



UCAM

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE MURCIA

TESIS DOCTORAL

ESCUELA INTERNACIONAL DE DOCTORADO

Programa de Doctorado en Ciencias de la Salud

*Marketing y atención farmacéutica en el abordaje de
enfermedades raras*

Autora:

Eloísa María de Velasco García

Directoras:

Dra. Dña. Begoña Cerdá Martínez-Pujalte

Dra. Dña. Pilar Zafrilla Rentero

Murcia, julio de 2023



UCAM

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE MURCIA

TESIS DOCTORAL

ESCUELA INTERNACIONAL DE DOCTORADO

Programa de Doctorado en Ciencias de la Salud

*Marketing y atención farmacéutica en el abordaje de
enfermedades raras*

Autora:

Eloísa María de Velasco García

Directoras:

Dra. Dña. Begoña Cerdá Martínez-Pujalte

Dra. Dña. Pilar Zafrilla Rentero

Murcia, julio de 2023



AUTORIZACIÓN DE LO/S DIRECTOR/ES DE LA TESIS

PARA SU PRESENTACIÓN

La Dra. Dña. Begoña Cerdá Martínez Pujalte y la Dra. Dña. Pilar Zafrilla Rentero, como Directoras de la Tesis Doctoral titulada “*Marketing* y atención farmacéutica en el abordaje de enfermedades raras” realizada por Dña. Eloísa María de Velasco García en el Departamento de Ciencias de la Salud, **autoriza su presentación a trámite** dado que reúne las condiciones necesarias para su defensa.

Lo que firmo, para dar cumplimiento al Real Decreto 99/2011 de 28 de enero, en Murcia a 20 de julio de 2023.



RESUMEN

Las enfermedades raras plantean retos únicos a pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios. Las farmacias comunitarias desempeñan un papel fundamental a la hora de proporcionar apoyo y medicamentos a las personas con enfermedades raras. Sin embargo, poca investigación se ha centrado en las estrategias de *marketing* y prácticas de comunicación empleadas por las farmacias comunitarias para concienciar, difundir información y abordar las necesidades específicas de esta población vulnerable de pacientes. El objetivo de esta tesis es describir las características de la atención al paciente con enfermedades raras y sus cuidadores o familiares en las farmacias comunitarias. Para ello se han diseñado dos estudios observacionales descriptivos transversales y prospectivos. En el primero, la población está formada por los usuarios de farmacias comunitarias como pacientes con enfermedades raras o bien sus familiares, cuidadores u otro tipo de relación por la que deban hacer uso de los servicios de la farmacias comunitarias para atender las necesidades de atención farmacológica de pacientes con enfermedades raras. En este estudio han participado 253 sujetos que han respondido un "Cuestionario de Atención farmacéutica en el abordaje de enfermedades raras". En el segundo estudio, la población la forman farmacéuticos titulares de farmacias comunitarias. Han participado 100 titulares de farmacias comunitarias que han respondido el "Cuestionario del papel del farmacéutico en el abordaje de enfermedades raras". Los resultados del primer estudio muestran que los pacientes con enfermedades raras y sus cuidadores conocen sus necesidades, aunque demandan servicios complementarios relacionados con dermofarmacia, dietética y nutrición o productos sanitarios. Su nivel de satisfacción con la atención farmacéutica es alto. Respecto al segundo estudio, se observa la necesidad de promover habilidades como la empatía, la escucha activa o la dedicación del tiempo suficiente para proporcionar una atención farmacéutica humana y de calidad.

PALABRAS CLAVE

Farmacia comunitaria; Enfermedades raras; Atención farmacéutica; *Marketing* farmacéutico.

ABSTRACT

Rare diseases pose unique challenges to patients, caregivers and healthcare professionals. Community pharmacies play a key role in providing support and medicines to people living with rare diseases. However, little research has focused on the marketing strategies and communication practices employed by community pharmacies to raise awareness, disseminate information and address the specific needs of this vulnerable patient population. The aim of this thesis is to describe the characteristics of care for rare disease patients and their carers or relatives in community pharmacies. To this end, two cross-sectional, prospective, descriptive observational studies have been designed. In the first, the population is made up of community pharmacy users as patients with rare diseases or their relatives, carers or any other type of relationship whereby they must make use of the services of community pharmacies to meet the pharmacological care needs of patients with rare diseases. In this study, 253 subjects participated by completing a "Questionnaire on Pharmaceutical Care in the Management of Rare Diseases". In the second study, the population consisted of pharmacists working in community pharmacies. A total of 100 community pharmacists participated in the study by completing the "Questionnaire on the role of pharmacists in the management of rare diseases". The results of the first study show that patients with rare diseases and their carers are aware of their needs, although they demand complementary services related to dermopharmacy, dietetics and nutrition or medical devices. Their level of satisfaction with pharmaceutical care is high. Regarding the second study, the need to promote skills such as empathy, active listening or dedication of sufficient time to provide humane and quality pharmaceutical care is observed.

KEYWORDS

Community pharmacy; Rare diseases; Pharmaceutical care; Pharmaceutical marketing.

AGRADECIMIENTOS

En primer lugar, quiero agradecer esta investigación a mi familia, que siempre está a mi lado apoyándome.

A mis directoras de tesis Begoña y Pilar, que me han acompañado durante estos cinco años.

A Miguel Angel y Juan, directivos de la Asociación de Enfermedades Raras D'genes y a todos los integrantes de esta asociación, que me han animado a seguir adelante con este proyecto y han colaborado en todo momento dando difusión a esta investigación.

A todas las familias con enfermedades raras que, pese a todas sus preocupaciones y obstáculos diarios han dedicado unos minutos de su tiempo para colaborar en el estudio.

A los Colegios Oficiales de Farmacéuticos de España y al Consejo General de Colegios Oficiales de Farmacéuticos de España que me ayudaron a contactar con todos sus colegiados. Y a todos los compañeros facultativos que participaron en la investigación.

Por último, a mis compañeras M^º Dolores, Laura y Maite que, con su experiencia como doctoras, su paciencia e incondicional amistad, me han iluminado en esos momentos de incertidumbre.

“Nunca consideres el estudio como una obligación, sino como una oportunidad para penetrar en el bello y maravilloso mundo del saber”.

Albert Einstein (1879-1955).

ÍNDICE GENERAL

I. INTRODUCCIÓN.....	29
1.1. FARMACIA COMUNITARIA Y ENFERMEDADES RARAS: NUEVO ENFOQUE SOCIOSANITARIO.....	29
1.1.1. Nuevo enfoque sociosanitario de la farmacia comunitaria.....	29
1.1.2. El enfoque de la comunicación con el paciente en la farmacia comunitaria	30
1.2. ATENCIÓN AL USUARIO DE FARMACIA.....	32
1.2.1. La comunicación: definición, elementos y tipos	32
1.2.2. Dificultades de la comunicación	40
1.2.3. Competencias de comunicación.....	43
1.2.4. La comunicación en la farmacia comunitaria.....	47
1.2.5. Principios de atención al paciente: atención centrada en el paciente	47
1.2.6. Educación del paciente.....	52
1.3. ENFERMEDADES RARAS: PRINCIPIOS DE ATENCIÓN FARMACÉUTICA	57
1.3.1. Definición de enfermedad rara	57
1.3.2. Epidemiología de las enfermedades raras.....	57
1.3.3. Necesidades de medicación en enfermedades raras.....	59
1.3.4. Barreras para la obtención de medicación en pacientes con enfermedades raras.....	62
1.3.5. Procedimiento de aprobación de fármacos para enfermedades raras...	68
1.3.6. Atención farmacéutica en pacientes con enfermedades raras	73
1.3.7. Necesidades psicosociales en pacientes con enfermedades raras	74
1.3.8. Intervenciones para incrementar la adherencia a la medicación.....	80

1.3.9. Asociaciones y organizaciones de enfermedades raras	85
1.4. <i>MARKETING</i> EN ATENCIÓN FARMACÉUTICA	90
1.4.1. El <i>marketing</i> en atención sanitaria	90
1.4.2. Investigación transformacional de servicios y cocreación de valor	98
1.4.3. Satisfacción del paciente con los servicios de farmacia	100
II. JUSTIFICACION	107
III. OBJETIVOS	111
3.1. OBJETIVO GENERAL	111
3.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS	111
IV. MATERIAL Y MÉTODOS	115
4.1. DISEÑO DEL ESTUDIO	115
4.2. PROCEDIMIENTO	115
4.3. POBLACIÓN Y MUESTRA	116
4.3.1. Cuestionario 1. Atención farmacéutica en el abordaje de ER	116
4.3.2. Cuestionario 2. Papel del farmacéutico en el abordaje de ER.....	117
4.4. INSTRUMENTOS Y VARIABLES	118
4.4.1. Cuestionario 1. Atención farmacéutica en el abordaje de ER	118
4.4.2. Cuestionario 2. Papel del farmacéutico en el abordaje de ER.....	122
4.5. PROCEDIMIENTO DE RECOGIDA DE DATOS	127
4.6. ANÁLISIS ESTADÍSTICO	128
V. RESULTADOS	131
5.1. ATENCIÓN FARMACÉUTICA EN FAMILIAS CON ENFERMEDADES RARAS	131
5.1.1. Características sociodemográficas	131
5.1.2. Atención al paciente.....	132
5.1.3. Indicadores de calidad.....	134
5.1.4. Atención de reclamaciones	136

5.1.5. Atención farmacéutica por indicadores sociodemográficos	137
5.2. PAPEL DEL FARMACÉUTICO EN EL ABORDAJE DE LA ER.....	142
5.2.1. Características sociodemográficas	142
5.2.2. Atención al paciente.....	143
5.2.3. Indicadores de calidad.....	146
5.2.4. Atención de reclamaciones	147
5.2.5. Asociación de factores sociodemográficos con indicadores de calidad	148
VI. DISCUSIÓN	157
VII. CONCLUSIONES.....	175
VIII. LIMITACIONES Y FUTURAS LINEAS DE INVESTIGACIÓN	179
IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	183
X. ANEXOS	217

SIGLAS Y ABREVIATURAS

AEMPS: Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios
AGH: Área de Genética Humana
ALIBER: Alianza Iberoamericana de Enfermedades Poco Frecuentes
BioNER: Biobanco Nacional de Enfermedades Raras
CAT: Comité de Terapias Avanzadas
CdV: calidad de vida
CE: Comisión Europea
CHMP: Comité de Medicamentos de Uso Humano
CIPM: Comisión Interministerial de Precios de Medicamentos
COMP: Comité de Medicamentos Huérfanos
CORD: Canadian Organization for Rare Disorders
CRMR: Centro Nacional de Referencia para la Enfermedad de Wilson
CT: Comité de Transparencia
CVRS: calidad de vida relacionada con la salud
DGCYF: Dirección General de Cartera Común de Servicios del SNS y Farmacia
Dt: desviación típica
ECA: ensayo controlado aleatorizado
EGAN: Red Europea de Alianzas Genéticas
EI: entorno informativo
EMA: Agencia Europea del Medicamento
EO: entorno operativo
ER: enfermedades raras
EUCERD: Comité de Expertos en Enfermedades Raras de la Unión Europea
EURORDIS: Organización Europea de Enfermedades Raras
FC: farmacia comunitaria
FEDE: Federación Española de Epilepsia

FEDER: Federación Española de Enfermedades Raras
GARD: Genetic and Rare Diseases Information Center
Gb3: globotriaosilceramida
G-BA: Comité Mixto Federal
GSAV: *Gesetz für mehr Sicherheit in der Arzneimittelversorgung*
HAS: *Haute Autorité de Santé*
HCP: profesionales sanitarios
HMDSN: Hirschsprung's and Motility Disorders Support Network
HTA: Análisis de Tecnologías Sanitarias
ICER: coeficiente de coste-eficacia incremental
IIER: Instituto de Investigación de Enfermedades Raras
INOD: In Need Of Diagnosis
IRDIRC: International Rare Disease Research Consortium
ISCIII: Instituto de Salud Carlos III
ITS: investigación transformacional de servicios
JCOIE: Concepto Conjunto de Operaciones en el Entorno de la Información
M: media
Me: mediana
MG: *miasma gravis*
n: frecuencia
N: tamaño muestra
NORD: National Organization for Rare Diseases
ODS: Objetivos de Desarrollo Sostenible
OMS: Organización Mundial de la Salud
ORDR: Office of Rare Diseases Research
p: nivel crítico de significación
PaCT: Herramientas de Comunicación Centrada en el Paciente
PCWP: Grupo de Trabajo de Pacientes y Consumidores
PDCO: Comité Pediátrico

PMH: productos medicinales huérfanos

PROM: resultados comunicados por los pacientes

ReeR: Registro Estatal de Enfermedades Raras

RER: Redes Europeas de Referencia

REvalMed: Red de Evaluación de Medicamentos del SNS

SNS: Sistema Nacional de Salud

SpainRDR: Registro de Pacientes de Enfermedades Raras

SpainUDP: Programa de Enfermedades Raras No Diagnosticadas

SPSS: Statistical Package for Social Sciences

SWAN: Syndromes Without a Name

TICS: tecnologías de la información y la comunicación

UCAM: Universidad Católica de Murcia

UDNI: *Undiagnosed Diseases Network International*

UE: Unión Europea

ÍNDICE DE FIGURAS, DE TABLAS Y DE ANEXOS**ÍNDICE DE FIGURAS**

Figura 1. <i>Esquema del modelo de comunicación de Shannon y Weaver (1949).</i>	34
Figura 2. <i>Modelo Transaccional de Barnlund.</i>	35
Figura 3. <i>Proceso de autorización de medicamentos.</i>	69
Figura 4. <i>Evolución de principios activos en medicamentos huérfanos evaluados, financiados y no financiados (período 2016-2021).</i>	70
Figura 5. <i>Mapa de colaboradores y herramientas de SpainUDP.</i>	89
Figura 6. <i>Satisfacción con disponibilidad en función del sexo</i>	140

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. *Datos sociodemográficos y de relación* 119

Tabla 2. *Atención al paciente* 119

Tabla 3. *Indicadores de calidad* 120

Tabla 4. *Atención de reclamaciones* 122

Tabla 5. *Datos sociodemográficos*..... 123

Tabla 6. *Atención al paciente* 123

Tabla 7. *Indicadores de calidad* 125

Tabla 8. *Atención de reclamaciones* 126

Tabla 9. *Características sociodemográficas de la muestra poblacional*..... 131

Tabla 10. *Características de atención al paciente*..... 133

Tabla 11. *Indicadores de calidad* 135

Tabla 12. *Satisfacción con la atención farmacéutica* 136

Tabla 13. *Atención de reclamaciones* 137

Tabla 14. *Frecuencia de visita a la farmacia y servicios añadidos que precisa en función del sexo del paciente* 138

Tabla 15. *Frecuencia de visita a la farmacia y servicios añadidos que precisa en función de la edad del paciente*..... 139

Tabla 16. *Satisfacción con diversos aspectos de la atención farmacéutica en función del sexo*..... 140

Tabla 17. *Satisfacción con diversos aspectos de la atención farmacéutica en función de la edad* 142

Tabla 18. *Características de atención al paciente*..... 144

Tabla 19. *Indicadores de calidad* 146

Tabla 20. *Atención de reclamaciones* 147

Tabla 21. *Implicación y satisfacción de atención en función del sexo* 148

Tabla 22. *Implicación y satisfacción en función de la edad y el número de empleados* ... 150

ÍNDICE DE ANEXOS

ANEXO I: ENCUESTA “ATENCIÓN FARMACÉUTICA EN FAMILIAS CON ENFERMEDADES RARAS”	217
ANEXO II: ENCUESTA “PAPEL DEL FARMACÉUTICO EN EL ABORDAJE DE FAMILIAS CON ENFERMEDADES RARAS”	225
ANEXO III: NOTICIA DGENES	235
ANEXO IV: CIRCULAR COLEGIO OFICIAL DE FARMACÉUTICOS DE LA REGIÓN DE MURCIA	239
ANEXO V: CIRCULAR COLEGIO OFICIAL DE FARMACÉUTICOS DE ALMERÍA	241
ANEXO VI: DOCUMENTO DE INFORMACIÓN PARA SUJETOS SOMETIDOS A ESTUDIO	243
ANEXO VII: CONSENTIMIENTO INFORMADO ADULTOS	245
ANEXO VIII: CONSENTIMIENTO INFORMADO PADRES-TUTORES	247
ANEXO IX: REVOCACIÓN CONSENTIMIENTO INFORMADO ADULTOS	249
ANEXO X: REVOCACIÓN CONSENTIMIENTO INFORMADO PADRES-TUTORES	251
ANEXO XI: COMITÉ DE ÉTICA DE LA UCAM	253

I – INTRODUCCIÓN

I. INTRODUCCIÓN

1.1. FARMACIA COMUNITARIA Y ENFERMEDADES RARAS: NUEVO ENFOQUE SOCIOSANITARIO

1.1.1. Nuevo enfoque sociosanitario de la farmacia comunitaria

En los últimos años, se ha planteado un nuevo reto para la sociedad: la visibilidad de las Enfermedades Raras (ER) a nivel multidisciplinar, integrando sanidad, educación y conciencia social¹. La humanización de las ER es uno de los Objetivos de Desarrollo Sostenible (ODS) incluidos por las Naciones Unidas en la Agenda 2030².

La atención farmacéutica es un elemento fundamental de los sistemas sanitarios de los países para la implementación de las terapias farmacológicas que mejoren la salud de los pacientes. En la definición clásica de Hepler y Strand (1990) la atención farmacéutica se define como “la provisión responsable de terapia farmacológica con el propósito de lograr resultados definidos que mejoren la calidad de vida del paciente”. Se trata de una definición sencilla de las funciones que desempeñan los farmacéuticos y profesiones auxiliares en un proceso cuya manifestación más característica es la dispensación de medicamentos a los pacientes, pero que abarca otras muchas, por lo que esta concepción de atención farmacéutica ha sido sometida a debate, desarrollándose un modelo de farmacia comunitaria en el que están implicadas diferentes funciones y procesos³.

En España, la ordenación de la actividad de las farmacias comunitarias está regulada a nivel estatal por la Ley 16/1997, de 25 de abril, de Regulación de Servicios de las Oficinas de Farmacia⁴, cuyo propósito es mejorar la atención farmacéutica de la población atendiendo a las demandas sociales. En este sentido, la atención farmacéutica tiene una orientación claramente dirigida a satisfacer las necesidades de los miembros de la comunidad, siendo el paciente o cliente de la farmacia comunitaria el elemento en torno al cual se van a definir las funciones del servicio de farmacia. De hecho, Díez Rodríguez y Martín Sobrino⁵

clasifican las funciones asistenciales del farmacéutico recogidas en la Ley 16/1997, de 25 de abril⁴ en dos categorías: por una parte las actividades orientadas al medicamento, que incluyen la adquisición, custodia, almacenamiento, conservación de materias primas, especialidades farmacéuticas y productos sanitarios; por otra, las actividades orientadas al paciente, como son la dispensación, formulación magistral, consulta farmacéutica, formación en uso racional, educación sanitaria, farmacovigilancia y seguimiento del tratamiento farmacológico.

Se observa en este esquema que la actividad del farmacéutico se estructura sobre dos dimensiones. La primera es la clásica función consistente en la preparación de medicamentos. La segunda está compuesta por todas aquellas funciones que requieren una comunicación directa con el paciente, y que en el modelo más aceptado actualmente, supone la mayor parte de la actividad de la farmacia comunitaria. Por lo tanto, comunicarse con el paciente y hacerlo adecuadamente es determinante para la mejora de la calidad de vida de aquel, constituyéndose un pilar que debe ser objeto de análisis y desarrollo por la literatura científica de la atención farmacéutica.

1.1.2. El enfoque de la comunicación con el paciente en la farmacia comunitaria

Desde esta concepción de la atención farmacéutica el *marketing* farmacéutico es una herramienta valiosa para ordenar y mejorar el proceso de comunicación de la farmacia con la comunidad, las instituciones de salud y los pacientes. Ya en el año 1994, Levy afirmaba que “el *marketing* farmacéutico es el último elemento de un continuo de información, en el que los conceptos de la investigación se transforman en herramientas terapéuticas prácticas y en el que la información se estratifica progresivamente y se hace más útil para el sistema sanitario”⁶. Sin embargo, los principios del *marketing* como una herramienta orientada a la comunicación con el paciente no siguen siendo considerados por muchos farmacéuticos como una estrategia que no forma parte de la actividad normal del servicio de farmacia, que, según esta perspectiva, se centraría principalmente en los productos farmacológicos⁷. Esta visión del *marketing* ha sido denominada por Levitt⁸ como “miopía del *marketing*” por la que el farmacéutico está más centrado

en lo que le interesa a este como profesional que en las necesidades de los pacientes⁸.

La “miopía del *marketing*” es preocupante en cuanto que supone, desde la perspectiva actual orientada a la comunicación con el paciente, una falta de eficacia en el desarrollo de la actividad de la farmacia comunitaria, lo que puede repercutir negativamente en el bienestar de la población. Los resultados del estudio de García et al.⁹ en el que se llevaron a cabo sesiones de grupos focales con pacientes de farmacias comunitarias con el objetivo de identificar estrategias eficaces para comercializar los servicios de gestión de la terapia de la medicación proporcionados por los farmacéuticos a los pacientes mostró que, aunque en general los pacientes están satisfechos con los servicios de farmacia, existen determinadas preocupaciones relativas a el horario de las dosis, los costes de la medicación, el acceso y la garantía de la adherencia. Los participantes llegaron a cuestionar la formación y cualificación de los farmacéuticos en estos asuntos que preocupaban especialmente a los pacientes e indicaron entre las mejoras que esperaban de la atención farmacéutica la oportunidad de obtener información personalizada sobre los medicamentos y la mejora de la calidad de la comunicación, siendo el contacto personalizado una de las demandas más significativas.

Siendo esta demanda importante en la población general de pacientes de la farmacia comunitaria, la misma se hace especialmente relevante en la población de pacientes con necesidades especiales, entre los que destacan los pacientes con enfermedades raras. Las enfermedades raras son aquellas que afectan a una proporción muy pequeña de la población, por lo que podría pensarse que la demanda de atención farmacéutica de este tipo de pacientes es muy baja, por lo que la labor del farmacéutico para atender a este colectivo específico y minoritario encuentra una serie de dificultades que provocan que su esfuerzo se dirija a la población general de pacientes. Esto puede ser un error que afecta a la calidad de vida de aquellas personas que han sido diagnosticadas de una condición poco frecuente, pero que no representan un colectivo tan pequeño como se piensa, ya que si se suma el conjunto de enfermedades raras, una proporción significativa de la población puede verse afectada. De acuerdo con Repetto Lisboa¹⁰ existen más de 8.000 enfermedades raras que podrían afectar a entre el 6 y el 8% de la

población, lo que en España supondría que entre 2.850.000 y 3.800.000 personas podrían estar afectadas por una de estas condiciones. Estas cifras muestran que la atención sanitaria y, particularmente, la atención farmacéutica de esta población se convierten en un importante problema de salud pública.

En este contexto, la comunicación de los servicios de farmacia a los pacientes que tienen enfermedades raras no es una cuestión menor, sino que constituye una responsabilidad de los farmacéuticos proveer a estos pacientes con los servicios adecuados que entran dentro de la categoría de actividades orientadas al paciente con el fin de mejorar su calidad de vida.

Por este motivo, es necesario llevar a cabo una descripción de las características de atención al paciente en las farmacias comunitarias, tanto desde el punto de vista del farmacéutico como desde la perspectiva del paciente, ya que esto va a permitir confrontar ambos puntos de vista con el propósito de detectar los puntos débiles en la comunicación con los pacientes y las necesidades que tienen estos en su relación con los profesionales que trabajan en la farmacia.

1.2. ATENCIÓN AL USUARIO DE FARMACIA

1.2.1. La comunicación: definición, elementos y tipos

Para comenzar este estudio, nos dirigimos primero a la tarea de definir la comunicación, y la comunicación no es fácil de definir. El primer modelo teórico de comunicación fue propuesto en 1949 por Shannon y Weaver para los Laboratorios Bell¹¹. Este modelo de tres partes pretendía captar el proceso de transmisión de la radio y la televisión. Sin embargo, más tarde se adaptó a la comunicación humana y ahora se conoce como el modelo lineal de la comunicación.

La primera parte del modelo es el emisor, que es la persona que habla. La segunda parte del modelo es el canal, que es el aparato que transporta el mensaje (es decir, el teléfono o la televisión). La tercera parte del modelo es el receptor, que es la persona que recoge el mensaje. En este modelo, la comunicación se considera un proceso unidireccional de transmisión de un mensaje de una

persona a otra. Si se piensa en situaciones en las que se produce una comunicación con otra persona cara a cara, probablemente este modelo es inadecuado, ya que la comunicación es un concepto mucho más amplio que lanzar un mensaje a los demás.

El modelo de Shannon y Weaver se caracteriza por ser un modelo de procesamiento de señales, en el que el transmisor transforma el mensaje en señal, pero entonces la relación conceptual exacta entre ambos no está clara, por lo que el receptor debe transformar la señal en mensaje (Figura 1). El modelo original de Shannon y Weaver (1949)¹¹ constaba de cinco elementos:

- a) Una fuente de información, que produce un mensaje.
- b) Un transmisor, que codifica el mensaje en señales.
- c) Un canal, al que se adaptan las señales para su transmisión.
- d) Un receptor, que "descodifica" (reconstruye) el mensaje a partir de la señal.
- e) Un destino, al que llega el mensaje.

Un sexto elemento, el ruido, es un factor disfuncional: cualquier interferencia con el mensaje que viaja por el canal (como la "estática" en el teléfono o la radio) que puede hacer que la señal recibida sea diferente de la enviada.

En el caso del teléfono, el canal es un cable, la señal es una corriente eléctrica en él, y el emisor y el receptor son los auriculares del teléfono. El ruido incluiría el crepitar del cable. En una conversación, la boca es el transmisor, la señal son las ondas sonoras y el oído es el receptor. El ruido incluiría cualquier distracción que se pueda experimentar mientras la fuente habla.

El modelo de transmisión de Shannon y Weaver es el ejemplo más conocido del enfoque "informativo" de la comunicación, aunque en la actualidad ha sido superado por otros modelos.

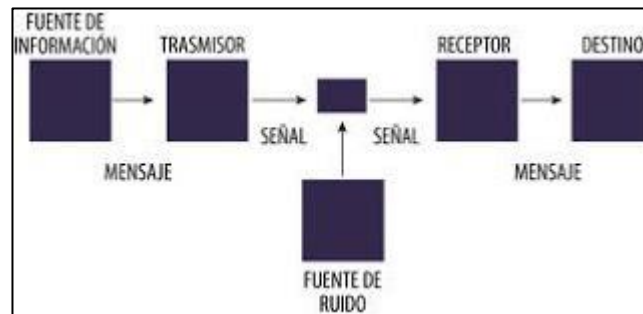


Figura 1. Esquema del modelo de comunicación de Shannon y Weaver (1949). Fuente: teoriacomunicación1.com

Los modelos de comunicación han evolucionado mucho desde que Shannon y Weaver propusieron su conocido modelo conceptual hace más de sesenta años. Uno de los modelos más útiles para entender la comunicación es el modelo transaccional de Barnlund¹² (Figura 2). Existe una influencia constante en las personas con las que se realiza la comunicación y los propios comunicantes se ven afectados por estas. El modelo transaccional tiene una serie de procesos y componentes interdependientes, como los procesos de codificación y decodificación, el comunicador, el mensaje, el canal y el ruido. Aunque no se aborda directamente en el modelo transaccional original de Barnlund¹², la visión del mundo de los participantes y el contexto también desempeñan un papel importante en el proceso de comunicación.

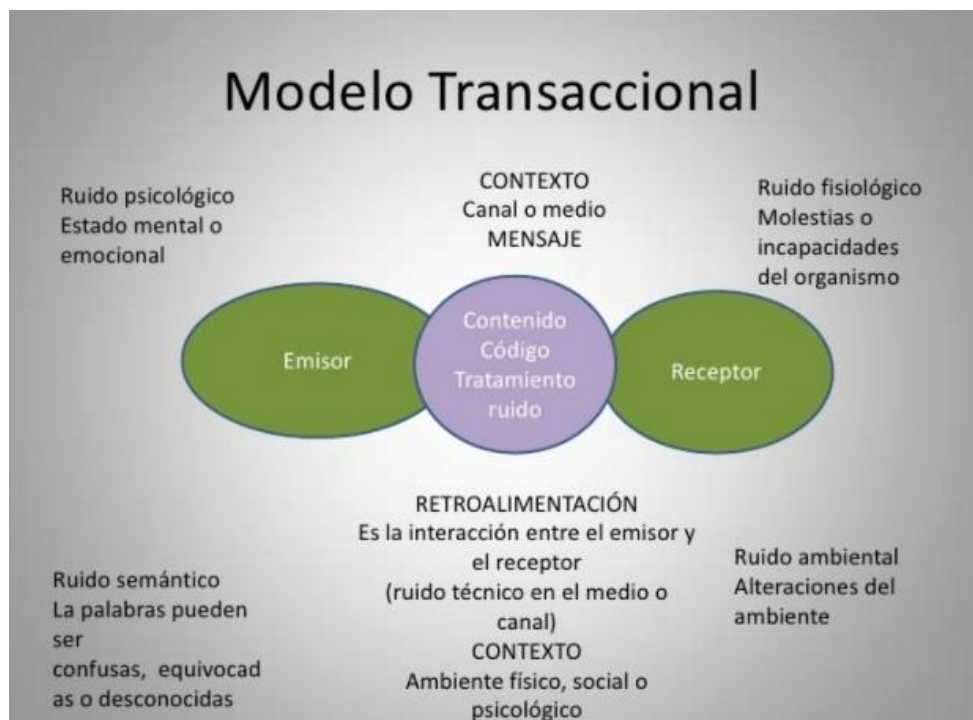


Figura 2. *Modelo Transaccional de Barnlund.* Fuente: tymdecomunicacion.com

En su forma más genérica, la comunicación puede modelarse como un proceso transaccional e iterativo en el que los actores son tanto emisores como receptores de información, cuyo intercambio crea un significado compartido. Un actor, A, codifica un mensaje, que luego se transmite a través de uno o más canales a otro actor, B, que decodifica ese mensaje y envía una respuesta que a su vez es decodificada por A.

La codificación es el proceso de convertir los pensamientos en comunicación (palabras o acciones), y la decodificación es el proceso de convertir la comunicación en pensamientos¹³. En estos procesos, los actores no son únicamente "emisores" o "receptores", sino "comunicadores"¹².

La transmisión y la respuesta implican la distribución de un mensaje codificado de un mensaje codificado a través de uno o varios canales. En este contexto, el término canal se refiere al sistema o método (por ejemplo,

radiofrecuencia periódico, plataforma de medios sociales) a través del cual se envía un mensaje. La elección de un actor del canal puede afectar a la velocidad de transmisión, así como la probabilidad de que el mensaje se transmita sin distorsiones. La elección del canal también puede determinar si un mensaje se recibe. Si el público al que va dirigido el mensaje no puede, o no accede, al canal elegido, el mensaje no será recibido, independientemente de la eficacia del proceso de la transmisión. Por ejemplo, los intentos de llegar a audiencia a través de las plataformas de los medios sociales suponen que la audiencia está atenta a la plataforma específica elegida y que los miembros de la audiencia tienen acceso a Internet. En la sociedad actual, los canales de comunicación son cada vez más diversos y fragmentados, lo que hace que la identificación del canal más eficaz.

Como ocurre con la mayoría de los modelos de comportamiento humano, el núcleo del proceso de comunicación se puede modelar de forma bastante sencilla si se aísla de la influencia de los factores a nivel individual (es decir, la percepción de los actores) y los factores ambientales, es decir, un entorno operativo (EO). Sin embargo, la realidad de se produce la comunicación para informar eficazmente, influir y persuadir está profundamente influenciada por el entorno informativo (EI) y el EO más amplio. Además, la comprensión del EI y del entorno de la información está influida por las percepciones propias de los actores. El proceso central de comunicación se basa en la idea de que la comunicación es continua y en constante cambio. Estos cambios son una función del propio proceso y reflejan la evolución continua del entorno en el que se produce la comunicación.

En el modelo transaccional de la comunicación es importante tener en cuenta algunos factores internos que van a determinar su resultado, como son las percepciones de los actores y sus esquemas mentales.

El Concepto Conjunto de Operaciones en el Entorno de la Información (JCOIE) emplea la noción de visión del mundo para ayudar a explicar por qué las percepciones de un actor sobre una situación o entidad pueden variar, dando así cuenta de este factor crítico para la comprensión del contexto de comunicación. El Joint Chiefs of Staff¹⁴ define la visión del mundo como:

Un modelo mental de la realidad: un marco de ideas y actitudes. Las creencias, los valores y los comportamientos de una cultura se derivan directamente de su visión del mundo. La cosmovisión de un observador

enmarca los aspectos informativos de las actividades físicas y socioculturales para asignarles un significado¹⁴.

La idea de visión del mundo está estrechamente relacionada con el concepto más general de esquema utilizado en todas las ciencias sociales. Un esquema es un patrón de pensamiento o comportamiento que organiza categorías de información y las relaciones entre ellas¹⁵. Los esquemas se han incorporado de diversas maneras en los modelos de comunicación, principalmente como una influencia en la codificación y decodificación de mensajes¹⁶. Dada su importancia en organizar la interpretación, el pensamiento y el comportamiento, los esquemas juegan un papel clave en la comprensión de cómo comunicación puede deteriorarse (es decir, cómo las interpretaciones del contexto se confunden entre las partes). Sin embargo, es importante recordar que una comunicación eficaz no implica un acuerdo entre los actores. Es más, aunque la comunicación efectiva permite a los actores el consenso, no se puede evitar el conflicto si uno o varios de los actores perciben que sus intereses están mejor protegidos a través del conflicto.

Los individuos emplean esquemas para estructurar su conocimiento del entorno en patrones reconocibles a lo largo del tiempo, a medida que las pequeñas unidades de información se combinan para formar complejos más significativos de información¹⁷. Así, los esquemas influyen en las interpretaciones de las personas y les ayudan a dirigir su atención, estructurar sus recuerdos y, en consecuencia, a dar sentido a los acontecimientos¹⁸. Estas historias que las personas se cuentan a sí mismas establecen las expectativas de cómo creen que los demás se están comunicando (desempeñando su papel).

Los esquemas organizan el conocimiento y guían los procesos cognitivos, incluida la forma en que se hacen predicciones y las expectativas sobre los comportamientos de los demás¹⁵. Se acepta más fácilmente la nueva información cuando es posible encajarla dentro de un esquema existente, es decir, cuando se puede asimilar esa información¹⁹. El objetivo de la asimilación es reducir la incertidumbre y la necesidad de cambiar manteniendo intactos los esquemas y conocimientos existentes; la tarea cognitiva se convierte simplemente en identificar la nueva información dentro de las categorías mentales desarrolladas anteriormente²⁰. Cuando la nueva información no puede ser asimilada en un

esquema existente, este esquema debe ser alterado; o se desarrollan otros nuevos a través de un proceso conocido como acomodación^{19,20}. La acomodación consume más recursos que la asimilación, ya que ajustar las interpretaciones existentes es una carga cognitiva. Para no tener que incurrir en este esfuerzo, la mente puede distorsionar o alterar la nueva información para hacerla encajar en un esquema existente²⁰.

