares. I la Recomanació del Consell de 8 de juny de 2009 relativa a una acció en l'àmbit de les malalties rares (2009/C 151/02), publicada en el *Diari Oficial de la Unió Europea*, de 3 de juliol de 2009, recomana als estats membres que es garantisca que les malalties rares tinguen una codificació i traçabilitat apropiades en tots els sistemes d'informació sanitaris, per a afavorir un reconeixement adequat de les dites malalties en els sistemes nacionals d'assistència sanitària i de reembossament basat en la Classificació Internacional de Malalties dins del respecte dels procediments nacionals.

A Espanya s'ha establert l'Estratègia en Malalties Rares del Sistema Nacional de Salut, aprovada pel Consell Interterritorial del Sistema Nacional de Salut el 3 de juny de 2009. Dins d'esta, la línia estratègica 1 és la dedicada a «Informació sobre malalties rares» i és el seu objectiu millorar la informació disponible sobre malalties rares i els recursos disponibles per a la seua atenció, que permeta donar resposta a les necessitats plantejades per pacients, professionals sanitaris, investigadors i responsables de les administracions sanitàries i de servicis socials.

La Conselleria de Sanitat ha actuat en l'àmbit de la informació sobre malalties rares des de fa alguns anys i fruit d'això, després de l'aprovació de la Llei 4/2005, de 17 de juny, de Salut Pública de la Comunitat Valenciana i la creació del Centre Superior d'Investigació en Salut Pública (CSISP), ha sigut la instauració de l'Àrea d'Investigació sobre Malalties Rares en el CSISP que té entre les seues línies la de la promoció de la investigació i el coneixement de la distribució i situació real de les malalties rares i les seues conseqüències en la població.

És en esta línia on s'emmarca la present orde, ja que com a suport informatiu de les activitats de planificació, gestió i prevenció en el terreny de les malalties rares es considera que els registres són ferramentes de gran valor. L'existència de registres semblants en altres mitjans demostra la seua utilitat en malalties de baixa freqüència donada la dispersió de la informació.

Per això, i d'acord amb el Decret 111/2011, de 2 de setembre, del Consell, pel qual s'aprova el Reglament Orgànic i Funcional de la Conselleria de Sanitat i es modifica el Decret 25/2005, de 4 de febrer, del Consell, pel qual s'aproven els estatuts reguladors de l'Agència Valenci-

## Conselleria de Sanidad

*ORDEN 4/2012, de 7 de marzo, de la Conselleria de Sanidad, por la que se crea el Sistema de Información de Enfermedades Raras de la Comunitat Valenciana. [2012/3283]*

### Preámbulo

Disponer de sistemas que garanticen la obtención de una información válida, suficiente y contrastada constituye el fundamento de una política pública eficaz, eficiente y evaluable en materia de salud pública. Esta información contribuye notablemente a una mejor adecuación de las actividades de prevención de la enfermedad y promoción de la salud, siendo la base de las actividades de planificación y gestión en el ámbito sanitario.

Uno de los campos en donde las carencias en el terreno informativo son más evidentes es en de las enfermedades raras. Las enfermedades raras, también llamadas poco comunes, de escasa frecuencia o minoritarias, se definen, de acuerdo con el criterio aceptado en la Unión Europea, como aquellas que afectan a menos de cinco personas por cada diez mil. A pesar de tratarse de enfermedades poco frecuentes de forma aislada, en su conjunto afectan a un porcentaje de población superior al 5%. La carencia de información sobre estas enfermedades dificulta su visibilidad y las posibilidades de detección y acción terapéutica y preventiva, haciendo más difícil la situación de estos enfermos y de sus familiares y allegados.

El Plan de Salud Pública de la Unión Europea contempla las enfermedades raras como objetivo prioritario de sus acciones, dedicando atención específica a mejorar el conocimiento y facilitar el acceso a la información sobre estas enfermedades. La Comunicación COM (2008) 679 final de la Comisión Europea al Parlamento Europeo, al Consejo, al Comité Económico y Social Europeo y al Comité de las Regiones sobre las enfermedades raras establece la estrategia comunitaria en este campo, en la que se incluye como uno de los puntos fundamentales mejorar el reconocimiento y visibilidad de las enfermedades raras. Y la Recomendación del Consejo de 8 de junio de 2009 relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras (2009/C 151/02), publicada en el *Diario Oficial de la Unión Europea* de 3 de julio de 2009, recomienda a los estados miembros que se garantice que las enfermedades raras tengan una codificación y trazabilidad apropiadas en todos los sistemas de información sanitarios, para favorecer un reconocimiento adecuado de dichas enfermedades en los sistemas nacionales de asistencia sanitaria y de reembolso basado en la Clasificación Internacional de Enfermedades dentro del respeto de los procedimientos nacionales.