Al influir de este modo en los procesos cognitivos los esquemas influyen en las actitudes y, en última instancia, en el comportamiento. En el proceso de comunicación, los esquemas influyen en cómo los actores codifican y decodifican la información.

Las personas emplean distintos tipos de esquemas para ayudarles a navegar por su entorno, y cada uno de estos tipos contribuye a la visión global del mundo de un actor²¹. Los esquemas proporcionan valores por defecto a los objetos, las personas y los y eventos dentro del entorno. Se asume que estos valores por defecto son correctos, a menos que se encuentre y acepte lo contrario²².

La puesta en escena de los diferentes elementos que pueden comunicar puede ayudar a superar estas barreras. Así, una clasificación habitual en los tipos de comunicación distingue entre la comunicación verbal y la comunicación no verbal.

La comunicación verbal incluye lo que se comunica con signos lingüísticos, ya sean hablados o escritos, y también cómo se dice algo: si el tono o el volumen coinciden con el mensaje; si se dicen palabras amables en un tono irritable o se enfatiza una palabra o frase por encima de otras. El tono, la entonación, el volumen, las pausas, la fluidez y la velocidad del discurso añaden consciente o inconscientemente un significado adicional a las palabras²³.

La comunicación cara a cara implica una interacción entre las palabras habladas y el lenguaje corporal. El oyente las descodifica, con lo que recibe mensajes intencionados y no intencionados. Durante la interacción, el lenguaje corporal ayudará al interlocutor a entender ciertos aspectos del mensaje que no están formalmente expresados mediante el lenguaje hablado²³.

La comunicación no verbal tiene que ver sobre todo con el lenguaje corporal, pero otros factores, como la disposición o la decoración de una sala, o la ropa o el aspecto de alguien, también pueden comunicar mensajes. Una sala de

espera cálida y diáfana transmite un mensaje de bienvenida; una sala de recepción desordenada e incómoda puede hacer lo contrario²⁴.

El lenguaje corporal es una compleja interacción de factores que incluyen:

- La posición: cómo se coloca el cuerpo (cruzando los brazos o inclinando la cabeza) y dónde se sitúa el comunicante en relación con los demás;
- La expresión facial: sonrisas, ceños fruncidos y cejas levantadas pueden dar a entender aspectos emocionales del mensaje;
- Contacto visual: la interacción mediante la mirada y la forma de mirar (mirando fijamente; mirando a otro lado, de reojo o por encima del hombro de alguien) también transmiten un mensaje;
- Tacto: cómo y dónde se toca a sí mismo el interlocutor, a los demás y a los objetos (gafas, ropa o bolígrafos);
- Reacciones físicas: transpiración, sonrojo o respiración acelerada.

Cada encuentro es único y el efecto de la comunicación no verbal será individual para cada situación. Puede verse afectada por:

La comunicación no verbal puede:

- Complementar la comunicación oral;
- Reforzar o sustituir un mensaje hablado;
- Socavar la comunicación: por ejemplo, cuando las señales no verbales contradicen las palabras habladas.

Las investigaciones han demostrado que existe una relación entre el comportamiento no verbal y la percepción que tienen los pacientes de la empatía de los profesionales sanitarios. Montague et al.²⁵ descubrieron que el contacto visual y el contacto social (un apretón de manos o una palmadita en la espalda) hacían que los pacientes vieran a los profesionales sanitarios como más empáticos. Otros estudios también han constatado que un contacto visual moderado y adecuado aumenta las valoraciones de los pacientes sobre la compenetración²⁶. Montague et al.²⁵ concluyeron que los entornos sanitarios deberían estar diseñados para facilitar las interacciones no verbales positivas, como el contacto visual y el tacto social.

1.2.2. Dificultades de la comunicación

El proceso de comunicación puede verse frecuentemente distorsionado por los diversos elementos que intervienen en él, que se pueden agrupar en factores internos y externos. Aunque los esquemas son fundamentales para la capacidad de navegar e interpretar el entorno, pueden introducir prejuicios en la forma de pensar y comunicar. Estos sesgos cognitivos son continuamente invocados en diversos grados mientras se procesa la información. Tienen una multitud de efectos en la comprensión del mundo, y la eficacia general de la comunicación. El carácter fijo o flexible de las preconcepciones sobre otros actores (esquemas de persona persona), la visión que las personas tienen de sí mismas (autoesquema), del mundo y su ordenación (esquema social; esquema de acontecimientos) son factores de riesgo de que se produzca un sesgo en la codificación o decodificación de mensajes²⁷.

Ruido generado internamente

En los estudios de comunicación y en la teoría de la información, el ruido se refiere a cualquier factor que interfiere con la transmisión de un mensaje o la decodificación del significado deseado en la mente del receptor²⁸. Como tal, el ruido reduce la eficacia de la comunicación y aumenta la probabilidad de una percepción errónea y de que se produzcan errores de percepción y de comunicación. Algunas fuentes de ruido son internas al proceso de comunicación, son creadas por los propios comunicadores, y en muchos casos son consecuencia de los esquemas de los actores.

Ruido físico y psicológico

El ruido fisiológico es la distracción causada por factores que afectan a la fisiología del actor, alterando su forma de sentir y pensar (por ejemplo, hambre, fatiga dolor o medicación) o condiciones que afectan a su forma de comunicarse, como patrones de habla o problemas de audición²⁹. Este tipo de interferencia puede influir en la precisión con la que un actor puede decodificar un mensaje, así como si lo recibe o no. El término ruido psicológico se utiliza para referirse a factores internos que afectan a la forma en que las personas se comunican con los demás y las interpretan. Estos incluyen las emociones, las patologías de salud mental, ideas preexistentes y preocupaciones. Por ejemplo, si un actor está

preocupado por un problema, puede estar desatento. Asimismo, los prejuicios y los sentimientos defensivos pueden interferir con la codificación y decodificación efectiva de la comunicación (Wood, 2010).

Ruido semántico

El ruido semántico se crea cuando existen diferencias de lenguaje, comprensión o terminología entre los comunicadores¹⁷. La falta de una lengua compartida, o la necesidad de que uno o más actores hablen en su segunda lengua, es el ejemplo más claro de ruido semántico generado internamente³⁰. Sin embargo, incluso entre participantes que comparten una lengua común, el uso de jerga o de un lenguaje innecesariamente técnico o complejo generará ruido²⁹. En cualquier caso, el ruido semántico aumenta la probabilidad de que la codificación o descodificación del mensaje se vea distorsionada.

Desencadenantes internos del sesgo cognitivo

No todas las formas de sesgo cognitivo se derivan de la influencia de los esquemas en el procesamiento de la información (codificación y descodificación). El ruido físico o psicológico puede contribuir al procesamiento basado en la heurística, haciendo que los sesgos cognitivos aumenten en la codificación o descodificación. Las distracciones, las emociones fuertes, los recursos cognitivos limitados, la fatiga mental y física son factores que pueden aumentar la probabilidad de sesgo en codificación o decodificación de mensajes²⁷.

Ruido generado externamente

La comunicación no se produce en el vacío y, como reconocen los teóricos, la comunicación es omnipresente y está integrada en el entorno³¹. Los elementos del entorno de la comunicación -cualquier cosa, desde la infraestructura de las comunicaciones y los acontecimientos en curso hasta las actitudes y comportamientos de otros actores- pueden influir en el proceso central de comunicación. Estos efectos pueden ser directos (afectan a la codificación, decodificación o transmisión del mensaje) o indirectos (afectan a los esquemas y percepciones de uno o ambos actores). También pueden aumentar o disminuir la eficacia de la comunicación. El propio entorno de la información afecta al proceso de comunicación produciendo ruido a través de la naturaleza de las interacciones y relaciones que se producen en él²⁸.

Ruido ambiental

La interferencia sensorial de fuentes externas al emisor o el receptor del mensaje crea ruido ambiental en el núcleo del proceso de comunicación. El ruido ambiental no se limita a los estímulos auditivos (por ejemplo, la música, las conversaciones del entorno); los niveles de iluminación, la temperatura, el mobiliario y otros aspectos físicos del entorno generan ruido que interfiere en el proceso del proceso de comunicación al distraer la atención¹⁷.

Ruido semántico

Aunque la mayor parte del ruido semántico es una función de factores internos, también puede ser ocasionado por factores externos. En algunos casos, la tecnología puede interferir con un mensaje durante su transmisión. Por ejemplo, una autocorrección en un mensaje de texto cambia el significado del mensaje, al igual que las imprecisiones en las traducciones automáticas.

Otros actores

Al igual que los individuos participan en múltiples procesos de comunicación simultáneos para desenvolverse en su vida cotidiana, los actores del entorno de comunicación participan en múltiples procesos de comunicación en cualquier momento. Todas estas interacciones tienen el potencial de influir y alterar los esquemas o el nivel de atención del otro actor.

La comunicación de un actor (A) con otros actores (X, Y) proporciona nueva información, que debe ser asimilada o acomodada en los esquemas existentes de A. Si esta nueva información cambia el esquema de A relacionado con B o el tema sobre el que A y B, alterará el proceso de comunicación de A con B. El mismo proceso puede estar ocurriendo con B mientras se comunica con C y D. Todos los procesos de comunicación en los que participan A y B son interdependientes y pueden verse distorsionados entre sí.

Estos otros procesos de comunicación también ocupan parte de la atención de A y B. Cuando estos otros procesos no están relacionados con el proceso de comunicación principal, aumenta la probabilidad de que un mensaje entre ambos se retrase en su recepción y decodificación o se pierda por completo. Sin embargo, si estos otros procesos de comunicación están relacionados con el proceso de comunicación principal, ofrecen la oportunidad de aumentar la

eficacia de ese proceso principal al alinear a otros actores detrás de un mensaje similar.

La mayor complejidad hace más probable que se produzcan errores de percepción y de comunicación, ya que los actores se enfrentan a más información procedente de fuentes a menudo divergentes y contradictorias.

Influencias del entorno sociopolítico

Los esquemas de un actor están limitados por barreras socioculturales específicas (por ejemplo, religión, política, filosofía) y narrativas socioculturales. Los acontecimientos que los desafían, especialmente los que cambian el equilibrio del *statu quo* entre las narrativas en competencia, crean incertidumbre y, por tanto, inseguridad³².

Los acontecimientos mundiales como los desastres naturales (terremotos, sequías, inundaciones, pandemias) y crisis económicas también pueden alterar los mensajes que los Estados intentan comunicar y la forma en que los mensajes, enviados intencionadamente o no, se transmiten o son interpretados. Un componente esencial de hacer de la información una preocupación de primer orden es la evaluación y el conocimiento del contexto sociopolítico más amplio en el que la comunicación se está produciendo.

Desencadenantes externos del sesgo cognitivo

Algunas características del entorno informativo también pueden contribuir al procesamiento heurístico que hace que los sesgos cognitivos sean mayores. Demasiada información, información conflictiva procedente del entorno más amplio, o el reconocimiento de que hay información relevante de la que carecemos (información desconocida) pueden desencadenar sesgos cognitivos que distorsionan la codificación o decodificación de la información, al igual que la percepción de que uno mismo o su grupo están bajo amenaza²⁷.

1.2.3. Competencias de comunicación

Las habilidades de comunicación consisten en la transmisión eficiente de información, incluyendo la comunicación verbal, como las unidades de habla y las estrategias de escucha, y la comunicación no verbal, como los gestos y expresiones, el contacto visual y el lenguaje corporal. Son un instrumento que

puede permitir la comprensión y el procesamiento de la información por parte del paciente, durante la atención de los profesionales sanitarios, mediante la empatía, la elección colaborativa informada y la participación del paciente³³. La competencia de comunicación, cuando se centra en el paciente, lleva a los profesionales de la salud a identificar las demandas y planificar el tratamiento a través del conocimiento y la provisión de un entorno terapéutico y de apoyo para la toma de decisiones compartida³⁴, y permite una mayor adherencia al tratamiento y cambios en el comportamiento³⁵.

El encuentro entre los profesionales y los pacientes implica diferentes aspectos, como las necesidades del paciente, el sufrimiento que manifiesta y la disponibilidad emocional del profesional, que no permiten predecir las experiencias vividas, lo que justifica la necesidad de que la comunicación sobre los aspectos de la atención sanitaria sea prioritaria³⁶.

Attree³⁷ señala que los pacientes entienden que la comunicación con los profesionales es necesaria para una atención de calidad, y consideran que la comunicación es útil cuando se realiza de forma constructiva, alentadora y solidaria. Las quejas de los pacientes se centran en la percepción de fallos en la comunicación y en la incapacidad de transmitir adecuadamente la sensación de atención³⁸. Así, los aspectos emocionales que implica la comunicación con el paciente se presentan como un reto para los profesionales y los servicios sanitarios³⁹.

La formación sobre cómo informar a los pacientes sobre su estado de salud, sus enfermedades y su tratamiento; el establecimiento de relaciones basadas en la empatía, el apoyo y el confort; y la promoción de la reflexión personal sobre sus acciones comunicativas y la colaboración interdisciplinar son esenciales para los profesionales sanitarios⁴⁰. El entrenamiento en habilidades de comunicación puede tener un efecto beneficioso en la autoeficacia de los profesionales⁴¹, en la mejora de los servicios y en la posibilidad de minimizar los errores, lo que debería ser prioritario, teniendo en cuenta que estas habilidades no se pueden mejorar sólo con la experiencia clínica⁴².

El desarrollo de las competencias de comunicación se ha llevado a cabo en diferentes contextos sanitarios (atención primaria y terciaria), y suele implicar conductas con alta carga emocional, como dar malas noticias⁴³. La adquisición de

nuevas habilidades comunicativas puede mejorar la relación con los pacientes, especialmente cuando el proceso de entrenamiento se produce de forma vivencial. En este contexto, cuando se promueve la enseñanza de habilidades de comunicación, se incorporan componentes cognitivos, afectivos y conductuales, con el objetivo general de promover una mayor autoconciencia en los profesionales de la salud³⁸.

Entre las competencias de comunicación más efectivas se encuentran la escucha activa, la empatía y la asertividad. La escucha activa es el nivel más alto y eficaz de escucha, y es una habilidad especial de comunicación. También es una gran estrategia para tener una comunicación eficaz. Se basa en la atención completa a lo que dice una persona, escuchando atentamente mientras se muestra interés y no se interrumpe⁴⁴. La escucha activa requiere escuchar el contenido, la intención y el sentimiento del hablante. El oyente activo muestra su interés verbalmente con preguntas y con señales no verbales y visuales que indican que la otra persona tiene algo importante que decir. La escucha activa no suele darse en las comunicaciones apresuradas entre dos personas. Esta habilidad incluye elementos verbales y no verbales, y para ser un buen oyente activo hay que tener en cuenta diferentes factores, como el movimiento corporal y la postura adecuados que muestren implicación, las expresiones faciales, el contacto visual, mostrar interés por las palabras del orador, un mínimo de estímulo verbal, un silencio atento, reflejar los sentimientos y el contenido, y resumir intelectualmente las palabras del orador y su propósito⁴⁵.

La habilidad empática es el enfoque mediante el cual el profesional sanitario puede acceder al mundo interior del paciente y obtener toda la información posible del mismo, al tiempo que reconoce el problema del paciente⁴⁶. La habilidad comunicativa se utiliza para comprobar, aclarar, apoyar, comprender, reconstruir y reflexionar sobre la percepción de los pensamientos y sentimientos del paciente⁴⁷. La habilidad para construir una relación paciente-sanitario de confianza y duradera debe basarse en una genuina sintonía. Estas relaciones a largo plazo son importantes para contar y escuchar las historias de la enfermedad⁴⁸.

El comportamiento tiene una parte cognitiva y otra afectiva. La parte cognitiva incluye las habilidades verbales y/o no verbales⁴⁹. La parte afectiva

incluye el reconocimiento del estado o situación emocional del paciente, conmoviéndose y reconociendo un sentimiento de identificación con alguien que sufre con ira, pena y decepción. Tras este reconocimiento, el profesional sanitario, en su comportamiento, reflexiona y comunica su comprensión al paciente⁵⁰.

La asertividad constituye también una importante habilidad de comunicación. Un estilo de comunicación asertivo permite a los individuos expresar ideas u opiniones de forma directa⁵¹, ayuda a las personas a sostener la afirmación sin necesidad de pruebas y a expresar sus sentimientos, derechos y pensamientos sin atacar los derechos, sentimientos y pensamientos de otras personas⁵². Este tipo de estilo de comunicación ayuda a los individuos a saber que tienen derecho a rechazar las peticiones irrazonables⁵³. Las personas asertivas no son indiferentes a los sentimientos de sus interlocutores y por eso expresan cuidadosamente tanto las demandas como las quejas de forma educada pero firme.

Las personas asertivas tienen autocontrol sobre sus comportamientos⁵⁴, y son buenos comunicadores. Las personas con un alto nivel de asertividad están más autorrealizadas, tienen más confianza en sus opiniones y más confianza en su capacidad para interactuar con otros individuos. En cambio, los individuos no asertivos se describen como tímidos y con baja autoestima⁵².

La comunicación asertiva contribuye a que los profesionales de la salud puedan expresar de forma respetuosa sus opiniones y preocupaciones respecto a la atención del paciente o a otros miembros del equipo sanitario⁵⁵, por lo que es una habilidad crítica para los profesionales sanitarios⁵⁶. La falta de asertividad puede llevar a dudar a la hora de hablar, lo que da lugar a que la información vital del paciente no se reciba con la misma eficacia. Además, a menos que los profesionales de la salud expresen de forma asertiva sus preocupaciones y las trasladen a los profesionales sanitarios, la seguridad del paciente puede verse comprometida, contribuyendo a que se produzcan incidentes adversos y daños al paciente⁵⁷.

1.2.4. La comunicación en la farmacia comunitaria

Las habilidades de comunicación en las farmacias comunitarias son fundamentales para mejorar el uso de los fármacos por parte de los pacientes y garantizar unos resultados adecuados del tratamiento⁵⁸. Entre los temas que debe tener en cuenta el farmacéutico a la hora de proporcionar una atención de calidad se encuentra la indagación acerca de las expectativas de los pacientes, a la vez que es conveniente responder a ciertas preguntas que pueden determinar un servicio farmacéutico ajustado a las necesidades del paciente⁵⁸:

- ¿Quién hace la oferta de asesoramiento al paciente?
- ¿Se asesora a todos los pacientes en cada receta?
- ¿Aconseja el farmacéutico en cada nueva receta?
- ¿Proporciona el farmacéutico activamente asesoramiento sin receta?
- ¿Qué servicios de atención al paciente realizará el facultativo?
- ¿Qué información escrita se utiliza con frecuencia?
- ¿Qué se documenta y dónde?

La función comunicativa no solo incumbe al titular de farmacia, sino al resto del personal, como técnicos y auxiliares, ya que también se encuentran involucrados en las tareas de dispensación, atención farmacéutica y otros servicios de asesoramiento prestados a los pacientes. Mediante una comunicación adecuada es posible realizar una evaluación de las necesidades de los pacientes y de proporcionar información, educación y asesoramiento, permitiendo al paciente llevar a cabo un uso racional de los fármacos. También es preciso tener en cuenta la comunicación de los profesionales de farmacia con otros profesionales sanitarios con el fin de optimizar los resultados de los tratamientos⁵⁹.

1.2.5. Principios de atención al paciente: atención centrada en el paciente

La comunicación centrada en el paciente está bien estudiada y se discute con frecuencia en relación con los médicos y las enfermeras, pero no está bien definida en relación con los farmacéuticos^{60,61}. En consecuencia, podría ser un reto para los farmacéuticos comprender la comunicación centrada en el paciente de forma efectiva.

Según Boykins⁶², el éxito de la comunicación entre los pacientes y los proveedores de asistencia es una conversación bidireccional. En esta conversación, ambos participantes hablan y son escuchados sin interrupción; hacen preguntas aclaratorias, expresan sus puntos de vista, comparten información y captan y comprenden los significados del otro. Además, Henly⁶³ sugirió que una comunicación excelente es vital en las relaciones terapéuticas. Señaló que la salud y la enfermedad influyen en la calidad de vida, lo que hace que la comunicación en materia de salud sea esencial, y que la "naturaleza íntima y a veces abrumadora de los problemas de salud puede hacer que hablar con las enfermeras y otro personal sanitario sea muy difícil"⁶³. Además, Henly⁶³ afirmó que la comunicación centrada en el paciente es esencial para lograr unos resultados sanitarios óptimos, haciéndose eco de los principios de enfermería que se mantienen desde hace mucho tiempo, según los cuales el tratamiento debe estar adaptado y ser sensible a las preocupaciones de salud del paciente. Dada la importancia de las comunicaciones e interacciones cara a cara y mediadas por dispositivos en los entornos sanitarios, se debe investigar y definir quién, qué, dónde, cuándo, por qué y cómo interactúan las personas, las familias y las comunidades para recibir atención y servicios sanitarios⁶³.

Los farmacéuticos tienen la obligación profesional y ética de examinar las necesidades y el estado del paciente en los mundos psicológico y social, además del médico. Los farmacéuticos pueden emplear estrategias prácticas para fomentar una comunicación centrada en el paciente que lo involucre en su atención y facilite el desarrollo de una relación de confianza entre el farmacéutico y el paciente, que dé lugar a una comprensión compartida de todo el problema, los objetivos del tratamiento y los obstáculos para el bienestar. Entonces, y sólo entonces, se puede diseñar un plan de tratamiento realista y cumplirlo, aumentando así la posibilidad de obtener mejores resultados de salud.

A la hora de elaborar un plan de tratamiento, la comunicación centrada en el paciente fomenta el entendimiento mutuo entre éste y los profesionales sanitarios e integra las preocupaciones, ideas y talentos de los pacientes⁶⁴. Se han creado pocos instrumentos para evaluar e instruir la comunicación centrada en el paciente en la atención médica y sanitaria. El manual de Calgary-Cambridge se

utiliza ampliamente para instruir a los estudiantes de medicina en el proceso de la entrevista⁶⁴.

El Modelo de los Cuatro Hábitos es otro enfoque de la comunicación centrada en el paciente para los médicos. Este paradigma clasifica 23 actividades de comunicación en cuatro "hábitos": invertir al principio, obtener la perspectiva del paciente, demostrar empatía e invertir al final. El modelo de Herramientas de Comunicación Centrada en el Paciente (Patient-centered Communication Tools - PaCT), que se utiliza para evaluar las habilidades de comunicación de los estudiantes de farmacia, se derivó del Modelo de los Cuatro Hábitos. Independientemente del instrumento elegido, los modelos de comunicación centrada en el paciente comparten los rasgos de apertura, escucha activa y franqueza⁶⁴.

En el ámbito de la medicina, la Guía Calgary-Cambridge es un método muy conocido para la enseñanza y el entrenamiento de las habilidades de comunicación clínica. Kurtz y Silverman lo establecieron en 1996 para definir el currículo de comunicación y construir una técnica de enseñanza practicable. Su uso actual es global, y la tercera edición fue revisada por última vez en 2013⁶⁵. La Guía Calgary-Cambridge no fue diseñada para ser un instrumento de evaluación. Sin embargo, se ha utilizado como guía durante las sesiones de formación para analizar las habilidades comunicativas específicas demostradas y para ofrecer un feedback sistemático y organizado. La guía fue publicada por primera vez con 71 ítems para su uso como guía de observación durante la instrucción de la entrevista médica⁶⁶. La versión de 28 ítems se creó para una propuesta diferente: evaluar las entrevistas de toma de historia en estaciones tipo OSCE mediante un cuestionario separado en seis bloques/dominios, según sus distintas etapas, con una escala de 3 puntos ("Sí, pero" y "No")⁶⁷.

Sin embargo, la Guía Calgary-Cambridge se elaboró para su uso en las consultas médicas, por lo que se han realizado esfuerzos para adaptar esta herramienta a la atención prestada en farmacia. Greenhill et al.⁶⁸ realizaron un estudio exploratorio con el fin de evaluar la comunicación entre farmacéuticos y pacientes mediante la aplicación de la Guía Calgary-Cambridge para evaluar su posible uso en la educación de los farmacéuticos en la atención al paciente. Los resultados mostraron que la aplicación a las consultas entre farmacéuticos y

pacientes demostró que la guía podía utilizarse con éxito en la farmacia con algunas modificaciones menores. Específicamente, se observó que los farmacéuticos hicieron un uso eficaz de diversas habilidades, sobre todo a la hora de dirigir a los pacientes a más recursos y de finalizar la sesión. Algunas habilidades, como la escucha activa, la obtención del punto de vista del paciente, el uso eficaz de la tecnología y la generación de consultas centradas en el paciente, no estaban suficientemente representadas.

Otro modelo de comunicación utilizado en medicina es el Modelo de los Cuatro Hábitos. En 1999, se diseñó el curso de Modelo de los Cuatro Hábitos y habilidades de comunicación para Kaiser Permanente, una corporación sanitaria privada estadounidense. El objetivo del Modelo de los Cuatro Hábitos es que los profesionales sanitarios adopten patrones y hábitos de comunicación de forma consciente e inconsciente en la práctica clínica⁶⁹. La formación se centra en cuatro prácticas de comunicación positiva entre el personal médico y los pacientes:

Hábito 1: Invertir en el inicio.

Hábito 2: Solicitar el punto de vista del paciente.

Hábito 3: Mostrar empatía.

Hábito 4: Invertir en la despedida.

El objetivo es aumentar la satisfacción del paciente y la adherencia al tratamiento, al tiempo que se reduce el número de quejas y disputas. El taller, de dos días de duración, consiste en presentaciones plenarias y trabajo en grupo con juegos de rol⁷⁰.

Las Herramientas de Comunicación Centrada en el Paciente (PaCT) representan el primer modelo de comunicación de este tipo diseñado específicamente para farmacia, y se deriva del Modelo de los Cuatro Hábitos. Se trata de un instrumento de comunicación validado y una rúbrica de evaluación adaptada a las interacciones entre el farmacéutico y el paciente, diseñado por el profesorado de la Facultad de Farmacia de San Luis. Basándose en el uso anterior del Modelo de los Cuatro Hábitos, se identificó la necesidad de una herramienta específica para el campo de la farmacia.

Se analizaron las puntuaciones de rendimiento de los estudiantes en el Modelo de los Cuatro Hábitos durante los años académicos 2010 y 2011. Los

análisis indicaron que algunos componentes del Modelo de los Cuatro Hábitos funcionaban para la educación farmacéutica mientras que otros no. Como paso inicial del proceso, el grupo de trabajo realizó una búsqueda exhaustiva de los modelos y herramientas de comunicación paciente-proveedor existentes antes de desarrollar el PaCT. Una vez que se establecieron los criterios esenciales de comunicación, el grupo de trabajo validó la herramienta en un proceso de tres pasos con un panel interdisciplinario externo de expertos en comunicación y alfabetización sanitaria, el profesorado de la Facultad de Farmacia, y los estudiantes⁷¹.

El PaCT consta de cinco herramientas principales cada una de ellas con una serie de competencias que se desarrollan a través de técnicas específicas:

1. Establecimiento de la conexión inicial, en la que se incluyen las siguientes competencias: crear una relación de confianza; verificar, tener en cuenta y priorizar las preocupaciones del paciente; planificar la visita con el paciente.
2. Explorar e integrar la perspectiva del paciente, que cuenta con estas competencias: preguntar y conocer la perspectiva del paciente (ideas, creencias, deseos y preocupaciones); afirmar e incorporar dicha perspectiva.
3. Demostrar interés y empatía, que incluye dos competencias: reconocer las emociones; y responder adecuadamente a las mismas.
4. Colaborar y educar: está formada por siete competencias: implicar al paciente en la toma de decisiones en la medida que desee; establecer metas con el paciente; proponer un plan; evaluar el conocimiento inicial del plan; explorar y discutir el grado de acuerdo del paciente con el plan; proporcionar educación y verificar la comprensión del paciente; y completar la visita.
5. Comunicar con delicadeza mediante las siguientes competencias: mantener la confianza; estilo de preguntas adecuado; cuidar la expresión verbal; lenguaje adecuado a los conocimientos del paciente; cuidar la expresión no verbal; confidencialidad; profesionalidad; organización; otras consideraciones (manejo de situaciones complicadas, comunicación con pacientes sordos o ciegos, etc.).

1.2.6. Educación del paciente

La educación del paciente es un componente esencial del tratamiento sanitario. Los profesionales sanitarios asesoran a los pacientes sobre las causas de sus problemas, las opciones de tratamiento disponibles, el pronóstico, cómo prepararse para el tratamiento y cómo mantener su salud durante el periodo de recuperación. Dado que el conocimiento es un factor de predicción documentado de una mayor participación en la toma de decisiones compartida, una mejor adherencia a la medicación y al tratamiento, mayores niveles de satisfacción y mejores resultados⁷², los trabajadores sanitarios educan a sus pacientes.

Lamentablemente, los pacientes suelen retener sólo un pequeño porcentaje de la información médica que reciben. Numerosas variables contribuyen a este resultado. Algunas de estas variables están relacionadas con el profesional sanitario, como el uso de la jerga y la comunicación pasiva. Otras características relacionadas con el paciente son la edad, el estilo de aprendizaje y el estrés⁷³. La incapacidad de la mayoría de los pacientes para comprender grandes volúmenes de información médica nueva en un breve periodo de tiempo⁷⁴ es otro factor crucial.

La definición tradicional de educación del paciente implica una serie de habilidades, como la enseñanza, el asesoramiento y las estrategias de modificación de la conducta, diseñadas para "influir en los conocimientos y la conducta sanitaria de los pacientes"⁷⁵. La educación eficaz del paciente le permite tomar la iniciativa en la toma de decisiones informadas⁷⁶, mejora los resultados sanitarios al reducir el dolor, la discapacidad y la calidad de vida⁷⁷, y promueve la autoeficacia⁷⁸ y la autogestión⁷⁹. Además, una educación eficaz del paciente fomenta la cooperación y la colaboración entre el paciente y el profesional⁷⁸, aumenta la satisfacción del paciente y del profesional y disminuye la ansiedad del paciente⁸⁰.

La educación ineficaz del paciente se ha asociado a un aumento de los reingresos hospitalarios⁸¹, al abuso de fármacos⁸², al descontento del paciente⁸³ y a unos resultados de tratamiento inferiores a los esperados⁸⁴.

La práctica de la educación eficaz del paciente se caracteriza por una serie de competencias clínicas, como la exploración de la motivación, las creencias y las

preocupaciones del paciente; la identificación de los posibles obstáculos al aprendizaje; la evaluación de las necesidades educativas individuales del paciente; la impartición de una educación individualizada; y la evaluación del aprendizaje del paciente⁸⁵. Del mismo modo, entre los educadores de pacientes excelentes, se han encontrado competencias que incluyen la evaluación de las necesidades educativas del paciente, la personalización de la enseñanza y la evaluación del aprendizaje del paciente⁸⁶.

Kuntz et al.⁸⁷ realizaron un examen cualitativo de los tratamientos centrados en el paciente para mejorar la gestión y el cumplimiento de la medicación. Los tratamientos educativos dieron lugar con frecuencia a una mayor adherencia y comprensión de la medicación, y los programas más eficaces apoyaron a los pacientes con apoyo conductual o coaching⁸⁷. En los estudios, el impacto limitado a largo plazo es un obstáculo importante; la disminución de la adherencia se produce con frecuencia durante el seguimiento, después de que se haya interrumpido la intervención⁸⁷. El asesoramiento sobre la medicación al alta se ha relacionado con un mayor conocimiento de los medicamentos y una mayor adherencia a la medicación cuando se empiezan a tomar medicamentos crónicos durante la hospitalización⁸⁸.

Se ha comprobado que la adopción de diferentes estilos de aprendizaje durante el asesoramiento y la instrucción sobre el tratamiento de los efectos secundarios y el uso correcto de la insulina son formas de mejorar la adherencia entre los pacientes diabéticos⁸⁹. Cuando aprenden sobre los efectos secundarios, los pacientes quieren saber la probabilidad de experimentarlos y los posibles plazos para su aparición y eventual cese. Los pacientes también están interesados en conocer la razón de ser de un medicamento y las ventajas a largo plazo del tratamiento⁸⁹. Los pacientes con enfermedades crónicas prefieren estos métodos centrados en el paciente, en los que sus necesidades, preferencias y valores se incluyen en la toma de decisiones en colaboración⁸⁹.

Entre los métodos de asesoramiento al paciente para la adherencia a la medicación se encuentra la entrevista motivacional. Este tipo de entrevista con el paciente está diseñado para inducir cambios de comportamiento mediante "un conjunto de habilidades de comunicación enfocadas a persuadir a los pacientes para que modifiquen sus propios comportamientos en interés de su propia

salud⁹⁰. La entrevista motivacional trata de permitir la colaboración entre el paciente y su médico, preservando al mismo tiempo la autonomía del paciente⁹¹. La entrevista motivacional se utiliza para investigar los obstáculos al consumo de medicamentos en un esfuerzo por mejorar la adherencia (Hugtenburg et al., 2013). La entrevista motivacional es de apoyo (en lugar de contenciosa o contundente) y se centra en el impulso interno del paciente en comparación con las técnicas típicas de asesoramiento⁹¹.

El acrónimo "RULE" se creó para enmarcar la intervención según cuatro principios rectores: resistir el reflejo de enderezamiento, comprender las propias razones del paciente, escuchar con empatía y empoderar al paciente⁴⁰. Mejorar la comprensión del paciente sobre la enfermedad y la susceptibilidad al riesgo, establecer la agenda, utilizar preguntas abiertas, solicitar el permiso del paciente antes de ofrecerle un consejo, emplear la charla sobre el cambio y establecer objetivos graduales en lugar de objetivos que requieran un cambio radical son microhabilidades adicionales que deben utilizarse junto con la entrevista motivacional⁹².

En pacientes de edad avanzada (65 años) con una enfermedad crónica que cumplen el criterio de polifarmacia, se demostró que un enfoque de entrevista motivacional cara a cara aumenta la adherencia en un 7,6%⁹¹. Aunque la mejora fue modesta, fue considerable en comparación con el método convencional de "consejo". Según la revisión de Schaefer y Kavookjian⁹², también se ha demostrado que la entrevista motivacional aumenta la adherencia y reduce los síntomas en adolescentes y adultos jóvenes⁹². Algunos estudios han demostrado que la entrevista motivacional mejora la calidad de vida de los pacientes⁹². También se ha demostrado que la entrevista motivacional es un factor predictivo de un menor número de reingresos hospitalarios en entornos de atención aguda⁹³. Para utilizar la entrevista motivacional para promover la adherencia, el farmacéutico debe interactuar con el paciente para provocar una conversación sobre el cambio, desarrollar objetivos para un uso consistente de la medicación y tratar de eliminar las barreras a la adherencia. Durante estas actividades, es vital que el farmacéutico muestre empatía y compenetración, al tiempo que informa al paciente de que el cambio lleva tiempo, especialmente para el éxito a largo plazo⁹². Se ha demostrado que la entrevista motivacional promueven la

modificación de la conducta y aumentan la autoeficacia, lo que favorece el cumplimiento de la medicación⁹⁴.

Cuando se mide la adherencia a una medicación, como los inmunosupresores, en un paciente tras un trasplante de riñón, una pregunta centrada en la entrevista motivacional y libre de juicios podría ser: "¿Cuántos comprimidos de su programa de terapia antirrechazo diría que se ha saltado esta semana?". Esta reformulación indica que la falta de adherencia es normal y no hace que el farmacéutico tenga opiniones predeterminadas sobre la conducta del paciente. Es más probable que los pacientes se muestren receptivos al cambio cuando perciben que están actuando de forma autónoma para provocar ese cambio. Para ayudar a los pacientes a establecer objetivos de toma de medicación para mejorar la adherencia, los farmacéuticos deben plantear preguntas como: "¿Qué enfoque le parece que podría intentar para aumentar su consumo de estatinas?"⁹². Antes de cualquier consejo, el farmacéutico debe obtener el consentimiento del paciente; por ejemplo, "¿Puedo compartir con usted algunas sugerencias que otros pacientes diabéticos han probado para ayudarles a recordar la toma de su insulina basal?"⁹².

Una segunda técnica es el de tres cuestiones principales. Este enfoque, creado por el Servicio de Salud de la India, emplea tres preguntas abiertas en lugar de un asesoramiento en forma de conferencia para determinar si los pacientes comprenden sus prescripciones. Antes de que el paciente abandone la consulta y el farmacéutico pase a la siguiente pregunta principal, se puede resolver cualquier malentendido⁹⁵. Una vez completadas estas preguntas, se debe utilizar el enfoque de "teach-back" para confirmar la comprensión del paciente (es decir, el paciente repite la información con sus propias palabras). Para que los pacientes se sientan más tranquilos y se reduzca su vergüenza si se equivocan o malinterpretan la información, los farmacéuticos deben asumir siempre la responsabilidad de sus errores. Para garantizar la comprensión del paciente, el farmacéutico debe preguntar: "Sólo para asegurarme de que no me he dejado nada, describa cómo va a tomar este medicamento"⁹⁵.

Cuando se pide a los pacientes que verbalicen su comprensión utilizando las tres preguntas principales y el "teach-back", los conocimientos adquiridos pasan a formar parte de su memoria a largo plazo o "gist", y la información se

conserva durante más tiempo en comparación con el asesoramiento tradicional o de tipo conferencia⁹⁶. Es necesario evaluar periódicamente la comprensión del paciente sobre cómo tomar los medicamentos a largo plazo, ya que los malentendidos pueden afectar a la adherencia. El farmacéutico debe adoptar la técnica de mostrar y contar cuando hace las tres preguntas principales relativas a la reposición de un medicamento, en la que muestra al paciente el fármaco y éste responde a las preguntas sobre su uso⁹⁵. Colvin et al.⁹⁷ descubrieron que las tres preguntas primarias conducían a mejoras significativas en la adherencia a los medicamentos para la diabetes, la hipertensión y la hiperlipidemia. En un periodo de 6 meses, la proporción de días cubiertos, una medida estándar de adherencia, aumentó una media del 11%⁹⁷. Aunque el estudio fue a corto plazo y no probó si la adherencia de los pacientes se mantenía una vez finalizada la intervención, implica que el asesoramiento a los pacientes utilizando las tres preguntas principales puede ser beneficioso para mejorar la adherencia de los pacientes.

El uso de etiquetas auxiliares también es una técnica que se ha estudiado para la mejora de la adherencia del paciente a la medicación. Un ensayo prospectivo y aleatorio realizado por Pham et al.⁹⁶ indicó que el uso de etiquetas auxiliares junto con el asesoramiento a los pacientes sobre los antibióticos dio lugar a una elevada tasa de recuerdo (77%) entre 5 y 7 días después de recibir la información sobre la prescripción. Las restricciones dietéticas fueron la información que más se malinterpretó, lo que sugiere que los pacientes se confunden con las etiquetas complementarias de los productos alimentarios⁹⁸.

En definitiva, si bien la atención farmacéutica es la principal obligación de la profesión para con la sociedad, la educación farmacéutica debe establecer los resultados educativos, las competencias profesionales, el material curricular y los procesos necesarios para que los graduados puedan ofrecer una atención farmacéutica óptima al entrar en la práctica.

1.3. ENFERMEDADES RARAS: PRINCIPIOS DE ATENCIÓN FARMACÉUTICA

1.3.1. Definición de enfermedad rara

Las ER son numerosas, de naturaleza heterogénea y geográficamente dispares⁹⁹. Estas enfermedades se caracterizan por una alta tasa de mortalidad, pero baja prevalencia. Por lo general, comportan una evolución crónica muy severa, con múltiples deficiencias motoras, sensoriales y cognitivas, suelen presentar un alto nivel de complejidad clínica, dificultando su diagnóstico y reconocimiento¹⁰⁰.

El número real de enfermedades, trastornos y afecciones raras no puede determinarse, ya que depende de las definiciones tanto del umbral de rareza como de la definición de entidad clínica. En varios lugares del mundo, el criterio de rareza se determina en el contexto de las normas destinadas a fomentar la inversión de la industria en el descubrimiento de medicamentos para las enfermedades raras¹⁰¹. Se basa en la noción de prevalencia o número máximo de pacientes en una región y oscila entre 1 de cada 10.000 y 1 de cada 1.000 individuos, aproximadamente. En la Unión Europea, el umbral de prevalencia establecido por el Reglamento (CE) n° 141/2000 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 16 de diciembre de 1999 (Reglamento (CE) n° 141/2000 del Parlamento Europeo y del Consejo), para los productos médicos huérfanos es de 1 de cada 2.000.

La prevalencia de ER aceptada en Estados Unidos es de 1 de cada 1.500 personas, sin embargo en Australia está estipulada en 1 de cada 10.000¹⁰², siendo 1 de cada 2.500 ciudadanos en Japón¹⁰³. En España, se ha adoptado el criterio establecido por la Unión Europea, considerando a una enfermedad como rara o poco frecuente cuando afecta a menos de 1 de cada 2.000 habitantes^{99,100,104}.

1.3.2. Epidemiología de las enfermedades raras

El conocimiento de la epidemiología de las ER es crucial por varias razones, entre ellas la determinación de las necesidades específicas de los pacientes con ER en los sistemas de atención sanitaria, la mejora de la gestión y la estimación del

número de individuos que se benefician del desarrollo de medicamentos y terapias novedosas, o que participan en ensayos clínicos. Sin embargo, la epidemiología es difícil debido a que la mayoría de las investigaciones que abordan la incidencia o la prevalencia proceden de registros nacionales, a menudo minúsculos, sobre determinadas enfermedades o grupos de enfermedades⁹⁹. Se necesitan urgentemente datos epidemiológicos de la máxima calidad.

La reciente investigación de Nguengang Wakap et al.⁹⁹ ha mostrado avances en este campo. Utilizando la base de datos de Orphanet, de acceso público, y el archivo epidemiológico de Orphanet, los autores calcularon la prevalencia puntual acumulada de las ER como grupo, en lugar de hacerlo para enfermedades individuales. Se proyectó que la prevalencia poblacional de las enfermedades poco comunes oscilaba entre el 3,5% y el 5,9%, es decir, entre 260 y 440 millones de personas en todo el mundo en un momento dado. Esta enorme cifra ilustra la relevancia de las enfermedades poco comunes como categoría, ya que existen importantes lagunas diagnósticas, de gestión y terapéuticas para muchas afecciones. Aunque el grupo de ER es variado, tienen ciertas características y obstáculos, como la falta de conocimiento, la escasez de competencias, el retraso en el diagnóstico, el curso crónico y la ausencia de cura.

Con el fin de estimar su prevalencia e incidencia, desde 1997, la base de datos europea de enfermedades raras y medicamentos huérfanos, Orphanet, supervisa sistemáticamente esta literatura, actualizando los datos ya publicados según los nuevos estudios científicos u otros datos disponibles. A su vez, a través del Ministerio de Sanidad se ha implementado el Registro de Enfermedades Raras para la Investigación (Spain-RDR)¹⁰⁵.

Actualmente, la base de datos de Orphanet se compone de 6.053 ER¹⁰⁶, afectando a entre un 3,5% y un 5,9% de la población mundial. Se estima que 30 millones de personas en Europa y 300 millones en todo el mundo, padecen una ER. El 72% tienen origen genético y, de estas, el 70% aparecen en la infancia⁹⁹. El 28% restante, se desarrollan como resultado de infecciones, alergias o factores medioambientales¹⁰⁰.

1.3.3. Necesidades de medicación en enfermedades raras

El 3% de las ER tienen una farmacoterapia conocida como medicamentos huérfanos o productos medicinales huérfanos (PMH)¹⁰⁷. Antes de que un medicamento llegue al paciente, los dos principales obstáculos normativos son el registro y el reembolso. La armonización de las leyes reguladoras de los medicamentos huérfanos en la Unión Europea (UE) ha dado lugar a la autorización simultánea de los medicamentos huérfanos en 28 Estados miembros (Reglamento (CE) nº 141/2000 del Parlamento Europeo). Sin embargo, siguen existiendo diferencias en los sistemas de reembolso y fijación de precios entre los Estados miembros, en función de variables como el presupuesto sanitario (en relación con el PIB de un país), el tipo de asistencia sanitaria y el sistema de seguro médico, las leyes de copago de los pacientes, los plazos de reembolso y los criterios de evidencia (es decir, el tipo, el nivel y la presentación). En consecuencia, el acceso de los pacientes suele ser inesperado y restringido, mientras que los mecanismos de reembolso para los fabricantes son dispersos e intrincados. Los coeficientes de coste-eficacia incremental (ICER) que superan los umbrales de "disposición a pagar" pueden ser el resultado de los elevados precios de muchos medicamentos huérfanos mezclados con una cantidad limitada de datos clínicos (sobre todo debido a los pequeños grupos de pacientes)¹⁰⁸.

Cada vez son más frecuentes las medidas de limitación presupuestaria, sobre todo en lo que respecta a los "productos farmacéuticos caros" (que suelen ser los medicamentos huérfanos). Las estrategias de fijación de precios de referencia (es decir, las agencias de evaluación de tecnologías sanitarias (HTA) comparan y referencian los costes de los medicamentos en otras naciones o zonas) pueden empujar a los fabricantes a retrasar o incluso a evitar la entrada en determinados mercados debido a la posibilidad de una disminución de precios en cascada en otros lugares¹⁰⁹.

Estas son algunas de las causas de la desigualdad en el acceso de los pacientes con ER a tecnologías y tratamientos médicos de vanguardia¹¹⁰. El 24% de los pacientes con ER no obtuvieron tratamiento debido a la falta de disponibilidad de medicamentos en su país (en comparación con el 7% de la población general) y el 15% debido a la imposibilidad de pagar la terapia (en comparación con el 6%)¹¹¹.

Según el Reglamento (CE) nº 141/2000 de la UE sobre PMH, "los pacientes que sufren enfermedades poco comunes deben tener derecho a la misma calidad de tratamiento que los demás pacientes" (Reglamento (CE) nº 141/2000 del Parlamento Europeo y del Consejo). La Recomendación del Consejo de junio de 2009 sobre la actuación en el ámbito de las enfermedades raras subrayaba esta idea. La legislación europea ofrece más incentivos para que las empresas creen medicamentos de uso médico, pero el acceso de los pacientes se rige por los sistemas sanitarios nacionales a través de sus procesos de HTA, fijación de precios, financiación y práctica clínica.

En este Reglamento se exponen los criterios de designación de los medicamentos huérfanos, se crea el Comité de Medicamentos Huérfanos (COMP) dentro de la Agencia Europea de Medicamentos (EMA) y se define un conjunto de incentivos que se conceden a los medicamentos huérfanos reconocidos en toda la UE. La legislación define los medicamentos huérfanos como "cualquier producto químico o combinación de sustancias que pueda suministrarse a los seres humanos con el fin de establecer un diagnóstico médico, tratar o prevenir una enfermedad" (los productos sanitarios y los suplementos nutricionales no están incluidos). Para poder optar a los incentivos, el promotor debe demostrar primero que el producto aborda una enfermedad potencialmente mortal o crónicamente debilitante que afecta a menos de cinco de cada 10.000 personas; segundo que, sin incentivos, es poco probable que la comercialización del producto genere un rendimiento suficiente para justificar las inversiones necesarias; y por último que no exista ningún método satisfactorio de diagnóstico o tratamiento para la enfermedad, o que el producto supondrá un beneficio significativo.

Entre 2000 y 2018, la EMA concedió 2121 designaciones de medicamentos huérfanos, y 164 medicamentos huérfanos para 124 enfermedades recibieron autorización de comercialización en toda la UE¹¹². La Comisión Europea proporciona habitualmente inventarios de incentivos para estimular la investigación, el desarrollo y la disponibilidad de los medicamentos huérfanos en los Estados miembros. El inventario de 2015 destaca el crecimiento constante de las solicitudes de designación a lo largo del tiempo¹¹³.

Se han estudiado los efectos económicos y sociológicos de la legislación sobre medicamentos huérfanos, así como la disponibilidad y accesibilidad de los medicamentos huérfanos autorizados en la UE¹¹⁴. Estas evaluaciones determinaron que el Reglamento de Medicamentos Huérfanos supuso ventajas sustanciales para los pacientes y tuvo un impacto económico beneficioso para las pequeñas, medianas y grandes empresas farmacéuticas. Además, señalaron que los medicamentos pueden no tener éxito para todas las personas con la enfermedad y que no todos los pacientes tienen acceso efectivo a las terapias, lo que varía entre las naciones europeas. La información sobre aprobación y reembolso utilizada en estas investigaciones se extrajo de las publicaciones de organizaciones gubernamentales europeas y nacionales. Debido a su acceso único a los equipos médicos especializados en el tratamiento de enfermedades raras en toda la UE, las Redes Europeas de Referencia (RER) están idealmente equipadas para recopilar información directamente de los profesionales de la salud (HCP). Por lo tanto, las RER pueden proporcionar información complementaria sobre la disponibilidad de los medicamentos de venta libre (si la comercialización está permitida en los países participantes en la RER), la accesibilidad de los medicamentos de venta libre (si el producto es reembolsado por los sistemas nacionales de salud), y la medida en que se utiliza para tratar a los pacientes (si el producto se prescribe y se suministra a una proporción significativa de pacientes con la enfermedad correspondiente).

Como resultado de la aplicación de la Directiva 2011/14/UE (Directiva 2011/14/UE) sobre los derechos de los pacientes en la asistencia sanitaria transfronteriza, se crearon veinticuatro RER. Comenzaron a funcionar en 2017 y representan más de 900 centros de excelencia en diversos ámbitos del diagnóstico, el tratamiento y la atención de las enfermedades raras. Están situados en 313 hospitales de 25 países, incluida Noruega.

1.3.4. Barreras para la obtención de medicación en pacientes con enfermedades raras

El desarrollo y la comercialización de medicamentos para ER es más difícil que para las enfermedades más prevalentes por una serie de razones, entre ellas¹¹⁵:

- Conocimiento limitado de las ER. Debido a la rareza de la enfermedad, hay poca o ninguna experiencia científica o tecnológica previa en la que basar la investigación inicial y el desarrollo de posibles remedios. Esto implica que la investigación sobre remedios para ER suele empezar desde cero. Además, es difícil obtener o generar datos sobre la evolución de la enfermedad a largo plazo. Puede haber una enorme variabilidad genética dentro de una misma enfermedad rara, lo que complica aún más el conocimiento de los científicos sobre la propia enfermedad, que es necesario antes de desarrollar una terapia posiblemente eficaz.

- Las ER afectan a una población limitada. El hecho de que las ER afecten a un número reducido de personas plantea problemas únicos de investigación y desarrollo. Resulta especialmente difícil descubrir e inscribir a los participantes en los ensayos clínicos debido a la baja frecuencia de las enfermedades poco comunes. En consecuencia, numerosos estudios clínicos deben ser de alcance mundial y realizarse en varios lugares de ensayo clínico.

- Las ER son conocidas por pocos médicos. Además de perjudicar el tratamiento de los pacientes, la falta de familiaridad de los médicos con las enfermedades poco comunes hace difícil atraer a médicos competentes para dirigir los estudios clínicos. Esto hace improbable que un país concreto posea la competencia necesaria. Si tales conocimientos existieran, es de suponer que estarían restringidos a un número muy reducido de médicos.

- Los estudios clínicos de referencia suelen ser poco prácticos y poco éticos. Las evaluaciones de tecnologías sanitarias (HTA) realizadas por las agencias de medicamentos estatales o supranacionales se crean con la hipótesis de que los ensayos clínicos serán aleatorios y controlados (ECA). Sin embargo, este tipo de diseño de ensayo es a veces poco práctico o inmoral debido a la gravedad de la enfermedad y a la falta de otros tratamientos. A falta de ECA, los evaluadores

recurren a otros enfoques para determinar si un remedio propuesto es beneficioso para el tratamiento de los pacientes. Un ejemplo de técnica alternativa es un ensayo clínico adaptativo, en el que se observa a los participantes para determinar la eficacia de una terapia prospectiva en un calendario predeterminado, y se modifican los parámetros de la investigación en respuesta a los resultados.

- Más imprevisibilidad clínica y económica Los limitados conocimientos sobre las enfermedades poco comunes y las pequeñas poblaciones de pacientes aumentan el nivel de incertidumbre. En particular, el inadecuado conocimiento o consenso sobre los resultados clínicamente validados para la investigación de terapias prospectivas es el resultado del limitado conocimiento científico de muchas ER. Se generan menos datos de ensayos clínicos como resultado de ensayos más pequeños y cortos que pretenden acelerar el acceso a las terapias ante enfermedades extremadamente graves. En el momento de la presentación, a veces sólo se dispone de datos confidenciales no publicados. Además, la escasez de conocimientos clínicos y la ausencia de centros de referencia expertos hacen que el desarrollo de terapias para enfermedades poco comunes fracase con más frecuencia que el de medicamentos para enfermedades prevalentes. Para los reguladores, los evaluadores de HTA y otras personas que participan en el proceso de reembolso, los enfoques de diseño de ensayos clínicos alternativos que permiten la investigación de terapias para enfermedades poco comunes aumentan la incertidumbre. Si bien los reguladores han avanzado mucho en la comprensión de este tipo de datos, los innovadores suelen tener dificultades a la hora de presentar los resultados de los estudios en el contexto de las HTA debido al riguroso marco de evaluación.

Con frecuencia, la variabilidad de las enfermedades poco comunes presenta obstáculos para el diagnóstico correcto, la investigación clínica y la disponibilidad terapéutica, especialmente para las poblaciones de minorías raciales y étnicas. Son múltiples los factores que contribuyen a las disparidades en la aparición de la enfermedad y sus resultados, entre ellos las variaciones biológicas y las consecuencias de la discriminación racial dentro del sistema sanitario¹¹⁶. Por ejemplo, la nefritis lúpica, una enfermedad renal autoinmune que puede conducir a la insuficiencia renal¹¹⁷, afecta de forma desproporcionada a los pacientes negros, que también tienen peores tasas de supervivencia renal¹¹⁸ (38%) que los

pacientes blancos (68%)¹¹⁸. En otros casos, la causa de la heterogeneidad es poco conocida. La inflamación de los vasos sanguíneos es el principal síntoma de la enfermedad de Kawasaki, que suele afectar a personas de origen asiático y de las islas del Pacífico; sin embargo, los mecanismos genéticos que subyacen a su predominio siguen siendo desconocidos¹¹⁹.

Muchas enfermedades poco comunes se manifiestan de forma heterogénea; las personas con la misma dolencia pueden sufrir un curso, una gravedad y unos síntomas diferentes¹²⁰. En realidad, el 65% de las enfermedades poco comunes se presentan con una heterogeneidad sustancial, que puede variar según el sexo, la raza, la etnia y otras características demográficas y fisiológicas. El desarrollo de la *miastenia gravis* (MG) en las personas de raza negra se produce unos 18 años antes que en los pacientes de raza blanca¹²¹. Esta variación en la aparición de la enfermedad podría plantear más dificultades al dificultar la identificación de la afección por parte de los médicos.

Hay múltiples obstáculos que impiden a los comités de Health Technology Assessment (HTA, Evaluación de la Tecnología Sanitaria) determinar con precisión el valor y el precio basado en el valor de los medicamentos huérfanos. En primer lugar, evaluar el beneficio terapéutico preciso de los medicamentos huérfanos es a veces más difícil que con las tecnologías más comunes. Incluso si las ventajas clínicas de los medicamentos huérfanos pudieran cuantificarse adecuadamente, sigue habiendo dificultades conceptuales para determinar su valor comercial.

Tamaño de la muestra

El examen de las pruebas clínicas de la eficacia de un medicamento es un componente vital de las HTA; sin embargo, debido a que la mayoría de las enfermedades poco comunes están poco investigadas, los fabricantes de medicamentos huérfanos a veces tienen dificultades para producir datos que sean considerados suficientes por las autoridades de HTA¹²².

Aunque las organizaciones de HTA permiten una variedad de diseños de estudios, la mayoría favorece los grandes ensayos clínicos. Se considera que los ensayos clínicos grandes tienen más potencia estadística, lo que permite a los revisores inferir que los resultados de la investigación son típicos de la población

total de pacientes con la enfermedad. Sin embargo, uno de los mayores obstáculos para determinar los beneficios terapéuticos de los medicamentos huérfanos es el diminuto tamaño de las muestras de los estudios clínicos para las enfermedades poco comunes. Dado que las ER, por definición, afectan a un número reducido de personas, puede resultar difícil reclutar suficientes voluntarios para los estudios clínicos. Los investigadores pueden verse impedidos de identificar a los individuos con enfermedades poco comunes debido al retraso en el diagnóstico y a los esquemas de codificación diagnóstica inespecíficos empleados en las historias clínicas electrónicas y en los datos de las reclamaciones de los seguros médicos¹²⁰. Las limitaciones geográficas pueden contribuir a que el tamaño de las muestras sea pequeño, y los diferentes grados de conocimiento, diagnóstico y prevalencia de la enfermedad en las distintas regiones podrían reducir aún más el número de posibles participantes en los ensayos¹²⁰.

Además de estas consecuencias, los tamaños de muestra pequeños ponen en peligro la capacidad de los investigadores para realizar estudios sobre ER, ya que con frecuencia hay relativamente pocos participantes posibles en el estudio. Los estudios con tamaños de muestra pequeños son más susceptibles de ser sesgados por valores estadísticos atípicos, lo que puede llevar a resultados falsos positivos o falsos negativos¹²³. Según una investigación de 2019 que evaluó 659 estudios clínicos sobre ER, alrededor del 30 por ciento de esos ensayos se interrumpieron¹²⁴, y la falta de inscripción de pacientes se citó como la principal causa de interrupción¹²⁴ en un tercio de los ensayos interrumpidos.

Además, la escasez de posibles voluntarios para la investigación afecta a la integridad del experimento, disminuyendo la fiabilidad de sus resultados de seguridad y eficacia desde el punto de vista de una HTA.

Diseño del estudio

Para superar la dificultad que supone el número limitado de muestras, los medicamentos huérfanos suelen adoptar métodos de ensayo no aleatorios para determinar su eficacia. Los organismos de HTA y los revisores suelen considerar que los ensayos controlados aleatorios (ECA) -en los que los pacientes se asignan aleatoriamente al grupo de tratamiento o al grupo de control- son el patrón de oro del diseño de ensayos de medicamentos. El grupo de control puede consistir en un placebo o en el tratamiento estándar anterior. La inclusión de un grupo de

control ayuda a reducir los sesgos que podrían poner en peligro la validez de los resultados del estudio¹²⁵. Sin embargo, debido a la escasez de participantes, los ensayos clínicos de ER suelen evitar los diseños de investigación típicos en favor de métodos que abordan las dificultades que plantea el pequeño número de muestras, lo que puede animar a las organizaciones de HTA a cuestionar la validez de cualquier ventaja descubierta por los ensayos clínicos.

Entre estos procedimientos no tradicionales, se emplean con frecuencia ensayos no aleatorios y estudios de un solo brazo, que carecen de grupo de control¹²⁶. El 35% de los ensayos clínicos de 64 medicamentos huérfanos fueron no aleatorios, y el 30% carecían de un brazo de control, según una investigación¹²⁰. Además de las dificultades de validez, algunos consideran inmoral proporcionar un placebo a los pacientes de ER en ausencia de terapias originales eficaces y seguras. Estos métodos de estudio no tradicionales animan a los comités de HTA a cuestionar la legitimidad de los datos, lo que puede dar lugar a resultados de HTA menos positivos.

Criterios de valoración alternativos

Para agilizar el acceso a los medicamentos, muchos estudios sobre medicamentos huérfanos dependen de criterios de valoración sustitutos, que son biomarcadores que sustituyen a los resultados clínicos más importantes para los pacientes¹²⁷. Al adoptar un criterio de valoración sustitutivo, los investigadores pueden probar la eficacia de una terapia en un entorno de ensayo clínico con mayor rapidez, lo que permite aprobar antes una nueva tecnología médica que cambia la vida. Aunque muchos ensayos de medicamentos huérfanos utilizan criterios de valoración sustitutos para ofrecer terapias a pacientes sin otras alternativas, algunas organizaciones de HTA afirman que evaluar otro resultado como sustituto del resultado objetivo genuino, como la supervivencia global, disminuye la calidad de la evidencia del ensayo. Además, el número limitado de muestras podría dificultar que los medicamentos para ER reproduzcan los resultados sustitutos con los resultados del mundo real. En una investigación de 2021, las autoridades de HTA denegaron o concedieron una autorización limitada al 72% de los medicamentos con resultados sustitutos¹²⁸.

Si se considera la enfermedad genética poco común de Fabry, en la que la acumulación de globotriaosilceramida (Gb3), un componente de la membrana

celular, se asocia con daños en los órganos que pueden conducir a derrames cerebrales, ataques cardíacos e insuficiencia renal¹²⁹, afecta a 1 de cada 50.000 hombres, aunque su prevalencia entre las mujeres no está clara¹³⁰.

Ante esta prevalencia, podrían pasar años o quizás décadas para controlar los resultados clínicos, como la supervivencia o el tiempo hasta el ataque cardíaco o el accidente cerebrovascular en pacientes con la enfermedad de Fabry. Para determinar más rápidamente si una nueva tecnología médica puede mejorar los resultados de las personas con la enfermedad de Fabry, los científicos han utilizado la disminución o la supresión de Gb3 en células específicas como indicador de la mejora clínica. En 2003, la agalsidasa beta recibió una aprobación acelerada para el tratamiento de la enfermedad de Fabry debido a su capacidad para reducir los niveles de Gb3. Posteriormente, los científicos pudieron demostrar que el medicamento tenía un beneficio terapéutico sustancial al reducir la probabilidad de un evento clínico catastrófico¹³¹.

Medición de los resultados comunicados por los pacientes

En el caso de las ER, es difícil proporcionar resultados comunicados por los pacientes específicos de la enfermedad, lo que lleva a los responsables de la evaluación de tecnologías sanitarias a emitir juicios que no necesariamente benefician a los pacientes. Las mediciones de los resultados comunicados por los pacientes (PROM) evalúan la experiencia de los pacientes con su enfermedad y su terapia para proporcionar un conocimiento más profundo de la influencia de un tratamiento en la calidad de vida y otros elementos más allá de los resultados clínicos directos¹³².

Debido a que las PROM específicas de la enfermedad captan los desafíos únicos que encuentran las distintas poblaciones de pacientes, las agencias de HTA han promovido el crecimiento de más métricas centradas en el paciente en los ensayos clínicos durante los últimos años¹³³. Sin embargo, es difícil generar PROM precisas y específicas para enfermedades poco comunes. Una investigación de 2021 descubrió que, debido a los tamaños de muestra intrínsecamente pequeños de los ensayos clínicos de medicamentos huérfanos, es un reto para los organismos de HTA y los pagadores aceptar los resultados que podrían predecirse razonablemente a partir de las PROM de ER¹³².

Además, la mencionada variabilidad de las ER dificulta la recogida de resultados que puedan extrapolarse adecuadamente a la comunidad total de pacientes¹³². Estos obstáculos limitan con frecuencia el desarrollo de las PROM de ER, lo que hace necesario el uso de PROM menos específicas y de diagnóstico de la enfermedad en los ensayos clínicos de medicamentos para ER.

Debido a la escasez de PROMs en enfermedades poco comunes, los investigadores pueden no ser capaces de capturar la experiencia terapéutica de varias poblaciones de pacientes en su totalidad. Por ejemplo, las minorías raciales y étnicas informan de niveles más bajos de satisfacción con la calidad del tratamiento que reciben, así como de mayores dificultades para acceder a la atención¹³⁴. Las PROM podrían ser una herramienta valiosa para determinar la cuantía de la discrepancia; sin embargo, es posible que los individuos con afecciones poco comunes no puedan captar estas discrepancias debido a la falta de PROM. Al realizar las evaluaciones, puede ser un reto para los HTA que se basan en las PROM establecer una imagen precisa y completa de las ventajas y el valor de los medicamentos huérfanos.

1.3.5. Procedimiento de aprobación de fármacos para enfermedades raras

El procedimiento de aprobación de fármacos para ER sigue el Reglamento (CE) 141/2000, de 16 de diciembre, sobre medicamentos huérfanos. La determinación de un medicamento como huérfano se lleva a cabo por el Comité de Medicamentos Huérfanos (COMP) (EUPATI. Comités de la EMA) de la Agencia Europea del Medicamento (EMA) de forma previa a su autorización por la Comisión Europea (CE).

Una vez definido un medicamento como huérfano por la COMP, el Comité de Medicamentos de Uso Humano (CHMP), un órgano colegiado de la Agencia Española emite un informe previo a la autorización por la CE con el propósito de evaluar su ajuste a los criterios establecidos en el Reglamento (CE) 141/2000 para recibir los incentivos que le corresponden.

Los medicamentos autorizados por la CE deben ser además aprobados en cada Estado miembro de la UE mediante la solicitud del laboratorio de la

comercialización. En España la solicitud se realiza a la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS), que asigna al fármaco un código nacional de identificación, iniciándose a continuación por parte de la Dirección General de Cartera Común de Servicios del SNS y Farmacia (DGCYF) el procedimiento de estudio de financiación y determinación del precio tras la comunicación de dicho código a esta Dirección por la AEMPS.

El procedimiento se describe de forma esquemática en la siguiente Figura 3.

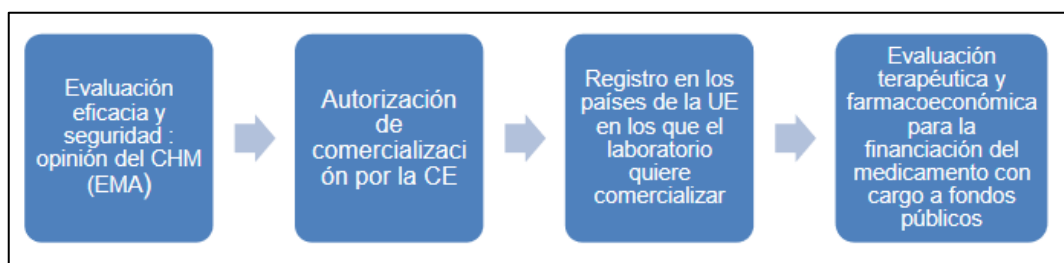


Figura 3. Proceso de autorización de medicamentos. Fuente: DGCYF¹³⁵

En España, el proceso de aprobación se basa en una evaluación previa del beneficio clínico y de su relación coste-eficacia en el que la DGCYF analiza la evidencia científica disponible analizada por una unidad de evaluación formada por expertos independientes y funcionarios y con el Informe de Posicionamiento Terapéutico realizado por la Red de Evaluación de Medicamentos del SNS (REvalMed). Además, se realiza una negociación con el laboratorio solicitante para la fijación de precios en las condiciones más favorables. Tras la evaluación la DGCYF presenta la oferta a la Comisión Interministerial de Precios de Medicamentos (CIPM), el órgano encargado de la determinación del precio, que la examina decidiendo su aprobación o rechazo. Si es aceptada la oferta, la DGCYF resuelve su inclusión en la prestación farmacéutica del SNS, siendo financiado con fondos públicos y entrando en el Nomenclátor de facturación.

Bajo este procedimiento se han registrado en España 111 de los 131 (85%) principios activos huérfanos autorizados por la CE. Entre los 111 principios activos huérfanos 57 (51,4%) están financiados, 29 (26,1%) no están financiados y 25 (22,5%) están en proceso de estudio¹³⁵. Según la DGCYF¹³⁵, se está haciendo un importante esfuerzo en los últimos años para agilizar la aprobación de la

comercialización de medicamentos huérfanos en España, habiéndose aprobado en 2021 21 medicamentos, frente a 12 en 2016, lo que supone un incremento del 75% (ver Figura 4).

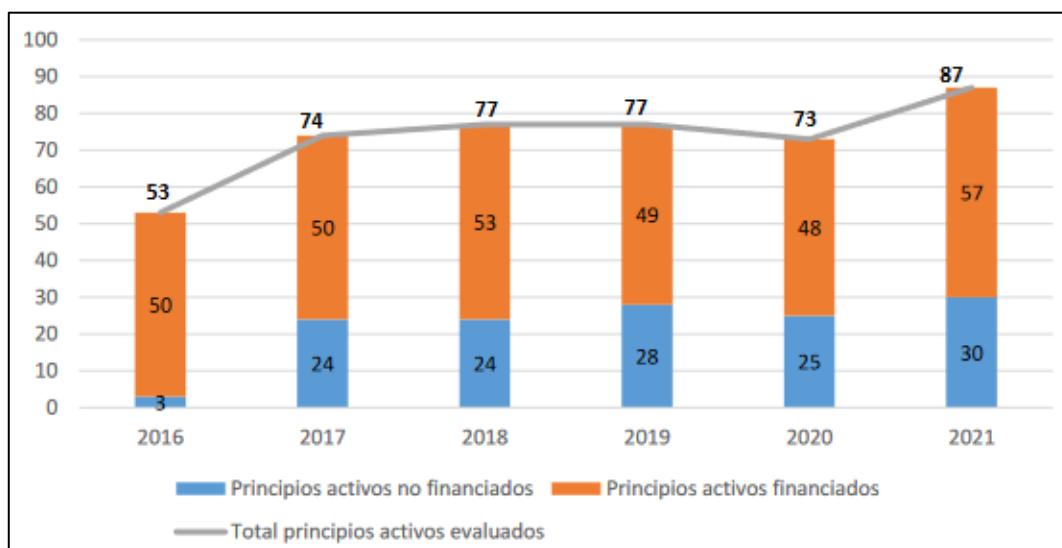


Figura 4. Evolución de principios activos en medicamentos huérfanos evaluados, financiados y no financiados (período 2016-2021). Fuente: DGCYF¹³⁵

Este es el proceso habitual en la mayoría de países de la UE. No obstante, algunos organismos europeos de HTA, como Francia y Alemania, permiten que los medicamentos huérfanos que ya se consideran seguros y eficaces se salten una parte del proceso de HTA al concederles un beneficio automático y supuesto en comparación con los tratamientos existentes si: en primer lugar, el tratamiento es aprobado por la EMA y, en segundo lugar, el impacto presupuestario total es inferior a un umbral determinado. Con un beneficio automático y presunto, los medicamentos huérfanos autorizados se consideran automáticamente útiles para los pacientes, lo que evita que los organismos de HTA emitan una decisión de reembolso negativa, un juicio en el que el organismo de HTA no propone la financiación para ningún grupo¹³⁶. Sin embargo, para obtener estas ventajas en la mayoría de las naciones, los productos farmacéuticos huérfanos deben

permanecer por debajo de un nivel de precio concreto, conocido como umbral de beneficio supuesto, que excluye a los medicamentos más costosos.