En España se ha establecido la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud, aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud el 3 de junio de 2009. Dentro de ella, la línea estratégica 1 es la dedicada a «Información sobre enfermedades raras», siendo su objetivo mejorar la información disponible sobre enfermedades raras y los recursos disponibles para su atención, que permita dar respuesta a las necesidades planteadas por pacientes, profesionales sanitarios, investigadores y responsables de las administraciones sanitarias y de servicios sociales.

La Conselleria de Sanidad ha venido actuando en el ámbito de la información sobre enfermedades raras desde hace algunos años y fruto de ello, tras la aprobación de la Ley 4/2005, de 17 de junio, de Salud Pública de la Comunitat Valenciana y la creación del Centro Superior de Investigación en Salud Pública (CSISP), ha sido la instauración del Área de Investigación sobre Enfermedades Raras en el CSISP que tiene entre sus líneas la de la promoción de la investigación y el conocimiento de la distribución y situación real de las enfermedades raras y sus consecuencias en la población.

Es en esta línea que se enmarca la presente orden, ya que como soporte informativo de las actividades de planificación, gestión y prevención en el terreno de las enfermedades raras se considera que los registros son herramientas de gran valor. La existencia de registros similares en otros medios demuestra su utilidad en enfermedades de baja frecuencia dada la dispersión de la información.

Por ello, y de acuerdo con el Decreto 111/2011, de 2 de septiembre, del Consell, por el que se aprueba el Reglamento Orgánico y Funcional de la Conselleria de Sanidad y se modifica el Decreto 25/2005, de 4 de febrero, del Consell, por el que se aprueban los estatutos reguladores de la

ana de Salut (DOCV núm. 6602) en què correspon a la Direcció General d'Investigació i Salut Pública les funcions de gestionar, coordinar i avaluar els registres d'interés en salut pública i amb el Decret 16/1997, de 28 de gener, del Govern Valencià, pel qual es crea la Xarxa Valenciana de Vigilància en Salut Pública (DOCV núm. 2927) en el qual s'establix que a la Direcció General de Salut Pública correspon el disseny i l'establiment de programes específics de vigilància davant de problemes de salut concrets, així com la realització d'estudis epidemiològics i, finalment, d'acord amb el Decret 15/2010, de 15 de gener, del Consell (DOCV núm. 6187), pel qual es regula el Sistema d'Informació en Salut Pública (SISP) com a marc integrador de tots els subsistemes d'informació sanitària d'interés per a la salut pública de la Comunitat Valenciana, i d'acord amb el Consell Jurídic Consultiu de la Comunitat Valenciana,

## ORDENE

### *Article 1. Creació del Sistema d'Informació*

Es crea el Sistema d'Informació de Malalties Rares de la Comunitat Valenciana (SIER-CV) que s'integra dins de la Xarxa Valenciana de Vigilància en Salut Pública la qual forma part del Sistema d'Informació en Salut Pública arrellegat en l'article 64 de la Llei 4/2005, de Salut Pública de la Comunitat Valenciana.

### *Article 2. Objecte*

El SIER-CV té com a objecte cobrir les necessitats d'informació epidemiològica sobre malalties rares, incloent-hi les anomalies congènites, en l'àmbit de la Comunitat Valenciana, proporcionar informació de validesa contrastada sobre la incidència i prevalença d'estes, afavorir l'anàlisi dels factors associats, proveir indicadors que possibiliten la comparació de la situació a la Comunitat Valenciana amb altres territoris i facilitar la informació necessària per a orientar l'elaboració i avaluació d'activitats de prevenció.