Los fabricantes de nuevos medicamentos están obligados a presentar pruebas clínicas que demuestren la eficacia de su producto en Alemania¹³⁷. El Comité Mixto Federal (G-BA), el órgano decisorio final en materia de HTA en Alemania, utiliza estas pruebas clínicas para evaluar el beneficio adicional del nuevo medicamento en relación con un comparador, con el fin de establecer si el nuevo tratamiento ofrece nuevos beneficios considerables con respecto a la terapia existente¹³⁸. Para muchas o incluso la mayoría de las ER, hay pocas o ninguna terapia, lo que implica que a menudo hay pocos o ningún comparador para los productos farmacéuticos huérfanos sometidos a HTA, y mucho menos datos clínicos sólidos para estos comparadores. En consecuencia, los medicamentos huérfanos que cuestan al sistema sanitario estatal menos de 50 millones de euros al año reciben un supuesto beneficio automático¹³⁹. Al obtener un beneficio supuesto y automático, los productos farmacéuticos huérfanos no necesitan ser evaluados frente a un comparador, eliminando así ciertos obstáculos de acceso al mercado. Debido en parte a los criterios de beneficio presunto, G-BA tuvo la mayor tasa de aprobación de productos farmacéuticos huérfanos entre todas las naciones incluidas en una investigación de julio de 2020, con un 98%¹⁴⁰.

Del mismo modo, el consejo de HTA de Francia, el Comité de Transparencia (CT) de la *Haute Autorité de Santé* (HAS), impone un beneficio presunto automático si la indicación presupuestaria total para un medicamento huérfano aprobado en el mercado es inferior a 30 millones de euros al año¹⁴¹. Entre 2013 y 2019, el CT de la HAS autorizó el 92% de los medicamentos huérfanos, la segunda tasa de aprobación más alta entre las naciones analizadas en un informe de julio de 2020¹⁴⁰.

A pesar de que un porcentaje relativamente alto de medicamentos huérfanos se reembolsa en estos países, siguen existiendo impedimentos considerables para el acceso y la innovación. Como los medicamentos huérfanos en Alemania no están obligados a someterse a una revisión frente a un comparador, la mayoría de los productos farmacéuticos huérfanos (55%) obtienen una calificación de beneficio no cuantificable, la recomendación más baja posible para un medicamento huérfano según el sistema alemán¹⁴².

Además, los medicamentos huérfanos que cuestan más que el umbral de beneficio supuesto (50 millones de euros en un periodo de 12 meses) no están protegidos por las normas habituales de HTA y no obtienen un beneficio supuesto.

Estos productos farmacéuticos huérfanos deben someterse entonces a la misma revisión que los medicamentos no huérfanos, incluida la reevaluación con un comparador adecuado¹⁴². Si no se proporciona un comparador adecuado, no se puede establecer una mejora del beneficio.

Las revisiones recientes pueden debilitar aún más la barrera del beneficio esperado. En 2019, Alemania aprobó la *Gesetz für mehr Sicherheit in der Arzneimittelversorgung* (GSAV), una ley que añade la atención hospitalaria y las prescripciones al efecto financiero total del medicamento, con lo que aumenta la posibilidad de que un nuevo medicamento supere el umbral de 50 millones de euros para el beneficio automático. La incorporación de una gama más amplia de precios hará que un menor número de medicamentos huérfanos reciba el supuesto beneficio automático.

En Francia, el umbral de beneficio automático para los productos farmacéuticos huérfanos se ve socavado por las bajas tasas de reembolso de la financiación pública. Algunos estudiosos afirman que el pago a través de fondos públicos es necesario para garantizar que los productos farmacéuticos huérfanos estén realmente disponibles para los pacientes en el mercado, ya que muchos pacientes dependen del reembolso público para ayudar a absorber los precios más altos de los medicamentos huérfanos¹⁴³. Sin embargo, alrededor del 69% de los productos farmacéuticos huérfanos de Francia se pagaron con fondos públicos, lo que sitúa a Francia por debajo de Alemania (90,8%) y el Reino Unido (70,6%), pero por encima de la media de la UE, que es del 65%¹⁴³.

La evidencia implica que proporcionar automáticamente a los productos farmacéuticos huérfanos una ventaja adicional puede sólo facilitar la entrada en el mercado de nuevos tratamientos huérfanos con beneficios incalculables, en lugar de resolver el problema subyacente. Al evaluar el precio y el reembolso, los sistemas de HTA que carecen de marcos específicos para las enfermedades huérfanas no evalúan adecuadamente el valor de los medicamentos huérfanos.

1.3.6. Atención farmacéutica en pacientes con enfermedades raras

Un ejemplo de mejora de la calidad de vida de estos pacientes es el propuesto por el Instituto Nacional de Salud Pública y Medio Ambiente, en Países Bajos, donde se ha llevado a cabo un modelo lógico de atención farmacéutica, centrado en el paciente, eficiente, asequible y con un impacto ambiental mínimo. Los profesionales de la salud deben integrarse en un equipo multidisciplinar y para ello se debe mejorar la comunicación¹⁴⁴ y concretar y respetar los roles asignados a cada uno de ellos¹⁴⁵. Así mismo, el paciente, necesita comprender el nuevo rol del farmacéutico y estar abierto a construir una relación más cercana con este proveedor de atención médica^{146,147}. Este modelo logra aunar esfuerzos, tanto de la Administración como de los farmacéuticos, con el fin de lograr el equilibrio óptimo entre los servicios farmacéuticos tradicionales centrados en el producto y los modernos centrados en el paciente¹⁴⁸.

Entre las técnicas de atención individualizada se encuentra la elaboración personalizada de medicamentos. Con frecuencia, no se dispone de terapias farmacoterapéuticas eficaces para los pacientes con trastornos poco comunes. En el caso de algunas enfermedades (ultra) raras, no se producen medicamentos porque el número de pacientes elegibles es demasiado pequeño para un producto comercialmente viable. Este problema pone en peligro la salud de las personas que sufren trastornos poco comunes. Cuando los medicamentos huérfanos autorizados no están disponibles o son inapropiados, las fórmulas compuestas en farmacia podrían ofrecer una vía alternativa para una farmacoterapia segura y eficaz¹⁴⁹.

La legislación europea autoriza a los farmacéuticos a construir medicamentos para pacientes con una necesidad médica (Directiva 2001/83/CE). Los farmacéuticos son profesionales de la salud con conocimientos sobre la elaboración de medicamentos. Aunque las fórmulas compuestas en farmacia se consideran a veces como "copias" más baratas o de peor calidad que los medicamentos aprobados, deben cumplir normas y reglamentos estrictos para mantener la calidad del producto y la seguridad del paciente.

Existe la llamada "necesidad médica no cubierta" cuando un paciente puede beneficiarse de una intervención farmacoterapéutica pero no se dispone de medicamentos autorizados. En tal circunstancia, el médico puede considerar la

posibilidad de administrar un medicamento autorizado fuera de etiqueta. Cuando no es posible el uso fuera de etiqueta, el médico puede solicitar que el farmacéutico sintetice un determinado medicamento.

Un análisis de riesgo-beneficio debe preceder a la decisión de diseñar un producto farmacéutico compuesto. En primer lugar, el farmacéutico determina si la farmacoterapia deseada tiene un valor adicional para el paciente en función de la eficacia terapéutica y la seguridad previstas, así como de la calidad técnica de la formulación compuesta. Finalmente, el médico prescriptor y el paciente deben abordar las posibilidades e incertidumbres. Durante la fase de desarrollo del producto, debe evaluarse cualquier interacción entre el ingrediente farmacéutico activo (API), los excipientes y los métodos de producción para determinar las características de calidad del producto médico¹⁵⁰. Para garantizar la calidad del producto médico, deben establecerse límites para los parámetros de producción esenciales (por ejemplo, mezcla, equipo, pesaje, filtración, llenado, control de volumen) y los parámetros de calidad (por ejemplo, aspecto, contenido, pH, contaminantes (microbiológicos), uniformidad)¹⁵⁰. Durante la validación del producto, debe evaluarse la influencia de los factores cruciales en la calidad del producto, así como si las limitaciones definidas se establecen adecuadamente¹⁵⁰.

Un proceso validado es necesario para verificar que el proceso de producción es lo suficientemente robusto como para gestionar los pasos de producción esenciales y que la calidad prevista del medicamento se genera de forma consistente¹⁵⁰. A diferencia de la validación del producto, la validación del proceso en las instalaciones requiere la consideración de los siguientes parámetros: atributos de las instalaciones, equipos, servicios, sistemas automatizados, procedimientos de limpieza, metodologías analíticas y formación del personal¹⁵⁰.

1.3.7. Necesidades psicosociales en pacientes con enfermedades raras

En la literatura existente sobre enfermedades raras, el impacto psicológico y la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) están poco estudiados, a pesar del hecho de que estas cuestiones pueden proporcionar temas amplios que

afectan a la experiencia general de tener una enfermedad rara. Al centrarse únicamente en las características relacionadas con la enfermedad, los datos cuantitativos sobre la CVRS en pacientes con enfermedades poco frecuentes a veces no incluyen de forma efectiva la perspectiva del paciente¹⁵¹. Además, hay una escasez de investigaciones¹⁵² que exploren el impacto psicológico en los pacientes con una ER y sus familiares, así como la consiguiente demanda de tratamiento. Como se indica en el Estudio de Prospectiva RARE 2030¹⁵³, existe un llamamiento urgente por parte de los grupos de pacientes a nivel mundial y nacional para minimizar la vulnerabilidad psicológica en las enfermedades raras (genéticas) y los trastornos complicados. Este estudio destaca la necesidad de aumentar la concienciación sobre la salud mental en los trastornos poco comunes. Para aprovechar este impulso, sería beneficioso identificar primero las demandas y problemas generales que se encuentran en una amplia gama de enfermedades raras y trastornos complicados, y luego implementar una estrategia específica para la enfermedad para abordar estas necesidades.

Dado que no hay tratamiento para la mayoría de las ER, su gestión se centra en proporcionar la mejor atención de apoyo posible. Por lo tanto, evaluar directamente las percepciones de los pacientes sobre su necesidad de asistencia puede ser el método más apropiado en lo que respecta a las necesidades de atención de apoyo en los cinco dominios y que son cruciales para el bienestar psicosocial del paciente: la información, las necesidades físicas, la atención al paciente, la sexualidad y las necesidades psicológicas¹⁵⁴.

Los retrasos en el diagnóstico pueden tener repercusiones médicas, como el retraso de la terapia, investigaciones innecesarias y tensión emocional en la familia¹⁵⁵. Incluso después de un diagnóstico, puede haber una escasez de información y de profesionales sanitarios con la competencia necesaria para asistir a las personas afectadas¹⁵⁶.

Los cuidadores son, sin duda, víctimas adicionales, ya que con frecuencia asumen este trabajo en circunstancias abruptas e intensas, sin preparación y con poca dirección y apoyo por parte de las instituciones sanitarias¹⁵⁷, y el impacto psicológico en ellos repercute en otros miembros de la familia. El riesgo es que si las responsabilidades del cuidador aumentan demasiado y su salud se ve afectada, ya no podrá proporcionar al niño los cuidados necesarios¹⁵⁷.

El diagnóstico de una ER es a veces difícil de comprender inmediatamente y puede plantear varias preguntas y preocupaciones¹⁵⁸. El momento del diagnóstico de una ER es un reto psicológico. Al recibir el diagnóstico, los padres a veces se ven atrapados entre sentimientos de alivio, pena y/o culpa¹⁵⁹. El diagnóstico puede verse como el paso inicial hacia la terapia, un medio para aliviar el sufrimiento del niño o un punto de inflexión que permite a las familias empezar a adaptarse a su nueva normalidad¹⁶⁰. Durante este momento, la ansiedad, la incertidumbre, la preocupación, el temor, la frustración, la tristeza, la impotencia, el shock o la negación son manifestaciones comunes de estrés. Con frecuencia, los padres experimentan sentimientos de dolor, vulnerabilidad, anticipación de la pérdida, culpa, incertidumbre, negación, consternación, impotencia, inseguridad y falta de control¹⁶¹. Los que han sufrido algún retraso en el diagnóstico suelen sentir primero más alivio¹⁶⁰.

La literatura informa de los efectos del estrés psicológico en los niños con trastornos crónicos. Según la evidencia, los niños con trastornos poco comunes tienen una calidad de vida relacionada con la salud disminuida y desafíos emocionales significativos¹⁶². Debido a la complejidad de los requisitos de atención entre los jóvenes, vivir con una enfermedad poco común con frecuencia tiene una influencia significativa en la educación y otras experiencias sociales. Las experiencias escolares de los niños con enfermedades crónicas se han explorado en otros lugares¹⁶³, y los hallazgos implican que estos niños encuentran malos resultados en la escuela.

Se ha observado el absentismo, la inaccesibilidad de las instalaciones educativas y la pérdida de actividades de educación física (deportes) e intelectuales para los niños con trastornos poco comunes¹⁶⁴. Las investigaciones internacionales indican que los niños y adolescentes con enfermedades crónicas son más propensos a ser acosados que sus homólogos sanos^{165,166}. El acoso escolar es un problema de relación caracterizado por comportamientos intencionados y recurrentes destinados a causar daño físico o emocional por parte de una persona con más autoridad que la víctima. Existen formas de acoso físico (verbal, agresivo) o social (ciberacoso, exclusión social)¹⁶⁷. La mayor parte del acoso escolar consiste en el acoso verbal cara a cara o la agresión física, así como el ciberacoso o el aislamiento social¹⁶⁸. El estigma relacionado con la salud es un

proceso social caracterizado por la exclusión social, el rechazo, la discriminación, la devaluación y la reactividad emocional en respuesta al problema de salud de un individuo, lo que tiene un efecto perjudicial para el bienestar de la persona y la familia¹⁶⁶.

Uno de los pocos estudios psicosociales que se centran en las enfermedades raras en los niños, por ejemplo, examinó la necesidad de apoyo de los padres en una variedad de trastornos raros, con énfasis en los requisitos sociales, informativos y emocionales¹⁶¹. Aunque la terapia específica de la enfermedad para los pacientes puede ser diferente, las necesidades de apoyo de los padres y los pacientes pueden ser similares.

El Consejo de la Unión Europea intentó mejorar la formación en enfermedades raras en 2009 recomendando una educación y formación suficientes para todos los profesionales sanitarios, para que conozcan la existencia de estas enfermedades y los recursos que tienen a su disposición y el desarrollo de la formación médica en áreas relacionadas con el diagnóstico y manejo de las enfermedades raras, como la genética, la inmunología, la neurología, la oncología o la pediatría (Eucerd recommendations). En España, la versión actualizada de 2014 de la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud (Estrategia en Enfermedades Raras) reconoce la necesidad de mejorar la formación de los profesionales sanitarios, empezando por la identificación de sus necesidades formativas.

El acceso a información de alta calidad, cultural y demográficamente relevante, de una fuente fiable y sencilla de localizar y comprender, es un reto compartido por todas las ER. La información solicitada puede referirse a la naturaleza de la enfermedad, los tratamientos médicos, los pronósticos, etc., para el individuo que padece la enfermedad y, en ocasiones, también para los profesionales sanitarios de apoyo¹⁶⁹. Las personas pudieron mantenerse al día sobre las alternativas de tratamiento gracias a los enlaces con los registros y los grupos de investigación¹⁷⁰. La información sobre las dificultades cotidianas de gestión se obtuvo con frecuencia de las redes sociales de personas con experiencia en la misma dolencia, en lugar de los especialistas¹⁷¹. A raíz de una investigación que indicaba que el acceso a información de alta calidad basada en la web podría mejorar el tiempo hasta el diagnóstico al facilitar un mejor conocimiento de los

signos y síntomas, una publicación evaluó el material en línea actual sobre la condición poco común de la narcolepsia¹⁷². Algunas demandas informativas estaban relacionadas con áreas "nicho", como una aplicación para ayudar a las personas con hemofilia moderada a detectar hemorragias crípticas tras una lesión¹⁷³.

Sin embargo, se sabe poco sobre la información que requieren los pacientes a los que se les ha diagnosticado una enfermedad poco frecuente¹⁷⁴. En uno de los únicos estudios de este tipo, los individuos con enfermedades autoinmunes poco comunes describieron sus demandas educativas tempranas en términos de receptor, tiempo y estilo de entrega de información. Además, describieron cómo la transferencia inadecuada de información después del diagnóstico repercutió en el manejo de la enfermedad¹⁷⁴. Otros estudios demuestran que el conocimiento es crucial para la gestión de la enfermedad¹⁷⁵. Comprender las causas, los síntomas y los efectos de una enfermedad parece ser un requisito previo para vivir con ella. Sin embargo, se han realizado pocas investigaciones sobre las demandas de información exclusivas de los participantes.

Debido a la escasez de tratamientos disponibles y a la escasa probabilidad de curación en el transcurso de sus vidas es esencial investigar métodos alternativos, como las intervenciones psicosociales, para mejorar la CdV de las personas con ER. Las preocupaciones psicosociales, como la falta de apoyo de la compañía y una alta tasa de estigmatización, se encuentran entre los obstáculos más citados que experimentan las personas con ER¹⁷⁶. Los aspectos psicosociales son más fácilmente modificables que los tratamientos biológicos, lo que ofrece una posible vía para mejorar la CdV en esta población. Aumentar la disponibilidad y la calidad del apoyo social es un método para mejorar los elementos psicosociales de la enfermedad crónica.

Tanto en los grupos sanos como en los de enfermos crónicos, el apoyo social se ha revelado como un fuerte predictor de la CdV. Según los estudios de psicología, hay cuatro tipos de apoyo social: emocional, informativo, tangible y de compañía¹⁷⁷. Normalmente, el apoyo emocional se describe como cualquier conocimiento que hace que una persona se sienta valorada, comprendida y aceptada. Recibir conocimientos y ayuda para definir, comprender y hacer frente a los acontecimientos problemáticos es el apoyo informativo. Al igual que la

ayuda económica, el apoyo tangible implica la asistencia en tareas tangibles, como las actividades de la vida diaria. Por último, el apoyo de compañía se refiere a la pertenencia a un grupo y a la participación en actividades recreativas y de ocio con otras personas. Estos tipos se clasifican a su vez en medidas de apoyo estructural y funcional¹⁷⁸. El apoyo social estructural se refiere a la cantidad de vínculos sociales que tiene un individuo, la regularidad con la que interactúa con los miembros de su red y la densidad o interconexión de la red.

Los miembros de una red pueden ser familiares, amigos, compañeros de trabajo y miembros de la comunidad. El apoyo social funcional evalúa los servicios concretos que prestan estas conexiones, como la ayuda económica, el consuelo emocional y el asesoramiento, y se utiliza con frecuencia para evaluar el apoyo a las personas que sufren estrés¹⁷⁸. Los pacientes con enfermedades crónicas soportan no solo los síntomas corporales, sino también el rechazo social y las emociones de soledad¹⁷⁶. Aproximadamente dos tercios de las personas con ER afirman que sus necesidades de apoyo social no se satisfacen¹⁷⁹, lo que pone de relieve la necesidad de investigar enfoques para personalizar la asistencia a esta población.

Los pacientes consideran a los médicos y a Internet como proveedores acreditados de información sobre recetas, incluida la eficacia del tratamiento y los efectos adversos. Internet ofrece a las personas con enfermedades poco comunes la posibilidad de interactuar, aprender y obtener apoyo de otras personas que se enfrentan a circunstancias similares¹⁸⁰. Internet desempeña un papel importante en la detección, la prevención y el tratamiento de enfermedades, así como en la detección temprana, la atención individualizada y la gestión de la salud en general¹⁸¹. Además, se ha demostrado que los pacientes consultan más Internet que a los farmacéuticos para obtener orientación médica, incluso en lo que respecta a los efectos secundarios y la eficacia del tratamiento¹⁸². El uso de Internet demuestra que los pacientes tienen suficiente acceso a la información pertinente, en particular los pacientes de edad avanzada con educación limitada o nula que residen solos. Por último, Internet permite a los pacientes expresar preocupaciones que antes eran difíciles de transmitir a sus médicos y evitar enfermedades¹⁸³.

Así mismo, en relación con la asistencia psicosocial, las familias de los pacientes con enfermedades poco comunes se ven afectadas negativamente no solo por los retrasos en el diagnóstico, sino también por el acceso limitado a los grupos de apoyo y al asesoramiento psiquiátrico¹⁸⁴. Los síntomas conductuales son los más difíciles de manejar para las familias debido a su importante influencia en la calidad de vida de los pacientes y las familias¹⁸⁵. Además, las dificultades de comunicación no sólo afectan a la vida cotidiana de los pacientes, sino también a su acceso a la atención médica. El acceso a los servicios de atención social adecuados se considera un procedimiento engorroso y enrevesado. Aunque algunas enfermedades poco comunes no afectan a la esperanza de vida, la mayoría de los casos dan lugar a límites físicos, emocionales y/o psicológicos con un amplio espectro de problemas, según la investigación¹⁸⁶.

1.3.8. Intervenciones para incrementar la adherencia a la medicación

La falta de adherencia a la medicación es un grave problema que afecta a los sistemas sanitarios de todo el mundo, y las personas mayores con prescripción de múltiples medicamentos constituyen una población de intervención prioritaria¹⁸⁷. Los tratamientos complicados anteriores destinados a abordar la falta de adherencia han demostrado una baja eficacia, que puede estar relacionada con un diseño deficiente y la falta de una base teórica¹⁸⁸.

Al igual que ocurre con otras terapias de enfermedades crónicas, la adherencia estricta al régimen de medicación es un componente crucial del plan de gestión. La adherencia, el grado en que el comportamiento del paciente se ajusta a las recomendaciones médicas¹⁸⁹, es un fenómeno bien estudiado y problemático en patologías crónicas de alta prevalencia como la diabetes y la hipertensión, así como en enfermedades de prevalencia más moderada como el VIH, por ejemplo¹⁹⁰. A pesar de las repetidas investigaciones, la cuestión sigue siendo esquivada.

La incorporación de los farmacéuticos a los equipos comunitarios de atención sanitaria centrada en el paciente amplía las posibilidades de influir favorablemente en la gestión de los medicamentos¹⁹¹. A nivel del sistema

personal/comunitario del paciente, los farmacéuticos se encuentran con frecuencia en las comunidades de los pacientes y son una fuente fiable de información sanitaria¹⁹². Además, los farmacéuticos tienen una formación especializada en terapéutica y están familiarizados con los efectos adversos y las interacciones farmacológicas de los medicamentos. Al adoptar un enfoque asistencial centrado en el paciente, los farmacéuticos están en condiciones de identificar y resolver un número importante de obstáculos a la adherencia y la persistencia. Con la motivación, los incentivos y las modificaciones adecuadas en los sistemas de seguros y de atención sanitaria, los farmacéuticos pueden desempeñar un papel más importante en la coordinación de la atención y mejorar las transiciones y la continuidad de la atención¹⁹².

El desarrollo de las habilidades de comunicación clínicas, corporativas y centradas en el paciente, esenciales para evitar o remediar los fallos del sistema que contribuyen a la mala adherencia y persistencia de los medicamentos, requerirá un cambio en el actual método de funcionamiento del farmacéutico. Afortunadamente, un enfoque sistémico ya ha sido pionero en el ámbito de la seguridad del paciente y puede servir de guía para imaginar cómo mejorar la adherencia a los medicamentos. Al trasladar la carga de los fallos en la seguridad de la atención sanitaria del clínico al entorno y redefinir las responsabilidades de los individuos dentro de esos sistemas, se ha revolucionado el enfoque de la seguridad sanitaria y se ha mejorado la atención al paciente¹⁹³. Un cambio en la responsabilidad de los pacientes a sus entornos y una reevaluación de los deberes de los farmacéuticos pueden tener un efecto comparable en la adherencia a los medicamentos¹⁹⁴.

Se requiere un estudio importante para determinar cómo los cambios en los sistemas de seguros, de atención sanitaria y de los pacientes afectan a la adherencia de los pacientes. También será difícil implementar estrategias exitosas en muchos sistemas de seguros y de salud. No obstante, hay una serie de acciones que los farmacéuticos pueden llevar a cabo de forma inmediata para abordar los obstáculos reconocidos en todos los niveles del sistema y mejorar la adherencia a los medicamentos. En todos los contextos, los farmacéuticos no podrán realizar todas las acciones. Sin embargo, los farmacéuticos motivados pueden ser capaces

de reflexionar sobre su contexto específico y sugerir formas sencillas de aliviar los obstáculos a nivel del sistema que observan.

Como farmacéutico, la identificación y el manejo de los factores sociales y económicos pueden estar entre los más difíciles de manejar en relación con el entorno doméstico del paciente. Sin embargo, el establecimiento de servicios comunitarios y la discusión con el paciente sobre sus propias redes de apoyo social pueden ayudar a mitigar algunos de estos obstáculos. Las presiones o la tristeza significativas pueden dificultar que los pacientes den prioridad a sus medicamentos. En otros casos, el aumento de la adherencia puede requerir pequeños esfuerzos incrementales a lo largo del tiempo, con la conciencia de que una adherencia subóptima puede dar un mayor beneficio terapéutico que la no adherencia. Involucrar al médico del paciente si hay medicamentos o alternativas que puedan ser más eficaces, seguros o asequibles¹⁹⁵. Anticiparse a las probables complicaciones relacionadas con la medicación y negociar de antemano una solución con el paciente. Por ejemplo, si surgen efectos secundarios, los pacientes pueden beneficiarse de saber que se pueden investigar diferentes opciones de tratamiento si informan a sus médicos antes de la siguiente cita prevista. Aunque esto puede parecer obvio, muchos pacientes optan por interrumpir la medicación y renunciar a la terapia hasta su próxima cita¹⁹⁵.

La participación potencial del farmacéutico en la mejora de la comunicación entre el equipo de atención sanitaria, la farmacia y el seguro médico es sustancial y creciente. El sistema global de atención sanitaria es complejo, lo que dificulta que los pacientes con poco tiempo, dinero o ganas se involucren en la confrontación necesaria para superar los obstáculos para navegar eficazmente por el sistema y obtener una atención crítica. Como defensor del paciente, el farmacéutico puede ayudar a reducir las barreras administrativas de los seguros que afectan a la adherencia a la medicación, ayudando con las autorizaciones previas, identificando alternativas terapéuticas mejores y/o menos costosas, ayudando a los pacientes a identificar y obtener apoyo de los programas de asistencia al paciente, y resolviendo otras barreras potenciales.

El desarrollo de conexiones con los prescriptores locales para promover la comunicación y la confianza profesional es otra opción para reducir los obstáculos asociados a la atención sanitaria y los problemas relacionados con el sistema. Es

posible justificar el pago de los servicios de adherencia captando e informando de los cambios en la satisfacción del paciente con la atención, las mejoras en la adherencia autodeclarada o medida por las reclamaciones de prescripción, y el impacto de los servicios en las reposiciones de recetas o en las ventas al por menor, dependiendo del entorno de la práctica¹⁹².

Con frecuencia, los farmacéuticos enseñan a los pacientes sus enfermedades y las ventajas y peligros potenciales de la terapia. Antes de diseñar e implementar un plan terapéutico, es esencial que se obtenga una comprensión completa de las creencias del paciente y de sus experiencias con la medicación. Además, los pacientes deben ser evaluados con frecuencia para ver si han surgido nuevos retos que influyan en la adherencia a la medicación, y los objetivos de la terapia deben ser reevaluados para asegurar que se les está apoyando en su entorno cambiante¹⁹¹.

En muchos entornos de práctica, los farmacéuticos deben superar obstáculos importantes para mejorar la experiencia del paciente y promover comportamientos adecuados de toma de medicamentos. Por ejemplo, es posible que los farmacéuticos no sean considerados miembros del "equipo" de atención sanitaria debido a la ubicación de su consulta, al aislamiento de otros profesionales y a la percepción de que sólo son dispensadores de medicamentos. La remuneración de los servicios clínicos, cognitivos o preventivos prestados por los farmacéuticos es inusual en la actualidad. Además, algunos farmacéuticos pueden tener problemas con el enfoque centrado en el paciente necesario para resolver los problemas de adherencia¹⁹⁶.

Se han realizado esfuerzos significativos para preparar mejor a los farmacéuticos recién graduados y en ejercicio para estas funciones en el sistema sanitario y en los entornos comunitarios, incluyendo la adopción de un proceso de atención integral al paciente, el desarrollo de recursos de acuerdos de práctica colaborativa¹⁹⁷ y la posibilidad de ampliar las funciones del farmacéutico comunitario dentro de los hogares médicos centrados en el paciente¹⁹¹.

Otras restricciones importantes son el acceso del farmacéutico a la información sanitaria electrónica de los pacientes, los métodos eficaces y eficientes para interactuar con las prácticas de prescripción ocupadas y la participación en el equipo de atención sanitaria. El acceso a esta información y la

capacidad de comunicar rápida y eficazmente la información a los prescriptores tendría un impacto significativo en la capacidad del farmacéutico comunitario para abordar eficazmente los problemas de los pacientes, como la incapacidad de un paciente para pagar un medicamento y la consiguiente necesidad de un medicamento menos caro, la educación de un paciente sobre el uso previsto y adecuado de un medicamento, la educación del paciente sobre los objetivos previstos y la duración de la terapia, y el desarrollo de un programa de adherencia a la medicación. Los proyectos de demostración y los foros ya han comenzado a evaluar cuestiones relacionadas con la identificación y la mejora del acceso a la información esencial, pero todavía se requiere un esfuerzo considerable antes de que estas modificaciones sean adoptadas de forma generalizada¹⁹⁸.

Los estudios sobre la adherencia en el entorno de las enfermedades raras son poco frecuentes¹⁹⁹, ya que la mayoría de las enfermedades raras carecen de terapias eficaces. Una primera investigación prospectiva llevada a cabo en Francia con 39 pacientes wilsonianos en el Centro Nacional de Referencia para la Enfermedad de Wilson (CRMW) reveló que, al igual que en muchas enfermedades crónicas, la adherencia era difícil en la enfermedad de Wilson²⁰⁰. En una investigación polaca recientemente publicada, el 74,1% de los pacientes sintomáticos cumplían la medicación prescrita¹⁹⁹.

Cuando se participa activamente en la atención al paciente, se ha demostrado que la participación del farmacéutico en la terapia farmacéutica mejora los resultados de la atención sanitaria, incluyendo la reducción de los costes de los medicamentos y la mejora de la adherencia²⁰¹. Se ha demostrado que las intervenciones de los farmacéuticos aumentan la gestión de la medicación y la adherencia en la insuficiencia cardíaca, la hipertensión, el control de la glucemia, la dislipidemia y los conocimientos de salud²⁰².

Múltiples ensayos aleatorios han demostrado que el asesoramiento, la consulta, la educación y la orientación sobre la enfermedad dirigidos por farmacéuticos, así como la intervención telefónica, han mejorado el autocuidado de los pacientes. Los pacientes que reciben educación sobre el manejo de su enfermedad son más capaces de comprender los síntomas de la enfermedad y de idear estrategias para disminuir o eliminar las variables agravantes. El estudio

aleatorizado de Petkova²⁰³ en el que se utilizó un programa de educación de pacientes basado en la farmacia comunitaria reveló resultados superiores en el tratamiento²⁰³. Además, Mary et al. informaron de un efecto favorable de un servicio de mensajería corta por teléfono móvil sobre el cumplimiento de la medicación²⁰⁴.

El análisis sistemático de la literatura realizado por Leville et al. subrayó la función del farmacéutico como asesor en materia de gestión de medicamentos. Se ha demostrado que la intervención realizada por los farmacéuticos aumenta la adherencia a la medicación de los pacientes no sólo para los problemas reumatológicos, sino también para otras enfermedades crónicas²⁰⁵. Tras un seguimiento de 4 semanas, otro ECA realizado por Clifford et al.²⁰⁶ revelaron una disminución sustancial de la falta de adherencia a la medicación y de las dificultades relacionadas con la misma. Esta mejora se observó entre los pacientes que recibieron la intervención telefónica de un farmacéutico²⁰⁶. Además, Stockl et al.²⁰⁷ observaron que los pacientes que recibían consultas telefónicas con el farmacéutico tenían una mayor adherencia a la medicación.

1.3.9. Asociaciones y organizaciones de enfermedades raras

La agrupación de los pacientes en asociaciones y organizaciones de enfermedades raras es una iniciativa que permite dar un mayor alcance al esfuerzo en investigación para el tratamiento de estas enfermedades, así como para obtener apoyo para cubrir las necesidades de estos pacientes. Además, permite integrar en un marco de actividad organizada la colaboración de diversas instituciones públicas y privadas.

En los años 80, en Estados Unidos, se creó la Organization for Rare Diseases (NORD) que agrupaba a la población afectada por enfermedades crónicas de baja prevalencia, siendo esta una vía de reivindicación para la búsqueda de soluciones para estas familias²⁰⁸. Para dar continuidad a esta organización, han ido apareciendo asociaciones de ER, la mayoría de ellas promovidas por familiares y afectados, como la Alianza Iberoamericana de Enfermedades Poco Frecuentes (ALIBER) creada en 2013, la Organización Europea de Enfermedades Raras

(EURORDIS), fundada en 1997 o, a nivel nacional, la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) creada en 1999.

El objetivo de estas comunidades es el abordaje de numerosos problemas multidisciplinares relacionados con las ER: la reivindicación de mayor información a través de los medios de comunicación, la búsqueda de apoyo social o la realización de estudios de investigación y ensayos clínicos sobre pequeñas poblaciones de ER²⁰⁹. Así mismo, el emprendimiento de acciones que contribuyan a mejorar la calidad y esperanza de vida del sector afectados y su entorno son objetivos de asociaciones como la Asociación de Enfermedades Raras D'Genes, fundada en 2008.

Numerosas organizaciones de todo el mundo se enfrentan al reto de las enfermedades raras. A continuación, se indican, por orden alfabético, los nombres de algunas de estas organizaciones, con sus direcciones URL:

- CORD: Canadian Organization for Rare Disorders (<http://www.raredisorders.ca>)
- D'Genes: Asociación de Enfermedades Raras D'Genes (<http://dgenes.es>)
- EURORDIS: European Organization of Rare Diseases (<http://EURORDIS.org>)
- FEDER: Federación Española de Enfermedades Raras (<https://enfermedades-raras.org>)
- GARD: Genetic and Rare Diseases Information Center (<https://rarediseases.info.nih.gov/GARD/>)
- HMDSN: Hirschsprung's and Motility Disorders Support Network (<http://www.hirschsprungs.info>)
- INOD: In Need Of Diagnosis (<http://www.inod.org>)
- IRDiRC: International Rare Disease Research Consortium (www.irdirc.org)
- Jain Foundation (<http://www.jain-foundation.org/>)
- Madisons Foundation (<http://www.madisonsfoundation.org/>)
- NORD: National Organization for Rare Disorders (<http://rarediseases.org>)

- ORDR: Office of Rare Diseases Research (<http://rarediseases.info.nih.gov>)
- Orphanet (<http://www.orpha.net>)
- RARE–Rare disease, Advocacy, Research, Education (<http://globalgenes.org/leadership>)
- Rare Genomics Institute (RGI, USA) (<http://raregenomics.org>)
- Rare Health Exchange (<http://rarehealthexchange.org>)
- SWAN: Syndromes Without a Name (<http://www.undiagnosed-usa.org>)
- Vascular Birthmarks Foundation (<http://birthmark.org>)

Según la Recomendación del Consejo de 8 de junio de 2009 (Recomendación del Consejo (2009/C 151/02)²¹⁰, la OMS define la responsabilidad del paciente como un "requisito previo para la salud" y promueve una estrategia de colaboración proactiva y de autocuidado del paciente para mejorar los resultados de salud y la calidad de vida entre los enfermos crónicos²¹¹. En este sentido, la participación de los grupos de pacientes independientes es esencial, tanto en términos de asistencia directa a los individuos que viven con la enfermedad como en términos del esfuerzo colectivo que realizan para mejorar las circunstancias de toda la comunidad de pacientes de enfermedades raras y de las generaciones futuras. El Consejo también recomienda que los Estados miembros consulten a los pacientes y a los representantes de los pacientes sobre las políticas en el ámbito de las enfermedades raras y faciliten el acceso de los pacientes a la información actualizada sobre las enfermedades raras y promuevan las actividades realizadas por las organizaciones de pacientes, incluyendo la concienciación, la creación de capacidades y la formación, el intercambio de información y las mejores prácticas, la creación de redes y el acercamiento a los pacientes muy aislados.

A nivel institucional, en España, el Programa de Casos de Enfermedades Raras sin Diagnóstico es el principal programa, y se encuentra dirigido por el Instituto de Salud Carlos III (ISCIII) (Instituto de Salud Carlos III).

El ISCIII es un instituto de investigación en salud pública fundado en 1986 para promover la investigación en biomedicina y ciencias de la salud y para desarrollar y dirigir las estrategias científicas y técnicas del sistema nacional de

salud español. Ubicado en dos campus en Madrid, contribuye a promover la investigación y la innovación en el sector de las ciencias de la salud. También ofrece servicios científicos y técnicos y programas educativos.

Dentro del ISCIII, el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER) estudia los mecanismos que subyacen al origen y la progresión de las enfermedades raras y las malformaciones congénitas. El objetivo de los proyectos de investigación es desarrollar tratamientos innovadores.

El IIER está desarrollando varios programas traslacionales:

a). El Programa de Enfermedades Raras No Diagnosticadas - SpainUDP - se creó para hacer frente al elevado número de consultas por ER no diagnosticadas. SpainUDP ofrece a los pacientes un enfoque multidisciplinar. En 2014, el programa SpainUDP pasó a formar parte de la *Undiagnosed Diseases Network International* (UDNI), un consorcio mundial de centros e institutos de investigación. Los socios y herramientas de SpainUDP se muestran en la Figura 5.

b). El Registro de Pacientes de Enfermedades Raras (SpainRDR) proporciona a los profesionales sanitarios, investigadores, grupos de pacientes y sus familias una amplia información sobre el número y la distribución geográfica de las personas afectadas por enfermedades raras en España.

SpainRDR está cofinanciado por el ISCIII, las Consejerías de Sanidad y el Ministerio de Sanidad y Servicios Sociales. Su objetivo es aumentar la visibilidad de las enfermedades raras y apoyar la toma de decisiones para garantizar una adecuada planificación sanitaria y asignación de recursos.

SpainRDR trabaja con hospitales, una red de científicos, organizaciones de pacientes y la industria farmacéutica.

c) El Biobanco Nacional de Enfermedades Raras (BioNER) pone a disposición de la comunidad científica un catálogo de muestras biológicas asociadas a la información clínica y epidemiológica de estas enfermedades.

d) El Área de Genética Humana (AGH) incluye un Servicio de Diagnóstico Genético que ofrece servicios para el diagnóstico de las distintas enfermedades genéticas identificadas. Este centro está dotado de tecnologías de vanguardia como la secuenciación de alto rendimiento y el análisis de datos a gran escala.



Figura 5. Mapa de colaboradores y herramientas de SpainUDP. Fuente: SpainUDP²¹²

EURORDIS (EURORDIS. <https://www.eurordis.org/>) es una alianza mundial, no gubernamental, sin ánimo de lucro, impulsada por los pacientes, formada por organizaciones de pacientes y personas que trabajan en el campo de las enfermedades raras, dedicada a mejorar la calidad de vida de todos los europeos que viven con enfermedades raras. Se creó en 1997; sus miembros y la Asociación Francesa de Distrofia Muscular (AFM-Téléthon), la Comisión Europea, fundaciones empresariales y la industria sanitaria la apoyan. EURORDIS incluye más de 600 organizaciones de enfermedades raras en 58 países (26 de los cuales son Estados miembros de la UE), incluyendo más de 4000 enfermedades raras distintas. Por lo tanto, es la voz de los 30 millones de pacientes en Europa afectados por enfermedades poco comunes.

Los principales objetivos de EURORDIS son desarrollar una fuerte red paneuropea de organizaciones de pacientes y personas que viven con una enfermedad rara, para servir como su voz a nivel europeo, y para combatir directa o indirectamente el impacto de las enfermedades raras en su vida. EURORDIS tiene como objetivo mejorar la calidad de vida de las personas que viven con una enfermedad rara en Europa a través de la defensa a nivel europeo, el apoyo a la investigación y el desarrollo de medicamentos, la creación de redes

de grupos de pacientes, y otras acciones destinadas a combatir el impacto de las enfermedades raras en los pacientes y sus familias.

EURORDIS participa activamente en las actividades de investigación y atención sanitaria de la EMA y la Comisión Europea. EURORDIS tiene siete delegados y dos observadores en los siguientes comités científicos de la EMA y un Grupo de Trabajo: el Comité de Medicamentos Huérfanos (COMP), el Comité de Terapias Avanzadas (CAT), el Comité Pediátrico (PDCO) y el Grupo de Trabajo de Pacientes y Consumidores (PCWP). Desde julio de 2010 hasta julio de 2013, EURORDIS estuvo representada en el Comité de Expertos en Enfermedades Raras de la Unión Europea por cuatro representantes de pacientes y sus suplentes (EUCERD).

Ahora, el Grupo de Expertos en Enfermedades Raras de la Comisión ha sustituido al EUCERD. EURORDIS tiene un representante, un suplente y dos observadores. Los tres representantes de pacientes adicionales y sus suplentes en el Grupo de Expertos representan a la Red Europea de Alianzas Nacionales de organizaciones de pacientes de enfermedades raras, la Red Europea de Federaciones Europeas de enfermedades raras y la Red Europea de Alianzas Genéticas (EGAN). Todos ellos son miembros de EURORDIS.

1.4. *MARKETING* EN ATENCIÓN FARMACÉUTICA

1.4.1. El *marketing* en atención sanitaria

La dinámica evolución de la vida ha repercutido inevitablemente en los sistemas sanitarios, lo que ha provocado cambios sustanciales y ha obligado a que el *marketing* sanitario sea un componente esencial de las marcas de salud. La sanidad es una profesión en constante cambio, con una variedad de opciones que inspiran la creatividad, el celo y el aprovechamiento de los especialistas del sector²¹³.

Como la filosofía y las tácticas de *marketing* de otros negocios son inaplicables a los servicios sanitarios, la sanidad requiere una estrategia única y posee características singulares.

Debido a su carácter distintivo, el *marketing* sanitario es un campo interdisciplinar, ya que emplea conceptos, métodos y enfoques que son únicos tanto para el *marketing* tradicional como para el social. El *marketing* sanitario es único en el sentido de que hay servicios y mercados, pero no hay un equivalente monetario. Esto implica que la eficacia de su aplicación puede medirse por la imagen de una población sana, la identificación de un grupo de enfermos crónicos y el tratamiento de los enfermos a través de todo el proceso de rehabilitación, reinserción profesional, social, etc. La preocupación de la sociedad por la salud ha hecho necesaria la implantación del *marketing* en el sector sanitario²¹³.

Una estrategia de *marketing* eficaz requiere una evaluación profunda de las necesidades de los pacientes, la identificación de las demandas latentes y la prestación de servicios sanitarios novedosos que los pacientes no han buscado específicamente²¹⁴.

La participación de los pacientes en la realización del acto médico se ha convertido en una necesidad de la vida moderna con amplias y complicadas connotaciones, que van más allá del cambio de mentalidad de los médicos para incluir considerables ajustes en el estilo de vida, el consumo y la prescripción de los pacientes. A medida que avanza el proceso diario, el cambio se convertirá en parte integrante del objetivo principal de nuestra existencia: vivir. Además, esto seguramente impedirá la capacidad de la relación para equilibrar el deseo de salud. Los sistemas sanitarios se ven obligados por los cambios estructurales a acelerar hacia el futuro teniendo en cuenta las demandas actuales, y el plan de futuro no puede tener éxito sin una gestión y unas habilidades de *marketing* eficaces²¹³.

La comercialización de los servicios sanitarios varía sobre todo en función del tipo de demanda sanitaria. El médico es quien elige qué, dónde, cuándo y cuánto se cubrirá por un determinado tratamiento, por lo que el destinatario puede no ser el objetivo del esfuerzo de *marketing*. El responsable de la decisión puede ser el médico, un representante del plan de salud o un miembro de la familia. Además, los servicios sanitarios difieren en que el producto puede ser extremadamente complicado y difícil de entender. Numerosos tratamientos

sanitarios, sobre todo los que se basan en la tecnología, son complejos y difíciles de explicar a los no especialistas²¹⁵.

No todos los consumidores potenciales se consideran "deseables" para un determinado servicio, lo que supone una dificultad adicional para los proveedores de servicios del sector sanitario. Aunque se espera que los proveedores de servicios presten servicios a todos los solicitantes, independientemente de su capacidad de pago, hay ciertas categorías de pacientes a las que el comercializador puede no animar a solicitar un determinado servicio. La cuestión para el comercializador es atraer pacientes a las organizaciones sanitarias sin atraer a un número excesivo de personas propensas a contraer obligaciones económicas²¹⁴.

En la última década, varios cambios en el *marketing* de la sanidad han tenido un impacto fundamental en la comercialización. Thomas²¹³ identificó las siguientes tendencias:

- De una estrategia de *marketing* de masas a otra más específica.
- Del *marketing* de servicios al *marketing* de imagen.
- De la "talla única" a la individualización.
- De centrarse en un incidente sanitario a centrarse en una asociación a largo plazo.
- De "ignorar" el mercado, a la inteligencia de mercado.
- De la baja a la alta tecnología.

El *marketing* ayuda a los profesionales de la salud a crear, comunicar y proporcionar valor a su mercado objetivo. Los pacientes son el punto de partida de los profesionales modernos del *marketing*, no los productos ni los servicios. Les preocupa más establecer una relación duradera que completar una única transacción. Su objetivo es proporcionar un alto grado de satisfacción a los pacientes para que vuelvan al mismo proveedor. Las técnicas tradicionales de *marketing* empleadas por los vendedores incluyen la investigación de mercado, el desarrollo de productos, la distribución, la fijación de precios, la publicidad, las ventas promocionales y la gestión de ventas. Para atraer a los pacientes mediante mensajes y ofertas, estas estrategias deben complementarse con otras nuevas basadas en nuevas tecnologías y nuevas ideas²¹⁴.

A pesar de que el cliente suele obtener la mayor parte de la información sobre un producto a través de los medios comerciales. La información más importante procede de recomendaciones o autoridades independientes accesibles al público. Los dos grupos de fuentes tienen propósitos complementarios: los medios comerciales proporcionan información, mientras que las fuentes personales o de expertos validan o refuerzan el proceso de evaluación. Por ejemplo, los médicos suelen enterarse de los nuevos tratamientos a través de fuentes comerciales, pero también buscan las opiniones de otros médicos para obtener información autorizada²¹³.

Aunque se ha escrito mucho sobre las decisiones subliminales, los modelos modernos examinan el proceso desde un punto de vista cognitivo, lo que significa que el consumidor/paciente realiza sus propios juicios racionales²¹⁴.

En un esfuerzo por satisfacer una necesidad, el paciente anticipa que recibirá ventajas específicas del servicio sanitario y el proveedor seleccionados. A través de un proceso de análisis de las características de varias marcas, los pacientes establecen un conjunto de creencias sobre los atributos que se correlacionan con cada marca, basándose en sus actitudes, opiniones y preferencias por marcas específicas²¹⁵.

El paciente es el actor principal que caracteriza la creación y la prestación de servicios sanitarios, y su presencia es un aspecto integral del sistema de prestación.

En el ámbito de los servicios sanitarios, el rendimiento depende de la presencia del cliente y de su capacidad de respuesta al servicio. Así, el cliente se convierte en un componente esencial de cualquier servicio; el consumidor interactúa con el proveedor, se convierte en coproveedor del servicio y contribuye con tiempo y esfuerzo al proceso de prestación²¹³.

Los consumidores sanitarios pueden participar activa o pasivamente en la prestación, pero su presencia repercute en las actividades de la organización médica, ya que cada experto que interactúe con el paciente contribuirá a la producción del servicio. Además, cada aspecto tangible con el que se encuentra el consumidor sanitario forma parte del proceso de prestación de servicios sanitarios; de hecho, cualquier cambio que se produzca en el lugar de prestación del servicio provocará alteraciones en el comportamiento del paciente²¹⁴.

Desde el punto de vista del *marketing*, el proceso de prestación de servicios sanitarios debe gestionarse en total conformidad con las necesidades de los pacientes, y se están desarrollando actividades que se adaptan a estas necesidades. No obstante, para lograr este objetivo es necesario identificar todos los puntos de interacción del personal sanitario con los pacientes y evaluar el grado de adecuación de las actividades realizadas en estos puntos a los requisitos y expectativas indicados por los pacientes. Dada la dificultad de predecir el comportamiento de los consumidores de servicios sanitarios, la presencia del paciente en el proceso de prestación puede ser una fuente sustancial de incertidumbre²¹³.

Como "coproductor", el cliente realiza varias tareas en la creación de los servicios, lo que ha llevado a muchos profesionales a referirse a él como un "recurso humano externo"²¹⁵.

Toda empresa sanitaria debe dar prioridad a la felicidad del paciente, lo que exige un conocimiento exhaustivo de sus necesidades y expectativas. Para ofrecer un servicio sanitario de alta calidad, hay que cumplir varias normas para que el servicio satisfaga las expectativas del paciente. Para ganarse la confianza de los consumidores de servicios sanitarios, los empleados especializados de las organizaciones deben estar más atentos a los deseos, las ideas y las quejas de los pacientes y ser más sensibles a sus preocupaciones. La eficacia de esta estrategia depende de la capacidad de la organización médica para comunicarse eficazmente con los pacientes, presentar una imagen precisa del servicio sanitario, prestar correctamente el servicio prometido y demostrar su compromiso con la mejora continua del servicio prestado para superar las expectativas de los pacientes²¹⁶.

Para prosperar en un entorno dinámico e imprevisible, un proveedor de servicios sanitarios debe ser capaz de reconocer las posibilidades y los riesgos del mercado en el que trabaja. En este entorno, la creación por parte de la unidad médica de un plan realista, coherente e inequívoco es vital para prever su futuro y disminuir la incertidumbre de la actividad.

La estrategia de *marketing* es la forma en que una empresa responde a las condiciones externas. En cuanto a su aplicación, las estrategias de *marketing* describen un rumbo tras analizar las condiciones del entorno. La política de

marketing establece la base de toda la actividad de la empresa, incluidas sus múltiples iniciativas.

El desarrollo de planes y estrategias de *marketing* para las organizaciones que prestan servicios sanitarios es una tarea difícil. Numerosos factores internos y externos, sus interdependencias y vínculos condicionantes, así como el impacto positivo o negativo que pueden tener en la unidad sanitaria, deben ser analizados en profundidad, interrelacionados e interpretados para poder tomar decisiones estratégicas y decisivas sobre el desarrollo futuro de la institución médica.

La calidad de los servicios es la piedra angular de la estrategia de *marketing* en el sector sanitario. Las organizaciones sanitarias de éxito cuentan con una estrategia diferenciada y competitiva que les permite y obliga a adaptarse a los cambios del entorno. En el ámbito de los servicios sanitarios, la estrategia de *marketing* es la actitud de la organización médica hacia el entorno de *marketing* y su posición respecto a sus componentes.

Los pacientes tienen tantas alternativas a la hora de elegir servicios y proveedores sanitarios que la única manera de que los centros sanitarios puedan destacar de verdad es creando una oferta diferenciada, memorable y distintiva junto con un enfoque de *marketing* adaptado a la tecnología digital.

Una propuesta que merezca la pena debe poseer las siguientes características:

- Debe ser veraz;
- El valor aportado debe ser mayor que el de la competencia;
- Debe ser relevante para el público objetivo;
- Debe ser memorable y fácil de recordar;
- Debe ser difícil de replicar para la competencia.

El 64% de los consumidores citan los "valores comunes genuinos" como el factor más influyente en su relación con la marca, según Harvard Business Review²¹⁶.

Para ganar la lucha por la preeminencia digital, las grandes empresas sanitarias priorizan ahora los contenidos. Los métodos de *marketing* de contenidos para el sector sanitario van más allá de los blogs y los resultados reales. Dado que

los hospitales están conectados tanto con los pacientes como con los médicos, el *marketing* digital es el método para modernizar este proceso.

Actualmente, el material digital ayuda a crear impresiones de marca favorables. Utilizar métodos innovadores de *marketing* digital es vital para maximizar la eficacia de los gastos de *marketing* y generar mayores beneficios. Al emplear ideas creativas de *marketing* sanitario para revitalizar las operaciones de *marketing* de la organización médica, las empresas podrán posicionar mejor la oferta de servicios para los pacientes.

Utilizar blogs informativos o artículos publicados en las redes sociales puede ser un enfoque eficaz para que los profesionales sanitarios sigan siendo relevantes para los pacientes. Además, incluir palabras clave relevantes en el artículo podría mejorar los esfuerzos de *marketing*.

Para que el *marketing* organizativo sea eficaz, hay que establecer las plataformas digitales en las que operará la organización, clasificar adecuadamente al público objetivo y hacer que los mensajes de *marketing* personalizados tengan eco en la audiencia.

Para comprender el efecto de las estrategias de *marketing* en la calidad de los servicios sanitarios, es necesario entender al consumidor médico moderno, que prefiere buscar información médica en línea, donde también tiene acceso a una gran cantidad de servicios sanitarios, proveedores de servicios sanitarios, opiniones de pacientes, etc.

Con el *marketing* digital, prácticamente todo es rastreable y medible. Los profesionales y las organizaciones sanitarias ya no necesitan saber qué funciona y qué no. Con el uso de datos de rendimiento de *marketing*, los profesionales y las organizaciones sanitarias pueden tomar decisiones bien informadas sobre cómo mejorar sus esfuerzos, así como evaluarlos y analizarlos continuamente.

Gracias a las estrategias de *marketing* digital, las empresas sanitarias tienen la posibilidad de ampliar enormemente su alcance y captar pacientes con éxito.

A medida que el *marketing* evoluciona, las empresas adoptan más estrategias digitales para seguir siendo relevantes para los pacientes. Los gastos de *marketing* digital han alcanzado un máximo histórico, ya que las empresas sanitarias gastaron más de 2.500 millones de dólares en *marketing* en 2018 y se estima que 4.000 millones de dólares en 2020²¹⁷.

En este contexto, el 44% de los gastos de *marketing* de productos y servicios relacionados con la salud se destinan a plataformas móviles y digitales. Dado que la rentabilidad de mostrar un producto o servicio en televisión ya no parece justificar la inversión, los gastos de publicidad en televisión han disminuido a menos del 33% y es probable que sigan bajando.

Continúa la tendencia al uso de dispositivos inteligentes por parte de los pacientes para localizar unidades hospitalarias y profesionales sanitarios en línea. Dado que más del 80% de los pacientes utilizan habitualmente los teléfonos inteligentes para descubrir o comunicarse con los médicos, es crucial adaptar las estrategias de *marketing* a la época actual. Además, dado que Google modifica sus algoritmos de búsqueda para favorecer los sitios web aptos para móviles, ha llegado el momento de hacer hincapié en el replanteamiento de los anuncios digitales.

Además, las empresas médicas necesitan un plan de *marketing mix* para asegurar su éxito. Así, el enfoque tiene un efecto sustancial en la organización médica, incluido su rendimiento evaluado por la satisfacción de los pacientes, siendo vital la coordinación de las actividades de *marketing* planificadas para abordar el rendimiento de la organización.

Por lo tanto, los beneficios de la aplicación de estrategias de *marketing* son:

- mejorar la ventaja competitiva,
- aumentar la visibilidad,
- crear una sólida reputación entre los pacientes,
- comprender las necesidades y expectativas de los consumidores,
- comprender las percepciones de los pacientes sobre la calidad y los resultados de su experiencia en la organización médica, ofreciendo experiencias memorables a los pacientes y, por supuesto, desarrollando una marca sólida y eficaz.

1.4.2. Investigación transformacional de servicios y cocreación de valor

La investigación transformacional de servicios (ITS) es esencial para el avance de la atención sanitaria porque pone de relieve la conexión entre las entidades de servicios y los consumidores y destaca la influencia de esta relación en el bienestar individual, colectivo y social¹⁵⁵. El marco de ITS tiene como objetivo específico "informar sobre cómo los servicios sociales influyen en el bienestar de las personas, sus familias y sus comunidades, evaluando el contacto de los consumidores (y los colectivos) con los servicios sociales y las consecuencias resultantes"¹⁵⁵ (p. 1208). La ITS es especialmente importante para el futuro de la atención sanitaria, ya que los resultados de bienestar dependen en gran medida de la calidad de la interacción entre diferentes actores, como los pacientes, los trabajadores sanitarios y los familiares²¹⁸. Debido a la creciente complejidad de los sistemas de atención sanitaria, es crucial examinar dichas interacciones.

Tanto la literatura de *marketing*²¹⁹ como la de atención sanitaria²²⁰ han demostrado un creciente interés por el compromiso del cliente en la atención sanitaria. McColl-Kennedy et al.²²¹ investigan qué hacen los pacientes de la sanidad en el proceso de cocreación de valor y abordan varios aspectos de la cocreación de valor. Estos diversos estilos incluyen la gestión del equipo (los pacientes ayudan a determinar la composición del equipo médico), la conformidad pasiva (aceptar sin cuestionar la información proporcionada por los médicos, cumplir con los requisitos básicos), el control insular (interacciones principalmente con los miembros del equipo médico) y la adaptación pragmática (pensamiento positivo y reencuadre y creación de sentido). Beirao et al.²¹⁹ demuestran la importancia de los elementos de cocreación que permiten los esfuerzos de los actores para integrar los recursos en interacciones dinámicas que implican "el bienestar de las personas y la supervivencia ecológica. Elg et al.²²² diseñaron y evaluaron un modelo de co-creación de valor y aprendizaje del paciente basado en la información del diario del paciente. Los autores proponen que el valor puede cocrearse a lo largo del desarrollo de los servicios de atención sanitaria mediante el uso de tres enfoques de aprendizaje (es decir, las ideas de los pacientes, un informe resumido y las narraciones de los pacientes). Sweeney et al.²²³ investigan la cocreación de valor en la atención sanitaria. Los resultados de

su estudio indican que los pacientes cocrean valor con distintos grados de esfuerzo.

Para ampliar la comprensión en este campo, es preciso introducir la noción de concordancia²²⁴ en la literatura de *marketing* y la sitúa como un tipo específico de cocreación de valor²²⁴. La definición de concordancia de Chatterjee²²⁵ se concibe como un acuerdo negociado y compartido entre el proveedor y el paciente sobre el tratamiento o los tratamientos, los comportamientos del paciente y los resultados, que es más colaborativo que una relación basada en el cumplimiento o el incumplimiento. Es importante destacar que esta definición coincide con el concepto de concordancia que tienen nuestros participantes.

La concordancia se diferencia de la conformidad en dos aspectos esenciales. En primer lugar, la concordancia rechaza el paternalismo en favor de un enfoque de toma de decisiones compartida²²⁴; por tanto, la concordancia se demuestra cuando la autoridad es compartida en la interacción entre el proveedor y el paciente. En el caso de los pacientes con enfermedades crónicas, la concordancia aprecia la perspectiva del paciente al reconocer que éste suele aportar un alto grado de competencia en cuanto a su reacción a una terapia recomendada y su capacidad para cumplirla. Por lo tanto, tanto la habilidad del proveedor (por ejemplo, la selección de la terapia) como la experiencia del paciente (por ejemplo, la reacción al tratamiento recomendado y la capacidad de cumplirlo) son importantes y beneficiosas. El objetivo de un compromiso concordante es crear valor conjuntamente a través del proceso de toma de decisiones. En segundo lugar, la concordancia se centra en la relación entre el médico y el paciente, más que en la conducta de éste. Por ejemplo, el cumplimiento se refiere a comportamientos específicos del paciente (por ejemplo, ¿se tomó el paciente su medicación según lo prescrito?), mientras que la concordancia se refiere a las interacciones entre los proveedores de servicios sanitarios y los pacientes (por ejemplo, ¿cómo puede diseñarse la interacción para aumentar la probabilidad de que el paciente se tome su medicación según lo prescrito?)

Estos puntos de vista se alejan de la actitud paternalista en la que se basa el cumplimiento, en la que se supone que el paciente tiene un papel pasivo en las interacciones entre el proveedor y el paciente, limitándose a seguir las recomendaciones del proveedor de atención sanitaria. Por ejemplo, Strull et al.²²⁶

afirman que los cuidadores suelen asumir incorrectamente que los pacientes prefieren un enfoque paternalista en la atención sanitaria, lo que se ve respaldado por la conclusión de Stevenson et al.²²⁴ de que la comunicación entre profesionales y pacientes es frecuentemente asimétrica, lo que da lugar a interacciones paternalistas entre profesionales y pacientes. Sin embargo, el paternalismo puede seguir existiendo en una relación concordante si se tiene en cuenta el deseo del paciente de participar en cierta medida en el proceso de toma de decisiones. Por ejemplo, un paciente puede querer dejar que el médico determine el curso óptimo de la terapia con una aportación mínima o nula sobre si el paciente cree que responderá bien o será capaz de cumplir con el curso de tratamiento propuesto por el médico. No obstante, una revisión de la bibliografía sobre la concordancia demuestra que la comunicación bidireccional durante el contacto entre el profesional sanitario y el paciente mejora la satisfacción de éste, la comprensión de la enfermedad y el tratamiento, el cumplimiento y los resultados sanitarios. La concordancia permite a los consumidores crear valor en los servicios sanitarios, lo que se traduce en una mejora de la salud del consumidor. Este enfoque de la atención sanitaria tiene el potencial de beneficiar tanto a los proveedores de atención sanitaria como a los pacientes, ya que la mejora de las relaciones y la confianza representan un valor tanto para los consumidores como para los proveedores.

1.4.3. Satisfacción del paciente con los servicios de farmacia

La era de la farmacia clínica se caracteriza por una rápida expansión de las actividades, un cambio profesional y el crecimiento de la práctica farmacéutica orientada a la clínica. El concepto de la práctica farmacéutica se ha alejado de las funciones de composición y dispensación. Actualmente, se centra en la prestación de servicios clínicos a sus pacientes²²⁷. Brodie²²⁸ definió la farmacia clínica como el "control" del uso de los medicamentos y expuso su creencia de que el objetivo final de los servicios de farmacia debe ser el uso seguro de los productos farmacéuticos por parte del público. En este contexto, el trabajo principal de la farmacia es de carácter clínico y puede describirse adecuadamente como control del uso de los medicamentos. En general, el objetivo de las operaciones de

farmacia clínica es fomentar la utilización lógica y adecuada de los productos farmacéuticos y sanitarios²²⁹.

La satisfacción de los pacientes refleja el tipo y la calidad del servicio ofrecido por los profesionales sanitarios, la eficacia de la prestación del servicio y el grado de satisfacción de las expectativas y los requisitos de los pacientes. La satisfacción de los pacientes se ha descrito como la valoración que un individuo hace de los servicios y los proveedores de atención sanitaria con el fin de medir su rendimiento²³⁰. La mayoría de las investigaciones que presentaron un método para medir la satisfacción del paciente con los servicios farmacéuticos se centraron en tres a nueve dimensiones de la satisfacción del paciente al evaluar el rendimiento. Algunos autores incluyeron ocho dimensiones: explicación, consideración, competencia técnica, aspectos financieros, accesibilidad, eficacia de los medicamentos, productos no recetados y calidad del producto farmacéutico dispensado²³¹; sin embargo, Lang y Fullerton²³² informaron de solo cuatro dimensiones subyacentes a la satisfacción del paciente: comunicación profesional, comodidad física y emocional, cuestiones demográficas y ubicación más comodidad. Estos estudios representan la satisfacción como una calificación del rendimiento de los servicios basada en la experiencia²³³.

En un entorno farmacológico, muchos criterios de satisfacción del paciente son vagos. Las primeras contribuciones de Schommer y Kucukarslan²³⁴ a la conceptualización de la satisfacción del paciente en el marco de los servicios farmacéuticos fueron significativas. Clasificaron los servicios farmacéuticos según cuatro conceptos de satisfacción del paciente: evaluación del rendimiento (características destacadas de un servicio); desconfirmación de las expectativas (diferencia entre las expectativas y la experiencia real); respuesta emocional de un individuo a un servicio y acciones posteriores (evaluación basada en el efecto); y evaluación de un individuo de lo que se gana en relación con su coste (evaluación basada en la equidad). Según Schommer²³⁵, la satisfacción puede definirse como la medida en que una persona es capaz de realizar un comportamiento deseado en respuesta a un servicio. Además, la investigación define la satisfacción como la evaluación de una persona sobre el grado en que un producto o servicio proporciona un nivel satisfactorio de realización relacionado con el consumo. Esta respuesta emocional es la consecuencia de la evaluación de un producto o

servicio, a la que sigue una valoración de la calidad del servicio por parte del individuo, que da lugar a la alegría o al descontento²³⁵. Larson et al.²³⁶ definen la satisfacción del paciente como la valoración personal de los servicios y proveedores de atención sanitaria. Las elecciones y expectativas del paciente son factores de satisfacción, mientras que los elementos de atención técnica e interpersonal son sus componentes.

Ninguna métrica de satisfacción del paciente es aplicable en todos los ámbitos farmacéuticos²³⁴. Para la evaluación de la satisfacción, es necesario un fundamento teórico para examinar la validez de la medida. La medida debe ser compatible con todo el marco del proceso de investigación, y el investigador debe comprender lo que se va a evaluar²³⁴. La satisfacción del paciente, que incluye la satisfacción con el personal del proveedor principal y el tiempo de espera, es la función que sustenta las nociones de satisfacción. Con el conocimiento de estos factores, los directores de farmacia pueden mejorar estas áreas, aumentando así la satisfacción del paciente y la viabilidad de la farmacia. La satisfacción del paciente es un resultado humanista importante que debe cuantificarse. Puede evaluar la viabilidad de un servicio sanitario²³⁷ y refleja el impacto de los servicios farmacéuticos en la vida de los pacientes. Sin embargo, debido a su subjetividad, es difícil de analizar y no es una medida estructural ni de proceso²³⁸. Además, la satisfacción es más subjetiva que los informes de atención, que ofrecen una prueba objetiva de lo que ocurre durante una interacción²³⁶.

Los servicios farmacéuticos subóptimos pueden dar lugar a un uso incorrecto de los medicamentos, a la prolongación o el empeoramiento de la(s) enfermedad(es) y a un aumento de los costes del tratamiento²³⁹. Los pacientes que están satisfechos con los servicios farmacéuticos son más propensos a tomar sus recetas según lo prescrito y menos propensos a cambiar de proveedor de atención médica²³³. Por lo tanto, proporcionar a los pacientes servicios farmacéuticos de alta calidad que cumplan sus expectativas es un elemento crucial en el proceso de mantener su satisfacción²⁴⁰. La satisfacción del servicio de los pacientes puede representar sus preferencias, expectativas y la realidad del tratamiento, lo que la convierte en un instrumento esencial para medir la calidad de los servicios farmacéuticos²³³. Comprender el grado de insatisfacción con los servicios farmacéuticos y las variables que contribuyen a ella será un primer paso crucial

para mejorar estos elementos de la asistencia sanitaria²⁴¹. El contacto positivo y significativo entre el paciente y el farmacéutico es una oportunidad para que los farmacéuticos contribuyan a los esfuerzos por mejorar los resultados del tratamiento de sus pacientes en la prestación de servicios farmacéuticos²⁴².

La satisfacción de los pacientes con los tratamientos farmacéuticos es una noción multifactorial muy difícil de evaluar²⁴³. Entre los factores determinantes de la satisfacción de los pacientes con los servicios de farmacia que se han notificado se encuentran las características del paciente, como los ingresos, la salud percibida y el estado del seguro²⁴⁴. También se ha demostrado que la accesibilidad, la disponibilidad de los medicamentos recetados, la experiencia de la visita al centro de salud del paciente y la actitud del personal del servicio de farmacia influyen en la satisfacción del cliente con los servicios de farmacia²⁴⁵.

Para mejorar constantemente la satisfacción de los pacientes con los servicios de farmacia, es esencial descubrir indicadores que puedan predecir sustancialmente su insatisfacción en diferentes cohortes demográficas. Las estadísticas publicadas han documentado los niveles de satisfacción de los pacientes en términos de si un determinado servicio sanitario cumple con las expectativas y aspiraciones de los pacientes, pero no han identificado exhaustivamente las áreas críticas para la mejora de la calidad dentro de la institución sanitaria²⁴⁶. Como preocupaciones críticas para la mejora de los servicios de farmacia de los hospitales Kalungia y Kamanga²⁴⁶ identificaron la escasez o el desabastecimiento recurrente de productos farmacéuticos prescritos de forma rutinaria, los largos períodos de espera y la falta de privacidad durante el asesoramiento sobre la medicación.

Dado que los medicamentos y los productos farmacéuticos tienen un impacto significativo en la salud y el bienestar de las personas, uno de los derechos más esenciales de un cliente es conocer a las autoridades responsables de resolver las reclamaciones de las farmacias. Durante generaciones, los pacientes han confiado fácilmente su cuerpo y su alma a sus médicos, creyendo que éstos podían aliviar su sufrimiento y mantener sus secretos a salvo. Los médicos han desempeñado durante mucho tiempo el papel de acompañantes de los pacientes en su agonía y dolor, así como de guardianes de sus secretos, lo que les ha valido un alto nivel de estima social²⁴⁷. Por lo tanto, cualquier cosa que

perturbe y debilite esta conexión bilateral será aborrecible. Dado que los medicamentos y los fármacos son productos con efectos secundarios y ventajas, el farmacéutico también forma parte del servicio sanitario de la comunidad en este sentido²⁴⁸. De acuerdo con la declaración de derechos de los pacientes, el farmacéutico también debe prestar servicios aceptables a los pacientes y pacientes²⁴⁹. Por ello, la ley también ha desarrollado normas y reglamentos para prevenir este tipo de situaciones, según los cuales cualquier conducta contraria a las profesiones médicas se considera una infracción penal, y su sanción se ha fijado en función de la denuncia de la víctima.

En cuanto a los derechos de los pacientes y los delitos relacionados con la farmacia, existen medios a través de los cuales el paciente o cliente puede hacer valer sus derechos en caso de errores o mala conducta de la farmacia.

En la actualidad, la presentación de reclamaciones contra proveedores de servicios sanitarios, como médicos, farmacéuticos y otros, es uno de los aspectos más estresantes de la vida de los profesionales de la salud. Por ello, el conocimiento de las autoridades responsables y de los procedimientos de registro de quejas, la evaluación de las causas de las quejas contra el personal médico y los intentos de eliminarlas son medidas beneficiosas para garantizar la satisfacción de los pacientes y del personal médico. A la inversa, hay que tener en cuenta el lado bueno de las preocupaciones de los pacientes²⁵⁰. Esta cuestión puede mejorar la calidad de los servicios ofrecidos por el sistema sanitario, incluidos los médicos y los farmacéuticos, así como sus cuidados, atención, conocimientos y nuevas habilidades. Además, puede dar lugar a una reducción de los gastos de tratamiento y, por lo tanto, impulsar la inviolabilidad de la comunidad médica, lo que puede ser útil para desarrollar una estrecha relación con los pacientes²⁵¹. Debido a los avances de la ciencia y la tecnología en las últimas décadas, la prestación de asistencia sanitaria se ha vuelto mucho más difícil. En consecuencia, en tal circunstancia, la probabilidad de cometer un error en la prestación de la asistencia sanitaria aumentaría, lo que daría lugar a la insatisfacción del paciente con el sistema asistencial.