### *Article 3. Gestió del sistema*

El SIER-CV serà gestionat pel Servei d'Estudis Epidemiològics i Estadístiques Sanitàries de la Subdirecció General d'Epidemiologia i Vigilància de la Salut dependent de la Direcció General d'Investigació i Salut Pública. L'Àrea d'Investigació de Malalties Rares del Centre Superior d'Investigació en Salut Pública (CSISP) col·laborarà en la gestió del SIER-CV en aquelles tasques que s'ajusten a les seues competències. Per a aconseguir una coordinació eficaç d'actuacions es constituirà una comissió de coordinació del SIER-CV entre la Direcció General d'Investigació i Salut Pública i el CSISP.

### *Article 4. Activitats*

El SIER-CV desenrotlla les activitats següents:

1. Normalitzar la informació d'acord amb pautes homologades internacionalment.
2. Arrellegar, processar, integrar i analitzar la informació.
3. Avaluar el sistema.
4. Realitzar les publicacions periòdiques.
5. Comparar i avaluar la informació disponible.
6. Realitzar investigació sobre malalties rares.
7. Coordinar-se amb els servicis i unitats dependents de la Conselleria de Sanitat responsables de l'atenció a les malalties rares.

8. Coordinar-se amb altres institucions i associacions que desenrotllen la seua labor en l'àmbit de les malalties rares, per mitjà de la utilització de qualsevol dels instruments de participació previstos en la Llei 11/2008, de 3 de juliol, de la Generalitat, de Participació Ciutadana de la Comunitat Valenciana.

9. Col·laborar i coordinar-se, en les seues actuacions, amb altres sistemes d'informació i registres d'indole semblant ubicats fora de l'àmbit de la Comunitat Valenciana i, particularment, amb el registre nacional dependent de l'Institut d'Investigació de Malalties Rares de l'Institut de Salut Carles III.

### *Article 5. Obligacions dels professionals sanitaris*

D'acord amb l'article 10 del Decret 16 /1997, pel qual es crea la Xarxa Valenciana de Vigilància en Salut Pública, els professionals sani-

Agencia Valenciana de Salut (DOCV núm. 6602) en el que corresponde a la Dirección General de Investigación y Salud Pública las funciones de gestionar, coordinar y evaluar los registros de interés en salud pública y con el Decreto 16 /1997 de 28 de enero, del Gobierno Valenciano, por el que se crea la Red Valenciana de Vigilancia en Salud Pública (DOCV núm. 2927) en el que se establece que a la Dirección General de Salud Pública le corresponde el diseño y establecimiento de programas específicos de vigilancia ante problemas de salud concretos así como la realización de estudios epidemiológicos y, finalmente, de acuerdo con el Decreto 15/2010, de 15 de enero, del Consell (DOCV núm. 6187), por el que se regula el Sistema de Información en Salud Pública (SISP) como marco integrador de todos los subsistemas de información sanitaria de interés para la salud pública de la Comunitat Valenciana, y conforme con el Consell Jurídic Consultiu de la Comunitat Valenciana,

## ORDENO

### *Artículo 1. Creación del sistema de Información*

Se crea el Sistema de Información de Enfermedades Raras de la Comunitat Valenciana (SIER-CV), que se integra dentro de la Red Valenciana de Vigilancia en Salud Pública la cual forma parte del Sistema de Información en Salud Pública recogido en el artículo 64 de la Ley 4/2005, de Salud Pública de la Comunitat Valenciana.

### *Artículo 2. Objeto*

El SIER-CV tiene por objeto cubrir las necesidades de información epidemiológica sobre enfermedades raras, incluyendo las anomalías congénitas, en el ámbito de la Comunitat Valenciana, proporcionando información de validez contrastada sobre la incidencia y prevalencia de las mismas, favoreciendo el análisis de los factores asociados, proveyendo indicadores que posibiliten la comparación de la situación en la Comunitat Valenciana con otros territorios y facilitando la información necesaria para orientar la elaboración y evaluación de actividades de prevención.

### *Artículo 3. Gestión del sistema*

El SIER-CV será gestionado por el Servicio de Estudios Epidemiológicos y Estadísticas Sanitarias de la Subdirección General de Epidemiología y Vigilancia de la Salud dependiente de la Dirección General de Investigación y Salud Pública. El Área de Investigación de Enfermedades Raras del Centro Superior de Investigación en Salud Pública (CSISP) colaborará en la gestión del SIER-CV en aquellas tareas que se ajusten a sus competencias. Para lograr una coordinación eficaç de actuaciones se constituirá una comisión de coordinación del SIER-CV entre la Dirección General de Investigación y Salud Pública y el CSISP.