II – JUSTIFICACIÓN

II. JUSTIFICACION

En esta etapa de la historia denominada “Sociedad del Conocimiento”, los sistemas de información y las nuevas tecnologías hacen que los avances en la comunicación se produzcan de manera veloz y progresiva, la sociedad difunde, comparte y posibilita la accesibilidad a todos los miembros el conocimiento necesario para mejorar las condiciones humanas^{209,252}. En el sector farmacéutico, las nuevas tecnologías (TICS) tampoco pasan desapercibidas; aunque, generalmente, gran parte de los farmacéuticos son reacios al uso de TICS en la farmacia, han tenido que adaptarse a esta nueva etapa²⁵³. La atención farmacéutica que se beneficia de estos recursos, junto con la receta electrónica (Ministerio de Sanidad), ya instaurada en todo el país, es uno de los ejemplos más característicos de esta evolución. Sin embargo, por mucho que las TICS avancen, nunca podrán sustituir la comunicación directa interpersonal, sobre todo en la Farmacia comunitaria (FC) ya que, en la mayoría de las situaciones, el paciente que acude a este establecimiento busca en el profesional, una atención íntima y personalizada²⁵⁴.

Ya que uno de los objetivos de las Naciones Unidas es mejorar la calidad de vida de las personas con ER a través de la humanización (Programa de Naciones Unidas para el Desarrollo), teniendo en cuenta que 9 de cada 10 personas que acuden a la FC tienen un diagnóstico confirmado²⁵⁵ y dado que el 71,3%, (n=56.502) de los 79.288 colegiados en España, ejerce en FC (*Estadísticas de Colegiados y Farmacias Comunitarias 2022*)²⁵⁶, siguiendo otros modelos europeos, es necesario una evaluación de la Atención farmacéutica dirigida a familiares con ER.

Por esta razón, el personal farmacéutico necesita renovarse y promover otras habilidades, entre ellas las técnicas de atención farmacéutica individualizada y de fidelización del cliente²⁵⁶.

III – OBJETIVOS

III. OBJETIVOS

3.1. OBJETIVO GENERAL

Describir las características de la atención al paciente con enfermedades raras y sus cuidadores o familiares en las farmacias comunitarias.

3.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Explorar las características de la atención al paciente con enfermedades raras y sus familiares y cuidadores en las farmacias comunitarias desde la perspectiva del usuario y del farmacéutico.
- Evaluar los indicadores de calidad en el proceso de atención al paciente con enfermedades raras y sus familiares y cuidadores en las farmacias comunitarias desde la perspectiva del usuario y del farmacéutico.
- Describir la frecuencia y resolución de las reclamaciones de paciente con enfermedades raras y sus familiares y cuidadores en las farmacias comunitarias desde la perspectiva del usuario y del farmacéutico.
- Analizar la relación de las características de atención al paciente con los indicadores sociodemográficos de los pacientes con enfermedades raras y con las características de las farmacias comunitarias.

IV – MATERIAL Y MÉTODOS

IV. MATERIAL Y MÉTODOS

4.1. DISEÑO DEL ESTUDIO

Se han llevado a cabo dos estudios observacionales descriptivos transversales y prospectivos.

El Proyecto de Investigación ha sido aprobado por el Comité de Ética de la UCAM. El código del mismo es CE071910. A todos los participantes del estudio se les entregó la hoja de información, antes de comenzar, cumplimentando el consentimiento informado.

4.2. PROCEDIMIENTO

El propósito del estudio era identificar las necesidades socio-sanitarias de la población con ER que acude a la FC en España y la evaluación de los tipos de perfil de este segmento de usuarios conocer la percepción de la atención farmacéutica en el abordaje de las ER (Cuestionario 1. Atención farmacéutica en el abordaje de ER) y el papel del farmacéutico en la atención a usuarios de farmacia con ER (Cuestionario 2. Papel del farmacéutico en el abordaje de ER). Para ello se diseñaron dos cuestionarios. El primero de ellos dirigido a usuarios de productos farmacéuticos para pacientes con ER pertenecientes a la Asociación de Enfermedades Raras D'genes. El segundo cuestionario estaba dirigido a farmacéuticos.

Los cuestionarios fueron elaborados por la investigadora principal. En primer lugar, se determinaron las dimensiones de la percepción de la atención farmacéutica en el abordaje de las ER (cuestionario 1) y de las características de la atención al usuario de farmacia con ER (cuestionario 2). Las dimensiones y sus correspondientes indicadores se establecieron a partir de una revisión de la literatura sobre los aspectos más importantes de la percepción de la calidad de la atención farmacéutica en pacientes con ER desde el punto de vista de los

pacientes y de la evaluación de las funciones de los farmacéuticos en relación con este tipo de pacientes.

Tras la determinación de las dimensiones y sus indicadores se procedió a la redacción de los ítems.

4.3. POBLACIÓN Y MUESTRA

4.3.1. Cuestionario 1. Atención farmacéutica en el abordaje de ER

Población

La población diana está formada por los usuarios de FC como pacientes con ER o bien sus familiares, cuidadores u otro tipo de relación por la que deban hacer uso de los servicios de la FC para atender las necesidades de atención farmacológica de pacientes con ER. Según el Registro Estatal de Enfermedades Raras (ReeR)²⁵⁷ había un total de 28.397 pacientes vivos con ER a fecha de 1 de enero de 2020 declarados al ReeR por las comunidades autónomas participantes. Teniendo en cuenta que hay 5 comunidades autónomas que no declararon datos, se estima que había una prevalencia de 30.000 casos. Se ha estimado un cuidador por cada paciente con ER, por lo que la población diana se ha calculado en 60.000 personas.

Para facilitar el acceso a la población diana se estableció que la población de estudio estuviera formada por los usuarios de la Asociación D'Genes, compuesta por afectados por una ER, familiares y profesionales del ámbito sociosanitario de ER. La sede central se encuentra en la ciudad de Murcia y cuenta con delegaciones en diversas localidades de la Región de Murcia, en la ciudad de Albacete y en la ciudad de Sevilla. D'Genes se engloba a nivel nacional dentro de la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER), la Federación Española de Epilepsia (FEDE) y de la Federación Española de Síndrome de X-Frágil. Además, a nivel europeo, la Entidad forma parte EURORDIS (Organización Europea de Enfermedades Raras) y a nivel internacional, forma parte de ALIBER. Asimismo, forma parte de la federación Plena Inclusión Región de Murcia.

Muestra

La selección de la muestra se realizó a través de la Asociación D'Genes mediante un procedimiento de muestreo no probabilístico por el que se han incluido en el estudio aquellos usuarios que han contestado el cuestionario digital que cumplen con los siguientes criterios de inclusión: a) pacientes con ER, sus familiares o cuidadores, o personas que presten un servicio a este tipo de pacientes; b) usuarios de FC en España; c) residentes en España.

Los criterios de exclusión fueron: a) ausencia de firma de consentimiento informado; b) cuestionario incompleto.

Finalmente se recogieron 253 cuestionarios correspondientes a personas que cumplían con los criterios de inclusión y que habían firmado el consentimiento informado, de los que el 59.3% (n = 150) eran pacientes con ER, el 38.3% (n = 97) eran familiares, el 2.0% (n = 5) eran cuidadores y el 0.4% (n = 1) tenía una relación de cuidado esporádico.

4.3.2. Cuestionario 2. Papel del farmacéutico en el abordaje de ER

El cuestionario "Papel del farmacéutico en el abordaje de ER" está dirigido a la población de farmacéuticos titulares de farmacias comunitarias. Según el Consejo General de Colegios Oficiales de Farmacéuticos²⁵⁶, a 31 de diciembre de 2021 había en España un total de 22.198 farmacias, siendo esta la población diana de este cuestionario.

A través del Consejo General de Colegios Oficiales de Farmacéuticos se obtuvo un listado de las farmacias comunitarias y sus datos de contacto con el propósito de solicitar su participación en el estudio.

Muestra

La selección de la muestra se realizó siguiendo un procedimiento de muestreo no probabilístico por el que se han incluido en el estudio aquellos farmacéuticos titulares de farmacias comunitarias que han respondido a la solicitud de participación en el cuestionario y han accedido al formulario de Google en el que se encontraba el cuestionario. Los criterios de inclusión fueron:

a) Farmacia Comunitaria en el territorio de España; b) actividad en vigor en el momento de acceder al cuestionario.

Los criterios de exclusión fueron: a) ausencia de firma de consentimiento informado; b) cuestionario incompleto.

Se recopiló un total de 100 cuestionarios válidamente cumplimentados, lo que supone una tasa de respuesta de 0,45%.

4.4. INSTRUMENTOS Y VARIABLES

4.4.1. Cuestionario 1. Atención farmacéutica en el abordaje de ER

El cuestionario dirigido a pacientes con ER, familiares o cuidadores está formado por 25 ítems, de los cuales 7 ítems evalúan las características sociodemográficas de los sujetos, la presencia de pacientes con ER y la relación con la ER. Los 18 ítems restantes se agrupan en 3 dimensiones:

1. Atención al paciente: esta dimensión está formada por 8 ítems que evalúan las características de la atención farmacéutica en pacientes con ER (frecuencia con la que acude a la FC, tiempo como cliente, disponibilidad del tratamiento, dificultades de acceso a la atención farmacéutica, tipo de atención que demanda en la FC, servicios solicitados en la FC, aspectos relevantes en la atención de la FC). Los ítems están formulados como preguntas con varias opciones de respuesta.
2. Indicadores de calidad: esta dimensión evalúa la percepción de la calidad de la atención farmacéutica mediante 4 ítems correspondientes al conocimiento del profesional farmacéutico de las necesidades del cliente, tipo de apoyo de la FC habitual, ambos formulados como preguntas con varias opciones de respuesta, grado de satisfacción con la atención farmacéutica en 8 aspectos específicos evaluados mediante escalas tipo Likert con 5 opciones de respuesta (1, muy malo a 5, muy bueno) y grado de satisfacción general en una escala tipo Likert con 5 opciones de respuesta (1, muy malo a 5, muy bueno).

3. Atención de reclamaciones: esta dimensión está compuesta por 6 ítems que evalúan las incidencias y reclamaciones en relación con la atención farmacéutica, necesidad de mejoras en la atención y grado de recomendación de la FC (existencia de incidencias, resolución de la reclamación, recomendación de mejoras y tipo de mejoras, y recomendación de la FC). Los ítems se han formulado como preguntas con varias opciones de respuesta y de texto libre.

A continuación, se presentan las variables del estudio (Tablas 1 a 4).

Tabla 1. *Datos sociodemográficos y de relación*

Variable	Descripción	Tipo	Valores
Edad	Edad	Numérica	Años
		Cualitativa	< 18 años 18-35 años 36-59 años 60 o más años
Sexo	Sexo	Cualitativa	Hombre Mujer
Familia ER	Miembro núcleo familiar con ER	Cualitativa	No Sí
Tipo ER	Tipo ER	Cualitativa	Texto libre
Relación paciente ER	Relación con el paciente	Cualitativa	Paciente Familiar Cuidador Ninguna

Tabla 2. *Atención al paciente*

Variable	Descripción	Tipo	Valores
Frecuencia	Frecuencia visita FC	Cualitativa	<1/mes 1/mes > 1/mes Al menos 1/semana
Tiempo	Tiempo con FC habitual	Cualitativa	Sin FC habitual <1 mes

			1-6 meses 6-12 meses 1-3 años > 3 años
Tratamiento	Tratamiento en FC	Cualitativa	No Parcial Sí
Dificultades FC	Dificultades de acceso a medicación	Cualitativa	No Sí
Dificultades producto	Dificultades específicas	Cualitativa	Sin dificultades Precio elevado Disponibilidad Fórmula magistral No toma medicación
Actitud	Actitud en FC	Cualitativa	Reservada Desconfía información Necesita atención inmediata Solicita información y opinión Conoce sus necesidades
Otros servicios	Otros servicios en FC	Cualitativa	Dermofarmacia Salud bucodental Dietética y nutrición Formulación magistral Productos sanitarios/medicación Otros
Aspectos relevantes	Aspectos relevantes en elección de FC	Cualitativa	Accesibilidad Cercanía Disponibilidad horaria Disponibilidad productos Precio Atención/Información

Tabla 3. *Indicadores de calidad*

Variable	Descripción	Tipo	Valores
Conoce FC ER	Farmacéutico conoce la ER	Cualitativa	No Sí, sin interés Sí, con interés

Apoyo	Apoyo a ER en FC	Cualitativa	Sin apoyo Atención farmacéutica Farmacovigilancia Otros
Satisfacción recibimiento	Satisfacción recibimiento	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Satisfacción disponibilidad	Satisfacción disponibilidad	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Satisfacción consejo	Satisfacción consejo	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Satisfacción parafarmacia	Satisfacción parafarmacia	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Satisfacción discreción	Satisfacción discreción	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Satisfacción tiempo	Satisfacción tiempo	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Satisfacción rapidez	Satisfacción rapidez	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno

			5, muy bueno
Satisfacción despedida	Satisfacción despedida	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Satisfacción ER	Satisfacción con los cuidados de FC	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno

Tabla 4. *Atención de reclamaciones*

Variable	Descripción	Tipo	Valores
Incidentes	Incidentes	Cualitativa	No Sí
Resolución	Resolución favorable de la reclamación	Cualitativa	No Sí
Tipo de resolución	Tipo de resolución	Cualitativa	Texto libre
Recomendación mejoras	Recomendación mejoras a FC	Cualitativa	No Sí
Tipo mejoras	Tipo de mejoras	Cualitativa	Texto libre
Recomendación otros ER	Recomendación a otros pacientes con ER	Cualitativa	No Sí

4.4.2. Cuestionario 2. Papel del farmacéutico en el abordaje de ER

El cuestionario “Papel del farmacéutico en el abordaje de ER” está compuesto por 33 ítems, de los que 4 evalúan las características sociodemográficas de los titulares de farmacias comunitarias participantes y 29 evalúan tres dimensiones de la atención farmacéutica en enfermedades raras:

1. Atención al paciente: esta dimensión está formada por 12 ítems que evalúan las características de atención al paciente (conocimientos sobre ER, pacientes con ER que acuden a la farmacia, profesional que atiende a estos pacientes, frecuencia de visita a la farmacia, tiempo como

pacientes, tratamiento preciso, dificultad para acceder a los medicamentos, actitud de los pacientes, otros servicios y aspectos relevantes). Los ítems están formulados como preguntas con dos o más categorías de respuesta.

2. Calidad: la dimensión calidad evalúa 11 indicadores de calidad en la atención farmacéutica (interés del equipo de farmacia por las ER, apoyo a estos pacientes, diversos aspectos del proceso de atención al paciente, y satisfacción con la atención). Estos indicadores se han evaluado a partir de variables cualitativas con varias categorías de respuesta así como por variables ordinales en escalas tipo Likert.
3. Atención a reclamaciones: esta dimensión está compuesta por 6 ítems que evalúan la ocurrencia de incidentes y reclamaciones, su resolución, así como las necesidades de mejora de la farmacia y su adaptación a las necesidades de pacientes con ER. Estos ítems forman variables cualitativas dicotómicas o de texto libre.

A continuación, se presentan las variables del estudio (Tablas 5 a 8).

Tabla 5. *Datos sociodemográficos*

Variable	Descripción	Tipo	Valores
Provincia	Provincia en la que se encuentra la farmacia	Cualitativa	Provincias de España
Edad	Edad	Cuantitativa	Años
Sexo	Sexo	Cualitativa	Hombre Mujer
Empleados	Número de empleados de la farmacia	Cuantitativa	Número de empleados

Tabla 6. *Atención al paciente*

Variable	Descripción	Tipo	Valores
Concepto ER	Conocimiento del concepto de ER	Cualitativa	No Sí
Cientes ER	Cientes ER en la farmacia	Cualitativa	No Sí

Núm. Clientes ER	Número de clientes ER en la farmacia	Ordinal	0-5 6-15
Profesional	Profesional de atención ER	Cualitativa	Cualquier profesional Técnico farmacia Farmacéutico adjunto Farmacéutico titular
Frecuencia	Frecuencia visita a farmacia	Ordinal	< 1 vez/mes 1 vez/mes > 1 vez/mes 1 o más veces/semana
Tiempo	Tiempo como clientes	Ordinal	1-6 meses 6-12 meses 1-3 años > 3 años
Tratamiento preciso	Tratamiento preciso ER	Cualitativa	No Parte Todo
Dificultad	Dificultad de acceso a medicamentos	Cualitativa	Sí, a todos Sí, a algunos No
Tipo dificultad	Tipo de dificultad de acceso a medicamentos	Cualitativa	No hay dificultades Demasiado caro Uso hospitalario Sin existencias en almacén Pedir a otro país Forma inadecuada Fórmula inadecuada No indicado Varias
Actitud clientes	Actitud de los clientes en la farmacia	Cualitativa	Distancia/rerserva Conoce necesidades Elocuencia Tienen prisa Control conversación Solicitud información
Servicios	Otros servicios	Cualitativa	Asesoramiento farmacéutico Dermofarmacia

			Formulación magistral Salud bucodental Seguimiento PA Varios
Relevancia	Aspectos relevantes de la atención farmacéutica	Cualitativa	Amabilidad Atención personalizada y/u otros Cercanía y/u otros Confianza Conocimiento ER y/u otros Disponibilidad productos y/u otros Surtido Accesibilidad y/u otros

Tabla 7. *Indicadores de calidad*

Variable	Descripción	Tipo	Valores
Interés equipo	Interés equipo por ER	Cualitativa	No Sí, sin interés Sí, con interés
Apoyo	Apoyo por el equipo de farmacia	Cualitativa	Sin apoyo Atención farmacéutica Farmacovigilancia Otros
Recibimiento	Calidad del recibimiento	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Disponibilidad	Calidad de la disponibilidad	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Consejo medicamentos	Calidad del consejo para medicamentos	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno

Consejo parafarmacia	Calidad del consejo en parafarmacia	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Confidencialidad	Nivel de confidencialidad	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Tiempo atención	Tiempo de atención	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Rapidez	Rapidez de atención	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Despedida	Calidad de la despedida	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno
Satisfacción	Satisfacción	Ordinal	1, muy malo 2, malo 3, indiferente 4, bueno 5, muy bueno

Tabla 8. *Atención de reclamaciones*

Variable	Descripción	Tipo	Valores
Incidentes	Incidentes	Cualitativa	No Sí
Resolución	Resolución favorable de la reclamación	Cualitativa	No Sí
Tipo de resolución	Tipo de resolución	Cualitativa	Texto libre

Recomendación mejoras	Recomendación mejoras a FC	Cualitativa	No Sí
Tipo mejoras	Tipo de mejoras	Cualitativa	Texto libre
Recomendación otros ER	Recomendación a otros pacientes con ER	Cualitativa	No Sí

4.5. PROCEDIMIENTO DE RECOGIDA DE DATOS

La recogida de datos se ha realizado mediante la plataforma online de cuestionarios Google Form. Se han creado sendos cuestionarios mediante Google Form correspondientes a los cuestionarios “Atención farmacéutica en el abordaje de ER” y “Papel del farmacéutico en el abordaje de ER”.

En el primer cuestionario, los usuarios de la Asociación D’Genes han recibido una invitación por correo electrónico o llamada telefónica para participar. Se ha descrito el propósito y procedimiento del estudio y se han respondido a las dudas que plantearon los usuarios contactados. Tras la descripción han podido acceder al estudio mediante el envío del vínculo electrónico para acceder al formulario de respuesta. En dicho formulario figura en primer lugar el texto del consentimiento informado, que los pacientes deben aceptar para continuar respondiendo al formulario. Los cuestionarios válidamente contestados han sido incluidos en el estudio.

En el segundo cuestionario, se ha enviado una carta a las asociaciones de farmacéuticos (ver Anexos IV y V) solicitando la comunicación a los colegiados de la realización del estudio y pidiendo la colaboración mediante la participación en la encuesta a través de la aplicación Google Form. En este formulario se encuentra asimismo el consentimiento informado así como las preguntas que debían responder los farmacéuticos. Los cuestionarios válidamente contestados se han incorporado al estudio.

4.6. ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El análisis estadístico de los datos se ha realizado con el software SPSS, r. 26. En primer lugar se ha realizado un volcado de los registros de los cuestionarios y se ha depurado la base de datos. Posteriormente se ha realizado un análisis descriptivo univariante, calculando las frecuencias y porcentajes de las categorías de las variables cualitativas, así como la media, desviación típica y mediana de las variables cuantitativas. Se ha aplicado el test chi-cuadrado para tablas de contingencia para estudiar la relación del sexo y la edad categorizada con la frecuencia de visitas a la oficina de farmacia y la necesidad de servicios complementarios. La relación de la edad y el sexo con los diversos aspectos de la atención farmacéutica se ha llevado a cabo a través de las pruebas no paramétricas de Mann-Whitney en el caso de sexo y Kruskal-Wallis en la edad. En el test de Mann-Whitney se ha calculado el tamaño del efecto mediante el estadístico r (z/\sqrt{n}). Se ha aplicado un nivel de significación del 5% ($p < 0,05$).

V – RESULTADOS

V. RESULTADOS

5.1. ATENCIÓN FARMACÉUTICA EN FAMILIAS CON ENFERMEDADES RARAS

5.1.1. Características sociodemográficas

En el estudio se han registrado los datos correspondientes a 253 participantes, de los cuales 223 (88.1%) son mujeres y 30 (11.9%) hombres. La distribución por edad muestra que la mayoría de participantes tienen una edad comprendida entre 35-59 años ($n = 171$, 67.3%), siendo el grupo de edad menos representado el de menores de 18 años ($n = 5$, 2%) (Tabla 9).

Entre los participantes, el 59.3% ($n = 150$) eran pacientes con ER, el 38.3% ($n = 97$) eran familiares de pacientes con ER, siendo el resto cuidadores o personas sin relación con el paciente (Tabla 9).

Tabla 9. Características sociodemográficas de la muestra poblacional

Sexo	n	%
Hombre	30	11.9
Mujer	223	88.1
Total	253	100.0
Edad	n	%
< 18	5	2.0
18-35	60	23.6
35-59	171	67.3
60 o más	18	7.1
Total	254	100.0
Relación con paciente	n	%
Paciente	150	59.3

Familiar	97	38.3
Cuidador	5	2.0
Ninguna	1	0.4
Total	253	100.0

n: frecuencia; %: porcentaje

5.1.2. Atención al paciente

Las características de atención al paciente (Tabla 10) muestran que la mayoría de los pacientes (n = 94, 37.2%) visitan la farmacia más de 2 veces al mes, mientras que el 31,6% (n = 80) realizan una visita mensual. Solo el 9.9% (n = 25) realizan menos de una visita al mes, y el 21.3% (n = 54) acuden a la farmacia al menos 1 vez a la semana.

Respecto al tiempo que los participantes son pacientes de su farmacia habitual (Tabla 10), los resultados indican que la mayoría acuden desde hace más de 3 años a la misma farmacia (n = 145, 57.3%). Conforme disminuye el tiempo de fidelidad a la farmacia disminuye también el porcentaje de participantes. No obstante, el 17% (n = 43) no tiene farmacia habitual.

El 61.5% (n = 144) dispone de tratamiento preciso en su oficina de farmacia habitual, frente al 9% (n = 21) que no dispone de dicho tipo de tratamiento. El 29.5% (n = 69) tiene un tratamiento parcial. El 64% (n = 153) no tiene dificultades de acceso a los medicamentos o productos que precisa en su oficina de farmacia habitual frente al 36% (n = 86) que sí encuentra estas dificultades (Tabla 10).

Respecto al análisis de las dificultades específicas que suelen encontrar los participantes para obtener los medicamentos o productos que precisa en su oficina de farmacia habitual, el 15.1% (n = 38) indica que no tiene ninguna dificultad. Las dificultades más frecuentes son el precio elevado (n = 97, 38.6%) y la falta de disponibilidad (n = 82, 32.7%) (Tabla 10).

El 61.3% (n = 141) afirma que cuando acude a una farmacia conoce sus necesidades, mientras que el 22.6% (n = 52) solicita información y opinión al dependiente de farmacia. Por su parte, el 10.9% (n = 25) manifiesta una actitud

reservada. El resto necesita información inmediata o desconfía de la información (Tabla 10).

Además del tratamiento habitual, otros servicios principalmente solicitados en la farmacia son dermofarmacia (n = 74, 30.3%), productos sanitarios o medicación (n = 50, 20.5%) y dietética y nutrición (n = 40, 16.4%), entre otros (Tabla 10).

La cercanía al domicilio es el aspecto más relevante a la hora de elegir la oficina de farmacia (n = 183, 72.6%) (Tabla 10).

Tabla 10. *Características de atención al paciente*

Frecuencia visita Farmacia	n	%
< 1/mes	25	9.9
1/mes	80	31.6
>2/mes	94	37.2
Al menos 1/semana	54	21.3
Total	253	100.0
Tiempo con Farmacia habitual	n	%
Sin farmacia habitual	43	17.0
< 1 mes	4	1.6
1-6 meses	12	4.7
6-12 meses	14	5.5
1-3 años	35	13.8
> 3 años	145	57.3
Total	253	100.0
Tratamiento en Farmacia	n	%
No	21	9.0
Parcial	69	29.5
Sí	144	61.5
Total	234	100.0
Dificultades acceso medicación	n	%
No	153	64.0
Sí	86	36.0
Total	239	100.0
Dificultades específicas	n	%
Sin dificultades	38	15.1

Precio elevado	97	38.6
Disponibilidad	82	32.7
Fórmula magistral	10	4.0
No toma medicación	24	9.6
Total	251	100.0
Actitud en Farmacia	n	%
Reservada	25	10.9
Desconfía información	3	1.3
Necesita atención inmediata	9	3.9
Solicita información y opinión	52	22.6
Conoce sus necesidades	141	61.3
Total	230	100.0
Otros servicios en Farmacia	n	%
Dermofarmacia	74	30.3
Salud bucodental	26	10.7
Dietética y nutrición	40	16.4
Formulación magistral	7	2.9
Productos sanitarios/medicación	50	20.5
Otros	47	19.3
Total	244	100.0
Aspectos relevantes elección		
Farmacia	n	%
Accesibilidad	4	1.6
Cercanía	183	72.6
Disponibilidad horaria	17	6.7
Disponibilidad productos	22	8.7
Precio	11	4.4
Atención/Información	15	6.0
Total	252	100.0

n: frecuencia; %: porcentaje

5.1.3. Indicadores de calidad

El análisis de los indicadores de calidad (Tabla 11) muestra que, según el 52.8% (n = 123) de los participantes, su farmacéutico habitual no conoce la ER que padece ni se interesa por su bienestar y su calidad de vida, mientras que el 15.9%

(n = 37) afirma que lo hace sin interés. Solo el 31.3% (n = 73) indica que el farmacéutico se interesa genuinamente por su ER.

El 68.9% (n = 144) de los participantes afirman que no recibe ningún tipo de apoyo en la oficina de farmacia para su ER. El 21.5% (n = 45) indica que recibe atención farmacéutica y el resto (n = 20, 9.6%) fármacovigilancia u otro tipo de atención (Tabla 11).

Tabla 11. *Indicadores de calidad*

Conoce farmacéutico		
habitual	n	%
No	123	52.8
Sí, sin interés	37	15.9
Sí, con interés	73	31.3
Total	233	100.0
Apoyo a ER en Farmacia		
	n	%
Sin apoyo	144	68.9
Atención farmacéutica	45	21.5
Farmacovigilancia	10	4.8
Otros	10	4.8
Total	209	100.0

n: frecuencia; %: porcentaje

La satisfacción de los usuarios ER con diversos aspectos de la atención farmacéutica es elevada en general. Se observa (Tabla 12) que el aspecto más valorado es el recibimiento, seguido de la discreción en el trato, el tiempo de atención y la despedida. Otros parámetros de calidad bien valorados son la disponibilidad, el consejo y la rapidez en la atención.

Los aspectos más deficitarios de la atención farmacéutica son, según los participantes, los servicios de parafarmacia así como los cuidados relacionados con la ER (Tabla 12).

Tabla 12. *Satisfacción con la atención farmacéutica*

Satisfacción	N	M	Dt	Me
Recibimiento	253	4.3	0.7	4.0
Disponibilidad	253	4.1	0.8	4.0
Consejo	253	4.0	0.9	4.0
Asesoramiento en Parafarmacia	253	3.8	0.9	4.0
Discreción	253	4.2	0.8	4.0
Tiempo atención	253	4.2	0.9	4.0
Rapidez	253	4.1	0.9	4.0
Despedida	253	4.2	0.8	4.0
Cuidados ER	253	3.8	0.9	4.0

N: tamaño muestra; M: media; Dt: desviación típica; Me: mediana

5.1.4. Atención de reclamaciones

El 85.7% (n = 203) de los participantes afirma que no se ha producido ningún incidente relacionado con su ER durante el servicio recibido en su oficina de farmacia habitual. Además, entre los que han tenido algún incidente o reclamación, el 38.2% (n = 13) indican que la resolución de la queja ha sido favorable, mientras que el 61.8% (n = 21) afirma que no se ha resuelto favorablemente el incidente (Tabla 13).

El 44.2% (n = 87) recomendaría alguna mejora en su oficina de farmacia habitual (instalaciones, acceso, productos, atención) y el 84.1% (n = 174) recomendaría su farmacia habitual a otros pacientes o familiares con ER (Tabla 13).

Tabla 13. *Atención de reclamaciones*

Incidentes	n	%
No	203	85.7
Sí	34	14.3
Total	237	100.0
Resolución favorable	n	%
No	21	61.8
Sí	13	38.2
Total	34	100.0
Recomendación de mejoras	n	%
No	110	55.8
Sí	87	44.2
Total	197	100.0
Recomendación a otros pacientes con ER	n	%
No	33	15.9
Sí	174	84.1
Total	207	100.0

n: frecuencia; %: porcentaje

5.1.5. Atención farmacéutica por indicadores sociodemográficos

En la Tabla 14 se puede observar que la frecuencia de visita a la oficina de farmacia es similar en hombres y mujeres. Tampoco existen diferencias entre los participantes de ambos sexos en la solicitud de servicios complementarios en su oficina de farmacia habitual.

Tabla 14. Frecuencia de visita a la farmacia y servicios añadidos que precisa en función del sexo del paciente

Frecuencia de visita	Hombre		Mujer		Test χ^2	
	n	%	n	%	χ^2	p
< 1/mes	2	6.7	23	10.3	2.571	0.463
1/mes	12	40.0	68	30.5		
>2/mes	8	26.7	86	38.6		
Al menos 1/semana	8	26.7	46	20.6		
Servicios añadidos	n	%	n	%	χ^2	P
Dermofarmacia	5	18.5	69	31.8	7.720	0.172
Salud bucodental	0	0.0	26	12.0		
Dietética y nutrición	5	18.5	35	16.1		
Formulación magistral	1	3.7	6	2.8		
Productos sanitarios/medicación	8	29.6	42	19.4		
Otros	8	29.6	39	18.0		

n: tamaño muestra; %: porcentaje; χ^2 : estadístico de contraste chi-cuadrado; p: nivel crítico de significación

La frecuencia de visita a la farmacia y la solicitud de servicios añadidos tampoco están significativamente relacionadas con la edad de los pacientes con ER o sus familiares (Tabla 15).

Tabla 15. Frecuencia de visita a la farmacia y servicios añadidos que precisa en función de la edad del paciente

Frecuencia de visita	< 18 años		18-35 años		35-59 años		60 o más años		Test χ^2	
	n	%	n	%	n	%	n	%	χ^2	p
< 1/mes	1	25.0	7	11.7	16	9.4	1	5.6	11.589	0.237
1/mes	1	25.0	24	40.0	46	26.9	9	50.0		
>2/mes	0	0.0	19	31.7	70	40.9	5	27.8		
Al menos 1/semana	2	50.0	10	16.7	39	22.8	3	16.7		
Servicios añadidos	n	%	n	%	n	%	n	%	χ^2	p
Dermofarmacia	1	25.0	21	36.8	44	26.5	8	47.1	19.490	0.192
Salud bucodental	0	0.0	2	3.5	20	12.0	4	23.5		
Dietética y nutrición	0	0.0	6	10.5	34	20.5	0	0.0		
Formulación										
magistral	0	0.0	2	3.5	5	3.0	0	0.0		
Productos										
sanitarios/medicación	2	50.0	14	24.6	31	18.7	3	17.6		
Otros	1	25.0	12	21.1	32	19.3	2	11.8		

n: tamaño muestra; %: porcentaje; χ^2 : estadístico de contraste chi-cuadrado; p: nivel crítico de significación

La satisfacción con diversos aspectos de la atención farmacéutica es similar entre hombres y mujeres a excepción de la disponibilidad (Fig. 6) y los cuidados relacionados con la ER (Fig. 7), que es mayor en hombres (Tabla 16). También se observa una diferencia marginalmente significativa en la satisfacción relacionada con el recibimiento, con una tendencia a una mayor satisfacción en los hombres (Tabla 16, Fig. 8).

Tabla 16. Satisfacción con diversos aspectos de la atención farmacéutica en función del sexo

	Hombre (n = 30)			Mujer (n = 223)			Test Mann-Whitney		
	M	Dt	Me	M	Dt	Me	Z	p	r
Recibimiento	4.5	0.6	5.0	4.3	0.8	4.0	-1.717	0.086	0.01
Disponibilidad	4.4	0.5	4.0	4.1	0.8	4.0	-2.171	0.030	0.01
Consejo	4.1	0.9	4.0	4.0	0.8	4.0	-0.941	0.347	0.00
Parafarmacia	3.9	0.8	4.0	3.8	0.9	4.0	-0.030	0.976	0.00
Discreción	4.3	0.7	4.0	4.2	0.8	4.0	-0.884	0.377	0.00
Tiempo atención	4.2	0.9	4.0	4.1	0.9	4.0	-0.381	0.703	0.00
Rapidez	4.3	0.8	4.0	4.1	0.9	4.0	-0.963	0.336	0.00
Despedida	4.3	0.7	4.0	4.2	0.8	4.0	-0.443	0.658	0.00
Cuidados ER	4.2	0.8	4.0	3.8	0.9	4.0	-2.152	0.031	0.01

n: tamaño muestra; M: media; Dt: desviación típica; Me: mediana; Z: estadístico de contraste chi-cuadrado; p: nivel crítico de significación; r: estadístico de tamaño del efecto

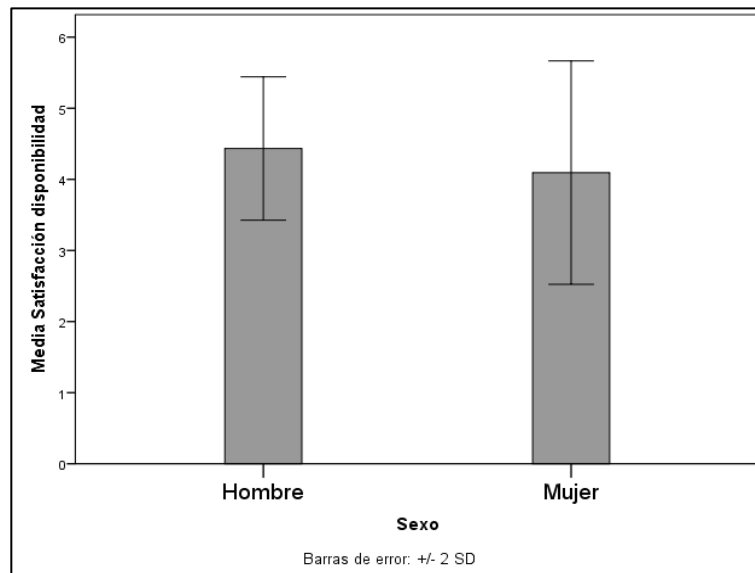


Figura 6. Satisfacción con disponibilidad en función del sexo

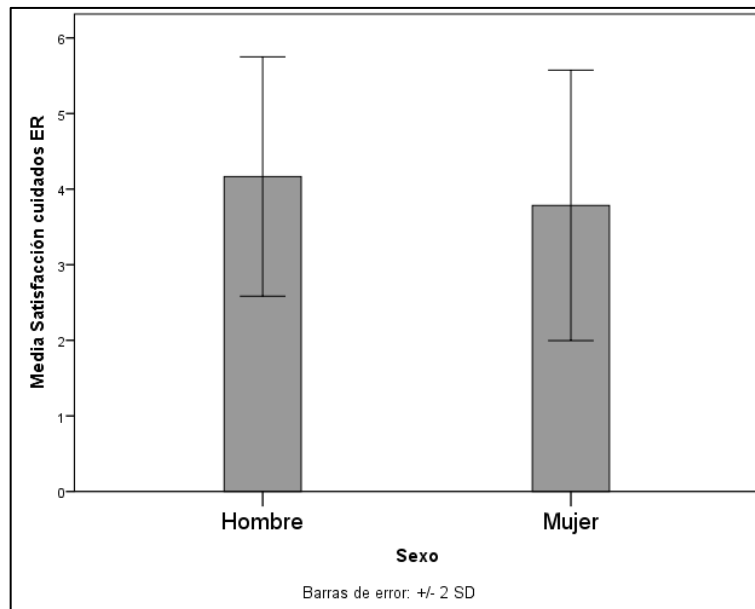


Figura 7. Satisfacción con cuidados ER en función del sexo

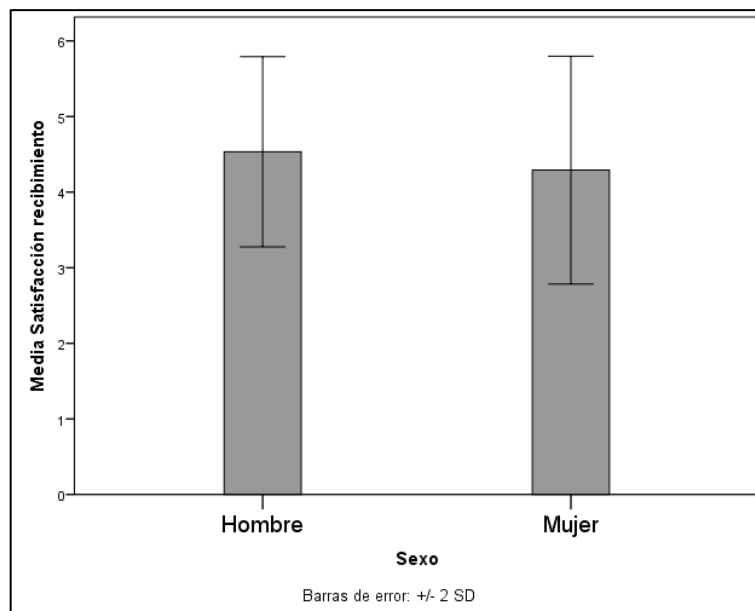


Figura 8. Satisfacción con el recibimiento en función del sexo

La edad de los pacientes con ER o sus familiares no está relacionada con la satisfacción en ninguno de los aspectos de la atención farmacéutica, que es similar independientemente de la edad de los participantes (Tabla 17).

Tabla 17. Satisfacción con diversos aspectos de la atención farmacéutica en función de la edad

	< 18 años (n = 4)			18-35 años (n = 60)			35-59 años (n = 171)			60 o más años (n = 18)			Test Kruskal- Wallis	
	M	Dt	Me	M	Dt	Me	M	Dt	Me	M	Dt	Me	χ^2	p
Recibimiento	4.8	0.5	5.0	4.4	0.7	4.0	4.3	0.8	4.0	4.5	0.6	5.0	2.950	0.399
Disponibilidad	4.5	0.6	4.5	4.0	0.9	4.0	4.2	0.7	4.0	4.3	0.7	4.0	3.281	0.350
Consejo	3.8	1.9	4.5	3.8	0.9	4.0	4.0	0.8	4.0	4.3	0.6	4.0	5.453	0.141
Parafarmacia	3.8	1.0	3.5	3.7	1.0	4.0	3.9	0.9	4.0	4.3	0.8	4.0	6.210	0.102
Discreción	4.3	1.0	4.5	4.2	0.9	4.0	4.2	0.8	4.0	4.3	0.7	4.0	0.521	0.914
Tiempo atención	3.8	1.9	4.5	4.1	0.9	4.0	4.2	0.9	4.0	4.3	0.7	4.0	0.466	0.926
Rapidez	3.8	1.9	4.5	4.1	0.9	4.0	4.1	0.9	4.0	4.3	0.7	4.0	0.486	0.922
Despedida	4.3	1.0	4.5	4.1	0.9	4.0	4.2	0.8	4.0	4.4	0.6	4.0	1.367	0.713
Cuidados ER	4.5	0.6	4.5	3.8	0.9	4.0	3.8	0.9	4.0	4.1	0.9	4.0	4.981	0.173

n: tamaño muestra; M: media; Dt: desviación típica; Me; χ^2 : estadístico de contraste chi-cuadrado; p: nivel crítico de significación

5.2. PAPEL DEL FARMACÉUTICO EN EL ABORDAJE DE LA ER

5.2.1. Características sociodemográficas

En este estudio han participado 100 farmacéuticos, de los cuales 73 son mujeres (73%) y 27 son hombres (27%) con edades comprendidas entre 24 y 65 años (M = 44.3 años; Dt = 10.0 años). El 20% (n = 20) tiene entre 18-35 años, el 51% (n = 51) entre 36-49 años, y el 29% (n = 29) 50 años o más.

El número medio de empleados es de 4.2 (Dt = 2.3), con un rango comprendido entre 0 y 17.

5.2.2. Atención al paciente

El 92.5% de los participantes afirma conocer el concepto de ER. El 83.3% de las farmacias tiene pacientes ER, estando el número de pacientes ER de la mayoría de farmacias entre 0-5 (Tabla 18).

En el 61.0% de las farmacias el profesional que atiende a este tipo de pacientes es cualquiera de los empleados. La mayoría de los pacientes ER acuden a la farmacia 1 vez al mes o más de 1 vez al mes. Más de la mitad de las farmacias tienen una fidelidad de pacientes ER de más de 3 años.

El 42.7% de las farmacias disponen de todo el tratamiento, el 45.1% de parte del mismo y el 12.2% no dispone del tratamiento para ER. El 37.8% de las farmacias no tiene dificultades para acceder a medicamentos para pacientes con ER, frente al 32.4% que tiene dificultad de acceso a algunos y el 29.7% a todos. El tipo de dificultad más frecuente es la falta de existencias en el almacén (28.0%), seguido del precio caro del fármaco (17.2%).

Respecto a la actitud de los pacientes, el 33.3% de los participantes indica que sus pacientes ER conocen sus necesidades y el 31.9% afirma que se expresan con elocuencia. El 18.1% de los pacientes solicita información, según los farmacéuticos y el 12.5% guarda una actitud reservada.

El 64.1% de las farmacias ofrece servicios varios complementarios a los pacientes ER. El resto ofrece asesoramiento farmacéutico (16.3%), dermofarmacia (12.0%), formulación magistral (3.3%), seguimiento de la presión arterial (3.3%) y salud bucodental (1.1%).

La mayoría de las farmacias (66.3%) indica que la cercanía junto a otros aspectos es la característica más relevante de la atención farmacéutica.

Tabla 18. *Características de atención al paciente*

Conocimiento concepto ER	n	%
No	7	7.5
Sí	86	92.5
Total	93	100.0
Pacientes ER	n	%
No	14	16.7
Sí	70	83.3
Total	84	100.0
Nº pacientes ER	n	%
0-5	64	84.2
6-15	12	15.8
Total	76	100.0
Profesional atención ER	n	%
Cualquier profesional	61	61.0
Técnico farmacia	1	1.0
Farmacéutico adjunto	14	14.0
Farmacéutico titular	24	24.0
Total	100	100.0
Frecuencia visita farmacia	n	%
< 1 vez/mes	6	8.3
1 vez/mes	27	37.5
> 1 vez/mes	28	38.9
1 o más veces/semana	11	15.3
Total	72	100.0
Tiempo como pacientes	n	%
1-6 meses	2	2.7
6-12 meses	5	6.8
1-3 años	24	32.9
> 3 años	42	57.5
Total	73	100.0
Tratamiento preciso ER	n	%
No	10	12.2
Parte	37	45.1
Todo	35	42.7
Total	82	100.0
Dificultad acceso medicamentos	n	%
Sí, a todos	22	29.7

Sí, a algunos	24	32.4
No	28	37.8
Total	74	100.0
Tipo dificultad	n	%
Ninguna	11	11.8
Demasiado caro	16	17.2
Uso hospitalario	2	2.2
Sin existencias en almacén	26	28.0
Pedir a otro país	4	4.3
Forma inadecuada	2	2.2
No indicado para paciente	6	6.5
Varias	24	25.8
Total	93	100.0
Actitud pacientes	n	%
Distancia/reserva	9	12.5
Conoce necesidades	24	33.3
Elocuencia	23	31.9
Tienen prisa	2	2.8
Control conversación	1	1.4
Solicitud información	13	18.1
Total	72	100.0
Otros servicios	n	%
Asesoramiento farmacéutico	15	16.3
Dermofarmacia	11	12.0
Formulación magistral	3	3.3
Salud bucodental	1	1.1
Seguimiento PA	3	3.3
Varios	59	64.1
Total	92	100.0
Aspectos relevantes	n	%
Amabilidad	2	2.1
Atención personalizada y/u otros	8	8.4
Cercanía y/u otros	63	66.3
Confianza	1	1.1
Conocimiento ER y/u otros	3	3.2
Horario y/u otros	4	4.2
Información y/u otros	5	5.3
Disponibilidad productos y/u otros	7	7.4

Surtido	1	1.1
Accesibilidad y/u otros	1	1.1
Total	95	100.0

n: frecuencia; %: porcentaje

5.2.3. Indicadores de calidad

En relación con los indicadores de calidad (Tabla 19), el 72.5% de los participantes afirma que su equipo conoce y sigue con interés a los pacientes ER. El tipo de apoyo más frecuente es la atención farmacéutica junto a otros apoyos (47.2%) seguido de farmacovigilancia junto a otros tipos de apoyo (29.2%). El 19.1% no ofrece apoyo a los pacientes ER.

Respecto a la implicación del equipo de la farmacia, el recibimiento es considerado muy bueno por el 68.0% de los participantes, mientras que solo el 47.0% afirma que la satisfacción de los pacientes es muy alta. El 43.0% indica que la satisfacción es alta.

Tabla 19. *Indicadores de calidad*

Interés equipo por ER	n	%
No	11	13.8
Conocen/Sin interés	11	13.8
Conocen/Con interés	58	72.5
Total	80	100.0
Apoyo	n	%
No	17	19.1
Atención farmacéutica y/u otros	42	47.2
Farmacovigilancia y/u otros	26	29.2
Otros apoyos	4	4.5
Total	89	100.0
Recibimiento	n	%
Malo/Muy malo	3	3.0
Indiferente	2	2.0
Bueno	27	27.0

Muy bueno	68	68.0
Total	100	100.0
Satisfacción	n	%
Baja/Muy baja	1	1.0
Indiferente	9	9.0
Alta	43	43.0
Muy alta	47	47.0
Total	100	100.0

n: frecuencia; %: porcentaje

5.2.4. Atención de reclamaciones

El 13.4% de los participantes afirma que han tenido incidentes con los pacientes ER, de las cuales el 58.3% se han resuelto de forma positiva (Tabla 20).

El 46.7% afirma que deben realizarse mejoras en la farmacia para mejorar la calidad de vida de los pacientes ER, aunque el 75.9% indica que la farmacia está adaptada a las necesidades sociosanitarias de los pacientes ER y sus familiares.

Tabla 20. *Atención de reclamaciones*

Incidentes	n	%
No	77	86.5
Sí	12	13.4
Total	89	100.0
Resolución		
positiva	n	%
No	5	41.7
Sí	7	58.3
Total	12	100.0
Mejora farmacia	n	%
No	40	53.3
Sí	35	46.7
Total	75	100.0
Adaptada a ER	n	%
No	19	24.1

Sí	60	75.9
Total	79	100.0

n: frecuencia; %: porcentaje

5.2.5. Asociación de factores sociodemográficos con indicadores de calidad

Se observa que solo la disponibilidad y la rapidez del servicio están relacionadas de forma marginalmente significativa con el sexo de los farmacéuticos (Tabla 21). Los resultados muestran que la implicación en la disponibilidad ($z = -1.790$; $p = 0.073$; $r = 0.18$) y en la rapidez del servicio ($z = -1.783$; $p = 0.075$; $r = 0.18$) es superior en mujeres que en hombres (Figuras 9 y 10). En el resto de características de implicación o satisfacción no existen diferencias significativas entre hombres y mujeres.

Tabla 21. *Implicación y satisfacción de atención en función del sexo*

	Hombre (n = 27)			Mujer (n = 73)			Test Mann-Whitney		
	M	Dt	Me	M	Dt	Me	z	p	r
Recibimiento	3.4	0.9	4.0	3.7	0.6	4.0	-1.322	0.186	0.13
Disponibilidad	3.3	0.9	3.0	3.6	0.6	4.0	-1.790	0.073	0.18
Consejo medicamentos	3.2	0.8	3.0	3.5	0.6	4.0	-1.489	0.137	0.15
Consejo parafarmacia	3.2	1.0	4.0	3.4	0.7	4.0	-0.590	0.555	0.06
Confidencialidad	3.5	0.9	4.0	3.7	0.5	4.0	-0.726	0.468	0.07
Tiempo atención	3.4	0.9	4.0	3.5	0.7	4.0	-0.057	0.954	0.06
Rapidez	3.2	0.9	3.0	3.5	0.6	4.0	-1.783	0.075	0.18
Despedida	3.3	0.9	4.0	3.5	0.7	4.0	-0.925	0.355	0.09
Satisfacción	3.4	0.8	4.0	3.3	0.7	3.0	-0.632	0.528	0.06

n: tamaño muestra; M: media; Dt: desviación típica; Me: mediana; Z: estadístico de contraste chi-cuadrado; p: nivel crítico de significación; r: estadístico de tamaño del efecto

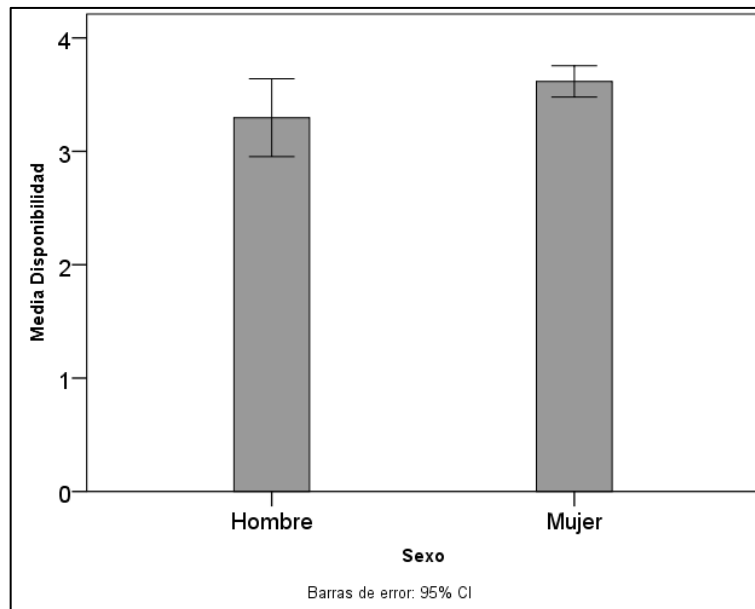


Figura 9. Disponibilidad en el servicio en función del sexo

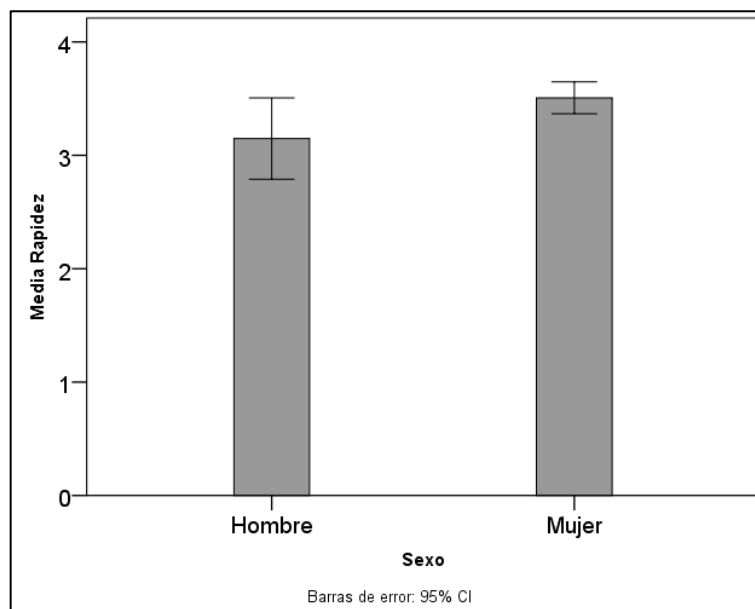


Figura 10. Rapidez en el servicio en función del sexo

Se han observado diferencias marginalmente significativas en el grado de implicación o satisfacción en función de la edad de los participantes en el recibimiento ($\chi^2 = 5.792$; $p = 0.055$), tiempo de atención ($\chi^2 = 5.128$; $p = 0.077$) y despedida ($\chi^2 = 5.445$; $p = 0.066$). Se observa un mejor recibimiento ($z = -2.405$; $p = 0.016$; $r = 0.24$), tiempo de atención ($z = -2.258$; $p = 0.024$; $r = 0.23$) y despedida ($z = -2.324$; $p = 0.020$; $r = 0.23$) en el grupo de 18 a 35 años en comparación con el grupo de más de 49 años según las comparaciones por pares de Mann-Whitney, siendo el resto de grupos similares (Tabla 22) (Figuras 11 -13).

También se observa una relación marginalmente significativa del número de empleados con la disponibilidad ($\chi^2 = 5.474$; $p = 0.065$) (Tabla 22) (Figura 14). Las pruebas de Mann-Whitney para pares de grupos indican que existe una diferencia significativa en disponibilidad entre las farmacias con 0-3 empleados y las de más de 5 empleados, siendo mayor la disponibilidad en estas últimas ($z = -2.186$; $p = 0.029$; $r = 0.22$)

Tabla 22. *Implicación y satisfacción en función de la edad y el número de empleados*

Edad	18-35 años (n = 20)			36-49 años (n = 51)			>49 años (n = 29)			Test Kruskal- Wallis	
	M	Dt	Me	M	Dt	Me	M	Dt	Me	χ^2	p
Recibimiento	3.9	0.4	4.0	3.6	0.8	4.0	3.5	0.7	4.0	5.792	0.055
Disponibilidad	3.7	0.5	4.0	3.5	0.8	4.0	3.5	0.7	4.0	1.220	0.543
Consejo medicamentos	3.7	0.5	4.0	3.4	0.8	4.0	3.3	0.8	3.0	3.217	0.200
Consejo parafarmacia	3.6	0.7	4.0	3.4	0.7	3.0	3.2	0.9	3.0	1.711	0.425
Confidencialidad	3.9	0.3	4.0	3.6	0.7	4.0	3.7	0.7	4.0	4.251	0.119
Tiempo atención	3.8	0.4	4.0	3.5	0.8	4.0	3.3	0.8	3.0	5.128	0.077
Rapidez	3.7	0.6	4.0	3.4	0.7	3.0	3.3	0.8	3.0	3.885	0.143
Despedida	3.8	0.4	4.0	3.4	0.8	4.0	3.3	0.8	3.0	5.445	0.066
Satisfacción	3.6	0.6	4.0	3.3	0.8	3.0	3.3	0.6	3.0	3.636	0.162
Empleados	0-3 (n = 37)			4-5 (n = 46)			>5 (n = 17)			Test Kruskal- Wallis	
	M	Dt	Me	M	Dt	Me	M	Dt	Me	χ^2	p
Recibimiento	3.5	0.8	4.0	3.7	0.6	4.0	3.7	0.6	4.0	0.419	0.811
Disponibilidad	3.4	0.8	3.0	3.6	0.6	4.0	3.8	0.6	4.0	5.474	0.065
Consejo	3.4	0.8	4.0	3.5	0.7	4.0	3.2	0.6	3.0	3.598	0.165

medicamentos

Consejo

parafarmacia	3.2	0.9	3.0	3.5	0.7	4.0	3.5	0.5	3.0	2.736	0.255
Confidencialidad	3.5	0.8	4.0	3.7	0.6	4.0	3.8	0.4	4.0	1.830	0.400
Tiempo atención	3.3	0.8	3.0	3.6	0.7	4.0	3.5	0.7	4.0	2.044	0.360
Rapidez	3.4	0.8	3.0	3.4	0.7	3.5	3.5	0.6	4.0	0.528	0.768
Despedida	3.3	0.8	3.0	3.6	0.7	4.0	3.5	0.8	4.0	2.461	0.292
Satisfacción	3.3	0.7	3.0	3.4	0.7	4.0	3.2	0.8	3.0	1.374	0.503

n: tamaño muestra; M: media; Dt: desviación típica; Me; χ^2 : estadístico de contraste chi-cuadrado; p: nivel crítico de significación

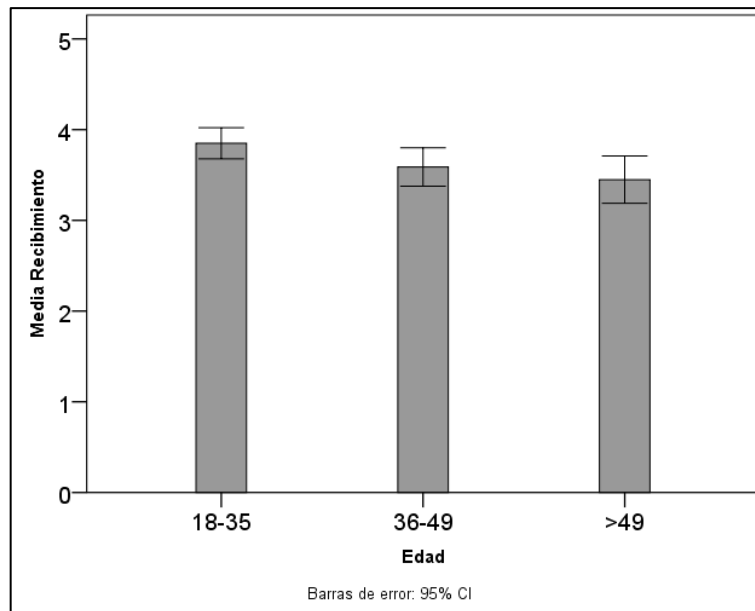


Figura 11. Recibimiento en función de la edad

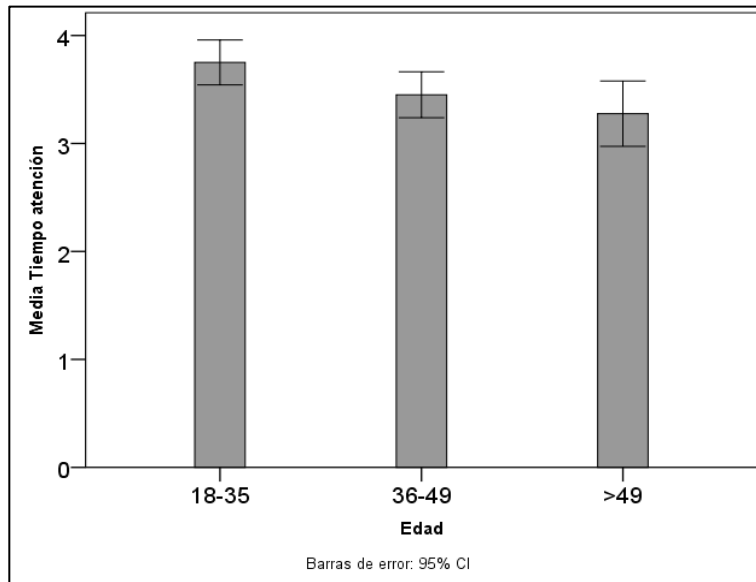


Figura 12. *Tiempo de atención en función de la edad*

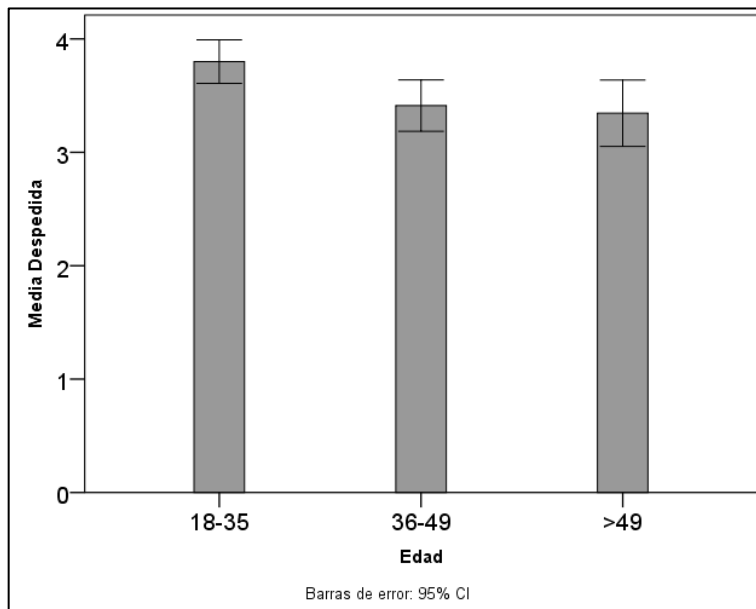


Figura 13. *Despedida en función de la edad*

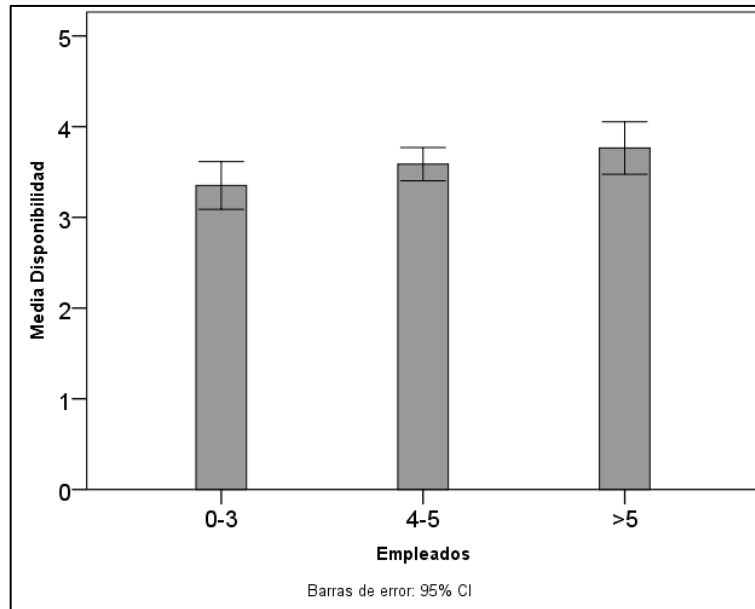


Figura 14. Disponibilidad en función del número de empleados

VI – DISCUSIÓN

VI. DISCUSIÓN

El propósito de este estudio era identificar las necesidades sociosanitarias de la población con ER que acude a la FC en España y la evaluación de los tipos de perfil de este segmento de usuarios. Específicamente, se pretendía analizar las bases de una comunicación eficaz en la relación de la FC con el paciente, en este caso el paciente con ER, estudiando el papel del farmacéutico en el abordaje de las ER. Por otra parte, el trabajo se orientaba a la identificación de los perfiles de los segmentos de usuarios con ER, explorando la percepción que tienen estos usuarios de la atención farmacéutica recibida. Para ello, era necesario profundizar en el concepto de *merchandising*, y estudiar el diseño de una farmacia comunitaria que impulse la rentabilidad del establecimiento, relacionando las necesidades que tiene un familiar de un paciente con enfermedad poco frecuente con la disponibilidad y la atención farmacéutica de la farmacia comunitaria.

En relación con la atención farmacéutica en familias con ER, la gran mayoría de los participantes son mujeres, que son tanto pacientes con ER como familiares de pacientes con ER. No obstante, parece existir una elevada desproporción en cuanto al número de hombres y mujeres, lo que puede estar relacionado con el sesgo de género en relación con los cuidados a familiares con enfermedades. Por una parte, se sabe que el sexo y el género afectan a la manifestación y la fisiopatología de muchas enfermedades²⁵⁸, lo que podría explicar esta disparidad. Por otra parte, de acuerdo con los roles de género convencionales, se espera social y éticamente que las mujeres sean las principales cuidadoras informales de los familiares enfermos²⁵⁹ y, en consecuencia, experimentan mayores niveles de responsabilidades de cuidado y sufrimiento psicológico²⁶⁰. Una investigación cuantitativa descubrió que existen variaciones similares en las expectativas de género a la hora de cuidar a niños con trastornos poco comunes, y que las madres experimentan mayores niveles de estrés y sufrimiento parental que los padres²⁶¹. La calidad de vida de las madres era mucho peor que la de los padres tras el diagnóstico genético de un hijo con una discapacidad, según una segunda investigación cuantitativa²⁶². Aunque las vidas de ambos progenitores se veían

afectadas de forma similar por la enfermedad de su hijo, las expectativas culturales sobre los roles de género hacían que algunas responsabilidades de cuidado se percibieran como específicas de cada sexo²⁶³. Por lo tanto, las diferencias de género en los roles de cuidados a pacientes con ER podrían estar entre los factores relacionados con la elevada frecuencia de mujeres en este estudio.

Los pacientes con ER son usuarios habituales de los servicios de las FC. Las ER que, hasta ahora, se han podido catalogar se distribuyen por todo el territorio con una alta dispersión. La mayoría de pacientes o familiares que padecen una de estas dolencias, suelen visitar la FC más de dos veces al mes y, la mayoría, son mujeres con una edad comprendida entre 35-59 años, coincidiendo con los resultados obtenidos en el estudio de Huete²⁵⁵. Estas familias suelen confiar en su farmacia desde hace más de tres años y, en su mayoría, no encuentran dificultades para obtener su tratamiento ni la medicación necesaria para su enfermedad²⁵⁵.

No obstante, existe un porcentaje importante de encuestados que indican que tienen dificultades para obtener su medicación (36%), lo que muestra que el acceso de los pacientes con ER sigue siendo un problema muy habitual. Solo el 5% de las más de 7.000 enfermedades raras tienen cura²⁶⁴. A pesar de que en los últimos años se han satisfecho muchas necesidades no cubiertas como resultado del desarrollo de tecnologías sanitarias innovadoras, estas tecnologías son con frecuencia inaccesibles para los pacientes debido a decisiones sobre precios y/o reembolsos, falta de experiencia en tratamientos, falta de recomendación de tratamientos, etc. El elevado coste de los medicamentos huérfanos, combinado con la escasez de datos clínicos, las limitaciones presupuestarias y la falta de respuesta al umbral estándar de rentabilidad, plantean obstáculos importantes²⁶⁵.

Además del coste y la rentabilidad, algunos países también tienen en cuenta la gravedad de la enfermedad, la disponibilidad de tratamientos alternativos, los costes para el paciente, consideraciones éticas y morales, etc.²⁶⁶.

Para aumentar la disponibilidad de medicamentos para enfermedades raras, se implementaron varias medidas legislativas, incluido un procedimiento centralizado para la autorización de comercialización en la UE, la designación de la condición de huérfano para los medicamentos, los programas de acceso

temprano, la evaluación acelerada y los incentivos para que las empresas desarrollen medicamentos para enfermedades raras²⁶⁷. A pesar de estas medidas, muchos investigadores advierten del retraso y la desigualdad en el acceso de los pacientes con enfermedades raras al diagnóstico, el tratamiento y la atención médica^{266,268,269}.

Las políticas nacionales de reembolso y fijación de precios de la UE, el tipo de asistencia sanitaria y el sistema de seguro médico, el copago del paciente, los plazos de reembolso y los requisitos de evidencia son los principales responsables del acceso restringido a los medicamentos^{270,271,272}. Zamora et al.²⁶⁹ concluyeron que la evidencia sobre la disponibilidad y el acceso a los medicamentos huérfanos en Europa es limitada, ya que se utilizan diferentes métodos de evaluación: tiempo hasta la inclusión en las listas de reembolso tras la concesión de la autorización de comercialización o análisis de las ventas²⁷³⁻²⁷⁷. El número de productos farmacéuticos huérfanos disponibles en los diferentes países de la UE varía ampliamente, siendo Alemania y Francia los que tienen la mayor selección.

Czech et al.²⁷⁸ revelaron que Francia reembolsa 116 productos farmacéuticos huérfanos, Inglaterra reembolsa 68, Escocia reembolsa 55, Gales reembolsa 47, Letonia reembolsa 25, Polonia reembolsa 48, Rumanía reembolsa 70, Rusia reembolsa 27, Ucrania reembolsa 23 y Turquía reembolsa 43²⁷⁸. El número de medicamentos huérfanos y medicamentos para enfermedades raras sin designación en Europa casi aumentó en un 63% (de 65 en 2013 a 106 en 2019) y 189% (de 80 en 2013 a 231 en 2019), respectivamente, entre 2013 y 2019.

En España, solo se financia el 43% de los medicamentos huérfanos autorizados por la UE, una cifra que está muy por debajo de las de otros países de la UE como Italia, Francia o Alemania, que llegan al 90%. De los 129 medicamentos huérfanos aprobados por la UE, a 111 se les ha otorgado el código nacional de España, y entre estos, únicamente el 56% están financiados por el Sistema Nacional de Salud²⁷⁹. La falta de financiación en la mayoría de los medicamentos aprobados por la UE podría explicar la dificultad de acceso a la medicación que se observa en el 36% de los participantes.

Un estudio descubrió que, a pesar de la aplicación de la legislación pertinente y de los criterios farmacoeconómicos para la evaluación de la rentabilidad de los medicamentos huérfanos biotecnológicos, el número de estos

productos variaba significativamente, lo que podría repercutir en el acceso a un tratamiento adecuado²⁸⁰. En algunos países se han implementado programas y políticas especiales para garantizar el acceso oportuno de los pacientes al tratamiento: "Highly Specialised Therapies" en el Reino Unido, "Patient and Clinician Engagement Group", "New Medicine Fund" y "risk sharing arrangement for ultra-orphan medicines" en Escocia²⁸¹⁻²⁸³. En su Marco de Enfermedades Raras, publicado en 2021, el Gobierno del Reino Unido hizo del diagnóstico oportuno, una mejor atención coordinada y una mejor atención para los pacientes con enfermedades raras una prioridad²⁸⁴.