### *Artículo 4. Actividades*

El SIER-CV desarrolla las siguientes actividades:

1. Normalizar la información de acuerdo con pautas homologadas internacionalmente.
2. Recoger, procesar, integrar y analizar la información.
3. Evaluar el sistema.
4. Realizar las publicaciones periódicas.
5. Comparar y evaluar la información disponible.
6. Realizar investigación sobre enfermedades raras.
7. Coordinarse con los servicios y unidades dependientes de la Conselleria de Sanitat responsables de la atención a las enfermedades raras.

8. Coordinarse con otras instituciones y asociaciones que desarrollen su labor en el ámbito de las enfermedades raras, mediante la utilización de cualquiera de los instrumentos de participación previstos en la Ley 11/2008 de 3 de julio, de la Generalitat, de Participación Ciudadana de la Comunitat Valenciana.

9. Colaborar y coordinarse en sus actuaciones con otros sistemas de información y registros de indole similar ubicados fuera del ámbito de la Comunitat Valenciana y particularmente con el registro nacional dependiente del Instituto de Investigación de Enfermedades Raras del Instituto de Salud Carlos III.

### *Artículo 5. Obligaciones de los profesionales sanitarios*

De acuerdo con el artículo 10 del Decreto 16 /1997 por el que se crea la Red Valenciana de Vigilancia en Salud Pública, los profesionales

taris estan obligats a subministrar dades, facilitar informació i prestar col·laboració a les autoritats sanitàries o els seus agents amb la finalitat de desenvolupar i avaluar les mesures de salut pública tendents al control dels problemes de salut de la Comunitat Valenciana. Per això, tots els establiments sanitaris i centres que formen part de la Xarxa Sanitària Valenciana pública o privada desenvoluparan, en l'apartat concret de la informació sobre malalties rares, incloses en estes les anomalies congènites, les activitats següents:

1. Arreplegar dades de tots els casos de malalties rares i anomalies congènites que siguen atesos en el centre i comunicar-los al SIER-CV, segons el procediment establert pel dit sistema i atenent la definició de cas a notificar que es determine.

2. Col·laborar amb l'arreplega de casos en els aspectes de validació i comprovació.

3. Permetre l'accés del personal del SIER-CV, degudament identificat, a les unitats o servicis del centre que siga necessari per a l'arreplega d'informació en els aspectes que siga necessari.

4. Subministrar la informació que sobre la matèria els siga requerida pel SIER-CV de la Comunitat Valenciana, atendre les seues indicacions i facilitar les activitats que el mateix sistema necessite realitzar amb vista al seu bon funcionament.

Estes activitats s'efectuaran d'acord amb el que s'ha estipulat en l'article 66 de la Llei 4/2005, de Salut Pública de la Comunitat Valenciana

El procediment d'obtenció de dades del SIER-CV s'efectuarà d'acord amb el que disposa l'article 7 del Decret 15/2010, pel qual es regula el Sistema d'Informació en Salut Pública.

#### *Article 6. Seguiment del compliment*

Competix a la persona que exercisca la direcció mèdica del centre sanitari el seguiment del compliment de les activitats previstes en l'article cinc de la present orde.

#### *Article 7. Confidencialitat i protecció de dades*

El SIER-CV garantirà la confidencialitat de la informació i assegurarà, a més, que el seu ús serà estrictament sanitari, d'acord amb el que estableixen la Llei 14/1986, General de Sanitat, en l'article 10.3, i la Llei Orgànica 15/1999, de protecció de dades de caràcter personal, en els articles 7 a 11.

Així mateix, el SIER-CV estarà obligat al compliment del que estipula l'article 66 de la Llei 4/2005, de Salut Pública de la Comunitat Valenciana, pel que fa a les dades de caràcter personal de manera que estes siguen únicament comunicades per a l'exercici de les atribucions mencionades en l'article quatre de la present orde, a fi del seu tractament posterior per a garantir la salut dels habitants de la Comunitat Valenciana, així com amb fins històrics, estadístics o científics en l'àmbit de la salut pública.

#### *Article 8. Comissió de Seguiment i Control*

Es crea una Comissió de Seguiment i Control del SIER-CV que s'encarregarà de vetlar pel compliment de totes aquelles activitats conduents a assegurar el bon funcionament del sistema. Esta comissió serà presidida per la persona titular de la Direcció General d'Investigació i Salut Pública o persona que delegue, i els seus integrants seran designats per la Conselleria de Sanitat entre aquelles persones pertanyents a institucions o organismes que exercisquen actuacions rellevants en l'àmbit de les malalties rares.

### DISPOSICIÓ FINAL

#### *Única. Entrada en vigor*

La present orde entrarà en vigor l'endemà de ser publicada en el *Diari Oficial de la Comunitat Valenciana*.

València, 7 de març de 2012

El conseller de Sanitat,  
LUIS EDUARDO ROSADO BRETÓN

sanitarios vienen obligados a suministrar datos, facilitar información y prestar colaboración a las autoridades sanitarias o sus agentes con la finalidad de desarrollar y evaluar las medidas de salud pública tendentes al control de los problemas de salud de la Comunitat Valenciana. Por ello, todos los establecimientos sanitarios y centros que forman parte de la Red Sanitaria Valenciana pública o privada, desarrollarán, en el apartado concreto de la información sobre enfermedades raras, incluidas en ellas las anomalías congénitas, las siguientes actividades:

1. Recoger datos de todos los casos de enfermedades raras y anomalías congénitas que sean atendidos en el centro y comunicarlos al SIER-CV, según el procedimiento establecido por dicho sistema y atendiendo a la definición de caso a notificar que se determine.

2. Colaborar con la recogida de casos en los aspectos de validación y comprobación.

3. Permitir el acceso del personal del SIER-CV, debidamente identificado, a las unidades o servicios del centro que sea preciso para la recogida de información en los aspectos que sea necesario.

4. Suministrar la información que sobre la materia les sea requerida por el SIER-CV de la Comunitat Valenciana, atender sus indicaciones y facilitar las actividades que el mismo sistema precise realizar en orden a su buen funcionamiento.

Estas actividades se efectuarán de acuerdo con lo estipulado en el artículo 66 de la Ley 4/2005 de Salud Pública de la Comunitat Valenciana

El procedimiento de obtención de datos del SIER-CV se efectuará de acuerdo a lo dispuesto en el artículo 7 del Decreto 15/2010, por el que se regula el Sistema de Información en Salud Pública.

#### *Artículo 6. Seguimiento del cumplimiento*

Compete a la persona que ejerza la dirección médica del centro sanitario el seguimiento del cumplimiento de las actividades contempladas en el artículo cinco de la presente orden.

#### *Artículo 7. Confidencialidad y protección de datos*

El SIER-CV garantizará la confidencialidad de la información, asegurando, además, que su uso será estrictamente sanitario, de acuerdo con lo regulado en la Ley 14/1986, General de Sanidad, en su artículo 10.3, y en la Ley Orgánica 15/1999, de Protección de Datos de Carácter Personal, en sus artículos 7 a 11.

Asimismo el SIER-CV estará obligado al cumplimiento de lo estipulado en el artículo 66 de la Ley 4/2005 de Salud Pública de la Comunitat Valenciana, en lo que se refiere a los datos de carácter personal de manera que éstos sean únicamente comunicados para el desempeño de las atribuciones mencionadas en el artículo cuatro de la presente orden, con objeto de su tratamiento posterior para garantizar la salud de los habitantes de la Comunitat valenciana, así como con fines históricos, estadísticos o científicos en el ámbito de la salud pública.

#### *Artículo 8. Comisión de Seguimiento y Control*

Se crea una Comisión de Seguimiento y Control del SIER-CV que se encargará de velar por el cumplimiento de todas aquellas actividades conducentes a asegurar el buen funcionamiento del sistema. Esta comisión será presidida por la persona titular de la Dirección General de Investigación y Salud Pública o persona en quien delegue, y sus integrantes serán designados por la Conselleria de Sanidad entre aquellas personas pertenecientes a instituciones u organismos que desempeñen actuaciones relevantes en el ámbito de las enfermedades raras.

### DISPOSICIÓ FINAL

#### *Única. Entrada en vigor*

La presente orden entrará en vigor al día siguiente de su publicación en el *Diari Oficial de la Comunitat Valenciana*.

Valencia, 7 de marzo de 2012

El conseller de Sanidad,  
LUIS ROSADO BRETÓN