Entre las dificultades de acceso a la medicación también se pueden encontrar las relacionadas con un retraso en el diagnóstico. El diagnóstico tardío retrasa el inicio del tratamiento adecuado y puede ser una de las principales causas de tratamiento inadecuado de la enfermedad, progresión de la enfermedad, fracaso del tratamiento, aumento de la mortalidad y disminución de la calidad de vida entre los pacientes con enfermedades raras. A pesar de los métodos innovadores y del aumento de los conocimientos en este campo, sigue siendo una tarea de enormes proporciones²⁸⁵. La Comisión Global²⁸⁶ informa de que el retraso medio para diagnosticar a un niño con una enfermedad rara es de cinco años. La Comisión Global ha ideado una serie de estrategias para resolver este enorme problema, como la implementación de soluciones de salud digital²⁸⁷.

Una investigación nacional en Estados Unidos compara el acceso a la atención y el tratamiento de pacientes con enfermedades raras en 2019 y hace 30 años. En 2019, el 39% de los pacientes viaja 110 km o más para llegar a la atención médica, en comparación con el 56% en 1989 que viajaba 90 km o más. A pesar de los avances en el diagnóstico y el acceso al tratamiento y la atención para los pacientes con enfermedades raras en los Estados Unidos en las últimas tres décadas, la Organización Nacional de Enfermedades Raras ha declarado que se debe hacer mucho más, especialmente en las áreas de diagnóstico y detección²⁸⁸. Eurordis informó, basándose en los resultados de la Encuesta Piloto H-CARE realizada entre diciembre de 2019 y marzo de 2020, que los pacientes con enfermedades raras en Europa tienen más dificultades para acceder a una atención que satisfaga sus necesidades que aquellos con enfermedades crónicas²⁸⁹.

Entre las dificultades específicas encontradas en este estudio se encuentran principalmente el precio elevado (38,6%) y la disponibilidad de los medicamentos (32,7%). Como se ha indicado, España es uno de los países de la UE con menor cantidad de medicamentos huérfanos financiados, lo que representa una barrera para el acceso a la medicación de un importante grupo de personas con ER. Por otra parte, también es uno de los países que menor proporción de medicamentos huérfanos aprobados por la UE ha registrado en su sistema. Ambos parámetros suponen una dificultad de acceso a la medicación para los pacientes con ER, como se refleja en los hallazgos de este estudio.

A pesar del importante progreso realizado en el campo de las enfermedades raras desde la implementación de la legislación de la UE en 2000 y la Recomendación del Consejo sobre la Acción Europea en el ámbito de las Enfermedades Raras en 2009, el informe "Recomendaciones del Estudio de Prospectiva Raras 2030: El futuro de las enfermedades raras empieza hoy" hace hincapié en la necesidad de esfuerzos adicionales para mejorar el acceso de los pacientes a la atención y el tratamiento²⁹⁰. Estas recomendaciones incluyen ocho puntos cruciales para mejorar la política de enfermedades raras en Europa: un nuevo marco político europeo, un mejor proceso de diagnóstico para las enfermedades raras utilizando normas y programas, nuevas tecnologías y enfoques innovadores, apoyo político, financiero y técnico, integración de las personas con enfermedades raras reconociendo sus derechos sociales, más inversiones, innovación y colaboración entre países para eliminar las desigualdades²⁹¹.

Los pacientes afectados por enfermedades raras siguen enfrentándose a obstáculos como diagnósticos erróneos y retrasados, atención inadecuada y acceso variable al tratamiento, como se observa en este estudio, en el que una de las dificultades más frecuentes para acceder a la medicación es la falta de disponibilidad; una posible solución estaría relacionada con el desarrollo de tecnologías digitales específicas para la enfermedad dirigidas a superar estos obstáculos²⁸⁵. Como destaca The Global Commission to End the Diagnostic Odyssey for Children with a Rare Disease, la aplicación de tecnologías de inteligencia artificial sería un método adecuado para optimizar y mejorar el proceso de diagnóstico basado en historiales médicos, datos notificados por los

pacientes y variaciones genéticas personales, así como algoritmos sofisticados²⁸⁶. Mediante el uso de plataformas multifuncionales de aprendizaje automático, sería posible extraer, analizar y estratificar a los pacientes con enfermedades raras en función de sus características específicas con el fin de proporcionar una atención precisa y personalizada^{292,293}, proporcionando a estos pacientes el acceso a la medicación independientemente de los stocks disponibles en una FC específica. Las tecnologías de inteligencia artificial (IA) tienen la capacidad de recopilar y analizar datos de diversas fuentes, lo que les permite superar algunos de los obstáculos que plantean las enfermedades raras²⁹⁴. Sin embargo, todavía hay problemas y obstáculos asociados a la IA que deben resolverse, como la regulación y el intercambio de datos²⁹⁵. Durante la pandemia de COVID-19, la importancia y el impacto de los servicios de telemedicina y telefarmacia para los pacientes con enfermedades raras son más evidentes. Proporcionan a los pacientes la oportunidad de continuar el tratamiento, de ser supervisados por especialistas médicos y de recibir asesoramiento y recomendaciones oportunas sobre la terapia que están recibiendo²⁹⁶. Según un estudio reciente, la telesalud redundaba en una mayor comodidad, un mejor acceso a la asistencia y un sistema sanitario más eficiente en general^{297,298}.

Por otra parte, el desarrollo de nuevos tratamientos supone tanto una oportunidad como una barrera para el acceso de los pacientes con ER a la medicación. Las terapias avanzadas (terapia génica, terapia celular somática e ingeniería tisular) tienen el potencial de revolucionar el futuro de los pacientes con enfermedades raras; podrían modificar o, en algunos casos, curar afecciones graves para las que actualmente no existen tratamientos. Qiu et al.²⁹⁹ las identificaron como una ventaja terapéutica sustancial para las enfermedades hereditarias poco comunes. Aproximadamente el cincuenta por ciento de las terapias avanzadas estudiadas estaban indicadas para enfermedades raras, lo que plantea la posibilidad de que las terapias avanzadas huérfanas puedan ofrecer nuevas oportunidades a los pacientes con enfermedades raras potencialmente mortales²⁹⁹. Sin embargo, deben abordarse observaciones adicionales sobre las terapias avanzadas para enfermedades raras en comparación con los medicamentos huérfanos tradicionales, incluyendo su complejo proceso de desarrollo, actividad biológica impredecible, durabilidad de los beneficios, riesgos potenciales y coste extremadamente elevado.

El perfil de los pacientes que acuden a la FC es muy heterogéneo. Cada vez se hace más necesario determinar qué grupos de pacientes acuden a la FC, con el objetivo de realizar adaptaciones específicas a cada sector poblacional²⁵⁴.

La mayoría de familiares afirman conocer y centrarse únicamente en sus necesidades sociosanitarias, a la hora de acudir a la FC. Este tipo de perfil, como corrobora De Velasco²⁵⁴, suelen ser personas formadas que explican al profesional sus demandas con precisión, no toman una determinación hasta asegurarse, con apoyo documentado, de que su decisión es la correcta²⁵⁴. Sin embargo, otro grupo importante en este segmento, posee un perfil confuso, discreto e inseguro. Estos pacientes solicitan abundante información y necesitan opinión y consejo farmacéutico^{300,301}. En general, los pacientes con enfermedades crónicas buscan con frecuencia información sobre la enfermedad y sus terapias³⁰². La recopilación de información puede ayudar a los pacientes a hacer frente a las enfermedades y a tomar decisiones relacionadas con el tratamiento³⁰³. Los pacientes con enfermedades crónicas poco frecuentes pueden buscar información de forma diferente a los que padecen enfermedades crónicas más prevalentes. Por ejemplo, las personas con enfermedades comunes, como el cáncer de mama, buscan con frecuencia información individual relacionada con la enfermedad en la familia y los amigos³⁰⁴, pero los pacientes con enfermedades poco comunes deben educar con frecuencia a la familia y los amigos sobre la enfermedad³⁰⁵. En un estudio realizado con pacientes vasculitis Carpenter et al.¹⁸² encontraron que, para obtener información sobre recetas, los participantes acudieron más a los médicos y a Internet que a los farmacéuticos; sólo 96 personas (41,4%) consultaron alguna vez a los farmacéuticos para obtener información sobre medicamentos para la vasculitis. Un número significativamente mayor de mujeres y pacientes que utilizaban farmacias comunitarias consultaron a farmacéuticos para obtener información sobre medicamentos que los hombres y pacientes que no utilizaban farmacias comunitarias. Los participantes creían que los médicos e Internet eran fuentes de información sobre prescripción más fiables que los farmacéuticos. Para cinco de las ocho formas de información farmacéutica, incluidos los efectos secundarios y la eficacia de los medicamentos, los participantes consultaban más a los médicos y/o Internet que a los farmacéuticos. Los pacientes con vasculitis accedieron a recursos ajenos a los farmacéuticos para obtener información sobre medicamentos. Estos resultados muestran que existen muchas variables,

incluyendo la percepción de la fiabilidad del farmacéutico y una farmacia que no es comunitaria, que pueden contribuir al escaso uso de los pacientes de los farmacéuticos como fuente de información farmacéutica. En línea con esta tendencia a confiar más en el criterio del médico e incluso en fuentes de Internet los resultados de este estudio muestran que solo el 22,6% de los sujetos solicita información y opinión como actitud principal en la FC, mientras que el 61,3% afirma conocer sus necesidades, lo que indica que han obtenido información a través de otras fuentes.

Aunque el tratamiento prescrito por el facultativo es la razón principal por la que estas familias acuden a la FC, en la mayoría de los casos tienen otras necesidades como productos de dermofarmacia, de nutrición y dietética o productos sanitarios^{255,305}.

Debido a la baja prevalencia de estas enfermedades, uno de los problemas que estos pacientes encuentran, a la hora de ser atendidos, es la falta de conocimientos sobre ER³⁰⁶. La mayoría de los participantes (n = 144, 68,9%) no reciben consejo farmacéutico o apoyo para su ER, sin embargo, un pequeño número admite recibir una adecuada farmacovigilancia (n = 20, 9,6%) y Atención farmacéutica (n = 45, 21,5%)²⁵⁵.

Aun así, el nivel de satisfacción de estas familias, con respecto a su ER, es bueno, en general³⁰⁶. En este estudio, el recibimiento, la discreción en el trato, el tiempo de atención y la despedida son los factores mejor valorados. Sin embargo, todos ellos coinciden en que los cuidados relacionados con la ER deberían mejorar.

Como en otras publicaciones²⁵⁵, los participantes del estudio indican propuestas de mejora como adaptación de las instalaciones o de los accesos, un mayor surtido de productos, apoyo o información de grupo o asociaciones para sus respectivas ER y una Atención farmacéutica personalizada. Sin embargo, un alto porcentaje de participantes recomendaría su farmacia habitual a otros pacientes o familiares con ER.

La identificación de una ER, no debe finalizar en su prevalencia, hay que plantearse nuevos factores de estudio, se deben tener en cuenta aspectos relacionados con problemas en el diagnóstico, la dificultad de conseguir el tratamiento o la identificación de sus necesidades sociosanitarias³⁰⁶. Por otro lado,

hay que tener en cuenta la estructura familiar, ya que es un pilar importante para estos pacientes, la atención sociosanitaria no solo debe centrarse en el paciente sino en el apoyo de sus familiares y cuidadores, mostrando especial interés en sus necesidades, tanto económicas como emocionales³⁰⁷. Para ello, es necesaria la incorporación de personal formado y capacitado específicamente para enfrentarse a estas familias con ER³⁰⁸.

Es prioritario que, desde la FC, se desarrollen competencias y habilidades que les posibiliten participar de manera activa en el tratamiento y seguimiento de pacientes con ER, así como realizar una atención temprana para prevenir situaciones de riesgo en el medio familiar, escolar o laboral³⁰⁶. La comunicación fluida entre los profesionales sanitarios y las familias con ER es imprescindible para una mejor atención. Las habilidades comunicativas son una estrategia para la obtención de información sobre síntomas y problemas que los pacientes sufren³⁰⁸.

En relación con los indicadores de calidad, se observa que existe una escasa vinculación entre los pacientes con ER o sus familiares y los farmacéuticos, ya que casi el 53% afirma que su farmacéutico habitual no conoce su ER, mientras que entre aquellos que afirman que sí la conoce un tercio cree que el farmacéutico no tiene suficiente interés en la atención a su enfermedad. Además, casi el 70% de los participantes han respondido que no reciben ningún apoyo en su FC habitual, lo que muestra que existe un problema de relación entre los farmacéuticos y los pacientes con ER. Estos resultados indican una falta de satisfacción de los pacientes con los servicios de la FC, así como un importante campo de desarrollo y mejora para los farmacéuticos, que deben pasar desde una visión de la farmacia como un lugar de venta de medicamentos a la farmacia como un lugar para la atención sanitaria. La satisfacción del paciente es uno de los indicadores más comunes e indirectos para evaluar la calidad del servicio sanitario³⁰⁹. Las pruebas disponibles indican que los pacientes que están satisfechos con un servicio sanitario tienen más probabilidades de alcanzar los objetivos terapéuticos previstos³¹⁰. Desde el punto de vista del paciente, la satisfacción podría traducirse en un empoderamiento en la toma de decisiones clínicas, promover una actitud positiva hacia la salud y la toma de medicamentos, así como una mejor gestión del estado de la enfermedad. Además, los pacientes satisfechos tienen más

probabilidades de recuperarse mejor, lo que motiva al profesional sanitario a prestar una mejor atención³¹¹.

Por estos motivos, el paciente con ER requiere de una atención farmacéutica de calidad, ya que el farmacéutico es el profesional sanitario con el que puede tener un contacto habitual y cercano. Se ha observado que las dificultades de acceso a los tratamientos y la medicación plantean grandes barreras a los pacientes con ER, encontrando este tipo de pacientes un profesional sanitario que puede resolver sus dudas y facilitar la adherencia a los tratamientos.

La satisfacción del paciente con ER y sus familiares se refleja en diversos parámetros como el recibimiento, la disponibilidad, el tiempo de atención o la despedida, entre otros, que representan el proceso de atención farmacéutica. En este estudio se ha hallado una menor satisfacción con los aspectos de asesoramiento en parafarmacia y con los cuidados propios de la ER. En el primer aspecto, el paciente con ER posiblemente busca encontrar una solución a su dolencia a través del consejo del farmacéutico sobre productos de parafarmacia. Sin embargo, para el farmacéutico es importante la adherencia a los tratamientos prescritos sin introducir modificaciones o variaciones que pueden afectar a la calidad de vida del paciente e interferir con la medicación. Esta actitud podría explicar la falta de satisfacción de los pacientes y sus familiares con el asesoramiento en parafarmacia. En cuanto a la insatisfacción con los aspectos de la atención específicos del cuidado de la ER, se trata de un factor de gran importancia y que está en consonancia con lo hallado anteriormente que mostraba cómo el paciente con ER y sus familiares percibían una falta de apoyo e interés por parte del farmacéutico en la atención a su enfermedad.

A pesar de que se percibe una alta insatisfacción con la atención de la FC en general, esta no se manifiesta en un alto porcentaje de incidentes que den lugar a reclamaciones, ya que solo el 14,3% de los encuestados afirma haber interpuesto una. No obstante, de entre los que lo hicieron, la mayoría afirma que la resolución no ha sido favorable. La atención a las reclamaciones es un factor de gran interés para los farmacéuticos, en cuanto que suponen la materialización de la insatisfacción del paciente expresada formalmente. Por lo tanto, es preciso prestar atención a las reclamaciones y realizar un seguimiento de las mismas con el fin de detectar aquellas deficiencias sistemáticas en la atención a los pacientes en general

y a aquellos con ER en particular. El alto grado de insatisfacción también se indica por la elevada cifra de personas que afirma que recomendaría mejoras para la FC. Se observa que el paciente con ER y sus familiares necesita de una atención sanitaria de calidad, muy especializada, y que no encuentra habitualmente en las instalaciones sanitarias de uso más habitual, como es la FC.

En general, la percepción de los pacientes con ER y sus familiares no está relacionada con la edad o el sexo, lo que indica que existe una cierta homogeneidad a la hora de percibir los servicios farmacéuticos. Únicamente en la satisfacción de los encuestados con la disponibilidad y los cuidados ER se ha encontrado una mayor insatisfacción en las mujeres, lo que muestra también la brecha de género comentada anteriormente por la que existe una discriminación basada en el sexo por la que las mujeres se encuentran más implicadas en el cuidado de los pacientes con ER, lo que se asocia a mayor estrés y sufrimiento psicológico²⁶⁰.

Respecto al cuestionario sobre el papel del farmacéutico en el abordaje de la ER, en este estudio han participado 100 farmacéuticos, en su mayoría mujeres, que representan un heterogéneo rango de edades. Las farmacias en las que trabajan también presentan una diversidad de localizaciones y tamaños, desde farmacias pequeñas sin empleados aparte del titular de farmacia, hasta farmacias en las que trabajan 17 empleados. La media de empleados es de 4,2. La gran mayoría de estas farmacias tienen entre sus clientes a pacientes con ER. Solamente el 16,7% afirma no tener clientes que presentan este tipo de patologías raras.

La percepción que los farmacéuticos tienen de la atención al paciente muestra que la gran mayoría afirma conocer el concepto de ER, aunque existe un significativo 7,5% que declara que no conoce este concepto, lo que puede estar relacionado con el hecho de que no tengan clientes con ER. Sin embargo, el desconocimiento del concepto de ER muestra una deficiencia importante en la formación académica, así como una carencia en la formación continua, ya que, en el campo de la farmacia, la atención a los pacientes con este tipo de patologías, así como el conocimiento de sus dificultades y características de acceso a los tratamientos y medicación debería constituir uno de los pilares de su formación. De hecho, si en algún ámbito de atención ha de distinguirse el farmacéutico es en

aquel en el que su asesoramiento y atención resultan capitales por la dificultad de acceso a la medicación.

Si se cruza esta información con la obtenida en el primer cuestionario para pacientes y familiares, se observa una discrepancia significativa en la percepción de la calidad de la atención farmacéutica. Mientras que la mayoría de los farmacéuticos afirman conocer las ER de sus pacientes, más de la mitad de los usuarios de FC considera que su farmacéutico no conoce su ER, y que si lo hace no muestra interés. En la respuesta de los farmacéuticos solo el 13,8% reconoce que no existe interés del equipo de farmacia por las ER, mientras que otro 13,8% afirma que, aunque se conoce las ER no hay interés en la atención a este tipo de pacientes. Sin embargo, casi tres cuartas partes afirman que conocen las ER y que tienen interés en la atención a estos pacientes, lo que contrasta notablemente con la percepción de los usuarios.

La falta de concordancia entre las respuestas de usuarios y farmacéuticos muestra que existe un sesgo en la percepción que los segundos tienen de su atención a los pacientes con ER y sus familiares, ya que la percepción de estos últimos debe considerarse el patrón para evaluar la calidad de la atención farmacéutica. La discrepancia es indicativa de la necesidad de llevar a cabo encuestas de satisfacción con la atención entre los usuarios de las FC, especialmente entre los pacientes con ER, con el propósito de conocer la opinión que tienen estos de los servicios prestados en las FC y poder mejorar aquellos aspectos más deficientes y que pueden afectar a su calidad de vida y a su salud. Esta discrepancia es todavía mayor si se observa que hasta el 47% de los farmacéuticos cree que sus pacientes con ER o sus familiares tienen una satisfacción muy alta, algo que no se compadece con las respuestas dadas por los usuarios en relación con los diversos aspectos de la atención farmacéutica, que ha sido valorada, en conjunto, con un valor medio alto, pero, especialmente no se ajusta a la baja valoración que hacen de los cuidados relativos a la ER, el aspecto de la atención farmacéutica más crucial en este tipo de pacientes.

Aunque a nivel de usuario se ha encontrado una falta de satisfacción general, algo que no es percibido por el farmacéutico, la mayoría de los pacientes tienen, según los farmacéuticos, más de tres años de permanencia como clientes de la farmacia, una cifra muy similar a la obtenida en la encuesta a usuarios. La

fidelidad de los pacientes con ER y sus familiares a la FC se puede explicar por las necesidades especiales de acceso a medicamentos especiales que se ven cubiertas de manera más eficiente cuando existe una relación habitual con la FC en la que el farmacéutico conoce dichas necesidades y realiza una provisión de dichos medicamentos.

Un 12,2% de los farmacéuticos reconoce que no tiene el tratamiento preciso para la ER, mientras que el 45,1% afirma que tiene el tratamiento de forma parcial y el 42,7% tiene todo el tratamiento. Estas cifras están en la línea de lo expresado por los usuarios de FC, aunque estos perciben en mayor medida que los farmacéuticos que están recibiendo el tratamiento completo para su ER. Las ER forman un conjunto heterogéneo de patologías, muchas de ellas poco investigadas y con escaso interés para la industria farmacéutica por el pequeño número de pacientes que se beneficiarían de un costoso esfuerzo. Por este motivo, es muy difícil que estas cifras puedan mejorar en el futuro, por lo que los profesionales farmacéuticos deben desarrollar fórmulas alternativas para mejorar los resultados de salud de estos pacientes.

Sí se encuentra una percepción diferente entre los farmacéuticos y usuarios en lo relativo a la dificultad de acceso a los medicamentos. Frente al 37,8% de los farmacéuticos que consideran que no existen dificultades de acceso a medicamentos el 64% de los usuarios no percibe dicha dificultad. Entre las dificultades de acceso más destacadas por los farmacéuticos se encuentran la falta de existencias en almacén y el precio elevado, lo que se encuentra en la línea de lo expresado por los usuarios, que señalan el precio elevado y la falta de disponibilidad como las dificultades más frecuentes.

Los usuarios de FC y los farmacéuticos coinciden en su valoración de la actitud de los pacientes con ER y sus familiares, ya que el 12,5% de los farmacéuticos considera que guardan una actitud reservada, frente al 10,9% de los usuarios de FC. Sin embargo, en la valoración del conocimiento de sus necesidades, los pacientes y sus familiares perciben en un grado significativamente mayor que los farmacéuticos que conocen dichas necesidades (61,3% vs 33,3%). En este caso, se puede producir un sesgo cognitivo en el que los pacientes o sus familiares sobreestiman el conocimiento que poseen acerca de sus necesidades de atención farmacéutica, una imagen que no es compartida por los

farmacéuticos con la misma intensidad. En todo caso, es una responsabilidad de los farmacéuticos informar y educar a sus pacientes en el manejo del tratamiento prescrito así como en el seguimiento de los signos y síntomas de su enfermedad en relación con la medicación, por lo que en caso de existir dicho sesgo se estaría poniendo de manifiesto la necesidad que tienen los pacientes y sus familiares de ajustar sus conocimientos a la realidad de sus necesidades.

Sí existe una alta coincidencia entre los farmacéuticos y los usuarios en la evaluación de los aspectos relevantes para la elección de la FC. Para la mayoría en ambos grupos la cercanía es el factor principal para elegir farmacia. Esta respuesta podría interpretarse como una manifestación de la confianza que los usuarios tienen en las farmacias en general, que perciben muy similares en el nivel de prestación de sus servicios, como corresponde a una actividad que tiene un alto grado de supervisión por la administración sanitaria. De esta forma, los usuarios no consideran necesario desplazarse para acceder a servicios farmacéuticos de calidad, sino que eligen la FC de su entorno.

Por último, respecto a la atención de las reclamaciones, son pocos los farmacéuticos que afirman haber tenido incidentes con los pacientes con ER o sus familiares, siendo la cifra aportada por los farmacéuticos muy similar a lo hallado en las respuestas de los usuarios. Sin embargo, sí existe una alta discrepancia en la percepción que tienen de la resolución positiva de las reclamaciones. Mientras que para el 58,3% de los farmacéuticos la resolución ha sido positiva, solo ha sido así para el 38,2% de los pacientes o sus familiares. De nuevo se observa una falta de ajuste de la visión de los farmacéuticos a la realidad del paciente, lo que demuestra la necesidad de poner en marcha protocolos de evaluación de la satisfacción del paciente con la calidad de la atención farmacéutica.

Donde sí existe una consonancia es en la percepción de la necesidad de mejoras en la farmacia, que ha sido puesta de manifiesto por el 46,7% de los farmacéuticos y por el 44,2% de los pacientes y familiares. En estudios posteriores sería necesario indagar en los contenidos específicos de las mejoras recomendadas por los pacientes, ya que se trata de un aspecto importante para evaluar la satisfacción de aquellos y la calidad de la atención farmacéutica. No resulta suficiente la creencia de más del 75% de farmacéuticos de que su FC se encuentra

adaptada a las necesidades de los pacientes con ER, sino que es necesario contrastar esta opinión con la percepción de los pacientes y sus familiares.

VII – CONCLUSIONES

VII. CONCLUSIONES

1- La atención que las familias con ER solicitan en la FC, no es, únicamente, la adquisición de un medicamento indicado para los síntomas nucleares de su enfermedad, sino también productos de dermofarmacia, dietética y nutrición o productos sanitarios, y aunque la mayoría, independientemente de su edad o sexo, conoce sus necesidades sociosanitarias, demandan información y consejo farmacéutico.

2- El nivel de satisfacción de estas familias, con respecto a su ER, es bueno, en general. El recibimiento, la discreción en el trato, el tiempo de atención y la despedida son los factores mejor valorados. Se detecta que la FC tiene un papel principal en el abordaje de los pacientes con ER. Este papel no solo consiste en la dispensación de productos farmacéuticos, sino también en farmacovigilancia, seguimiento de tratamientos, orientación, asesoramiento e información para estas familias.

3- No se aprecian diferencias significativas de la edad y del sexo en relación con la frecuencia de visita a la FC y sus necesidades complementarias.

4- El profesional farmacéutico debe poseer, no solo habilidades científicas y técnicas, también necesita promover valores como la empatía, habilidades sociales o capacidad de escucha, para poder prestar una Atención farmacéutica personalizada a los pacientes con ER y conseguir humanizar la FC del siglo XXI.

VIII – LIMITACIONES Y FUTURA LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN

VIII. LIMITACIONES Y FUTURAS LINEAS DE INVESTIGACIÓN

Los resultados de este estudio deben ser adoptados con cautela debido a las limitaciones del mismo así como a la necesidad de llevar a cabo futuras investigaciones que corroboren estos hallazgos.

Entre las limitaciones se encuentra la imposibilidad de establecer relaciones de causalidad característica de los estudios transversales, que sólo pueden mostrar asociaciones entre variables en un único momento. No pueden establecer la causalidad ni determinar la dirección de la relación. Una segunda limitación estaría relacionada con el sesgo de selección que puede producirse si la población de la muestra no es representativa de la población objetivo. En este estudio no se ha realizado un proceso de muestreo aleatorio que garantice la representatividad de la muestra, por lo que es importante tener en cuenta que se trata de un estudio exploratorio cuyos hallazgos deben ser confirmados por estudios posteriores con un procedimiento de muestreo aleatorio y representativo de la población de pacientes con ER y sus familiares, así como de farmacéuticos de FC. En este estudio tampoco se ha considerado el control de las posibles variables de confundido. Los estudios transversales pueden no controlar todas las posibles variables de confusión, lo que da lugar a asociaciones espurias entre variables.

Estas limitaciones deben ser objeto de atención en futuras investigaciones que profundicen en diversos aspectos de la atención farmacéutica en la FC a los pacientes con ER. Entre estos temas se propone la evaluación de las perspectivas de pacientes y cuidadores mediante la realización de estudios cualitativos para explorar las experiencias y percepciones de pacientes y cuidadores sobre la calidad de la atención que reciben de las farmacias comunitarias. También puede resultar conveniente evaluar los resultados relacionados con la medicación mediante estudios cuantitativos que analicen el impacto de la atención farmacéutica comunitaria en la adherencia a la medicación, los resultados clínicos y la calidad de vida de los pacientes con ER. Explorar las barreras a las que se enfrentan los pacientes con ER cuando acceden a la atención farmacéutica

comunitaria e identificar estrategias para superarlas también es un asunto de interés en este ámbito.

Otra propuesta de investigación es desarrollar y aplicar modelos de atención centrados en el paciente. Sería adecuado diseñar y probar modelos de atención centrados en el paciente que se adapten a las necesidades únicas de los pacientes con ER, incluyendo la gestión personalizada de la medicación, la educación sobre la enfermedad y la coordinación de la atención. Por último, es preciso examinar el papel de la tecnología. Investigar el uso de la tecnología, como la telesalud y las aplicaciones móviles de salud, en la mejora de la calidad de la atención farmacéutica comunitaria para pacientes con ER es un asunto que cada vez puede tener más importancia debido a la generalización de las nuevas tecnologías.

IX – REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vivallo E. La visibilidad de las enfermedades raras es fundamental para generar conciencia social y para crear grupos de investigación específicos que diseñen protocolos de actuación [Internet] Valencia: Universidad Internacional de Valencia; 2021 [acceso 10 febrero 2022]. Disponible en: <https://www.universidadviu.com/co/actualidad/noticias/jose-luis-diaz-cordobes-dr-en-psicologia-y-docente-de-viu-la-visibilidad-de-las>
2. Perales B. Las enfermedades raras en la Agenda 2030. Un compromiso con su humanización. Enclave ODS, El Español; 13 de octubre de 2021. Disponible en: https://www.elespanol.com/enclave-ods/opinion/20211013/enfermedades-raras-agenda-compromiso-humanizacion/618818117_13.html
3. Morillo-Verdugo R, Calleja-Hernández MA, Robustillo-Cortés MA, Poveda-Andrés JL. Una nueva definición y reenfoque de la atención farmacéutica: el Documento de Barbate. Farm Hosp 2020;44(4):158-162.
4. Ley 16/1997, de 25 de abril, de Regulación de Servicios de las Oficinas de Farmacia. Boletín Oficial del Estado núm. 100, de 26 de abril de 1997.
5. Díez Rodrigálvarez MV, Martín Sobrino N. Consenso sobre Atención Farmacéutica. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2002.
6. Levy R. The role and value of pharmaceutical marketing. Arch Fam Med 1994;3(4):327-32.
7. Perepelkin J. Why pharmacists should not think of marketing as a dirty word. CPJ 2014;147(1):15-9.
8. Levitt T. Marketing myopia. 1960. Harvard Business Rev 2004;82(7-8):138-49.
9. Garcia GM, Snyder ME, McGrath SH, Smith RB, McGivney MS. Generating demand for pharmacist-provided medication therapy management: identifying patient-preferred marketing strategies. JAPhA 2009;49(5):611-6.

10. Repetto Lisboa G. Raras pero no invisibles: ¿Por qué son importantes las enfermedades poco frecuentes y qué podemos hacer al respecto? *Rev Chil Enferm Respir* 2017;33(1):9-11.
11. Shannon CE, Weaver W. *The mathematical theory of communication*. Illinois: University of Illinois Press; 1949.
12. Barnlund DC. A transactional model of communication. In: Mortensen CD, editor. *Communication theory* (2nd Ed). New York: Transaction Publishers; 2008. p. 47-57.
13. Simon D, Roch S, Grimes M. *Communication for Business Professionals*. Ontario: eCampus Ontario; 2018.
14. Joint Chiefs of Staff. Joint Concept for Operating in the Information Environment (JCOIE) [Internet]. 2018 [acceso 14 marzo 2022]. Disponible en:
https://www.jcs.mil/Portals/36/Documents/Doctrine/concepts/joint_concepts_jcoie.pdf?ver=2018-08-01-142119-830
15. DiMaggio P. Culture and Cognition. *Ann Rev Sociol* 1997;23(1):263-87.
16. van Ruler B. Communication Theory: An Underrated Pillar on which Strategic Communication Rests. *Int J Strategic Comm*, 2018;12(4):367-81.
17. Jones RG. *Communication in the real world: An introduction to communication studies* [Internet]. Open Textbook Library. 2016 [acceso 12 de marzo de 2022]. Disponible en:
<https://open.lib.umn.edu/communication/>
18. Taylor SE, Crocker J. Schematic bases of social information processing. In: Tory Higgins E, Herman CP, Zanna MP, eds. *Social Cognition: The Ontario Symposium* (Vol. 1). New Jersey: Erlbaum; 1981. p. 89-134.
19. Di Paolo EA, Barandiaran XE, Beaton M, Buhrmann T. Learning to perceive in the sensorimotor approach: Piaget's theory of equilibration interpreted dynamically. *Frontiers Human Neurosci* 2014;8.
20. Salkind NJ, Rasmussen K, eds. *Encyclopedia of educational psychology*. Thousand Oaks, CA: Sage Publications; 2008.
21. Baldwin MW. Relational schemas and the processing of social information. *Psychol Bull* 1992;112(3):461-84.
22. Van Dijk TA. *Discourse and Knowledge*. Cambridge: Cambridge University Press; 2014.

23. Ranjan P, Kumari A, Chakrawarty A. How can Doctors Improve their Communication Skills? *JCDR* 2015;9(3):JE01–JE4.
24. Henry SG, Fuhrel-Forbis A, Rogers MA, Eggly S. Association between nonverbal communication during clinical interactions and outcomes: a systematic review and meta-analysis. *Patient Educ Couns* 2012;86(3):297-315.
25. Montague E, Chen PY, Xu J, Chewning B, Barrett B. Nonverbal interpersonal interactions in clinical encounters and patient perceptions of empathy. *J Particip Med* 2013;14(5):e33.
26. Harrigan JA, Oxman TE, Rosenthal R. Rapport expressed through nonverbal behavior. *J Nonverbal Behav* 1985;9(2):95–110.
27. Polansky S, Rieger T. Cognitive biases: Causes, effects, and implications for effective messaging [Internet]. NSI Inc., produced for Strategic Multilayer Assessment Office, US Joint Chiefs of Staff; 2020 [acceso 20 de marzo de 2022]. Disponible en: https://nsiteam.com/social/wp-content/uploads/2020/10/2020.10.20_CogBias_ForDistro.pdf
28. McCroskey JC. *An Introduction to Rhetorical Communication: A Western Rhetorical Perspective* (9th Ed.). New York: Routledge; 2016.
29. Wood JT. *Interpersonal Communication: Everyday Encounters* (6th Ed.). Boston: Cengage Learning; 2010.
30. McDaniel ER, Samovar LA. *Understanding Intercultural Communication: The Working Principles*. In Samovar L, Porter R, eds. *Intercultural Communication: A Reader* (12th ed.). Boston: Cengage Learning; 2009. p. 6-17.
31. Griffin EA, Ledbetter A, Sparks GG. *A first look at communication theory* (9th Ed.). New York: McGraw-Hill; 2014.
32. Mitzen J. Ontological Security in World Politics: State Identity and the Security Dilemma. *Eur J Int Rel* 2006;12(3):341-70.
33. Haskard KB, Williams SL, DiMatteo MR, Rosenthal R, White MK, Goldstein MG. Physician and patient communication training in primary care: effects on participation and satisfaction. *Health Psychol* 2008;27(5):513-22.
34. Pehrson C, Banerjee SC, Manna R, Shen MJ, Hammonds S, Coyle N, et al. Responding empathically to patients: Development, implementation, and

- evaluation of a communication skills training module for oncology nurses. *Pat Educ Couns* 2016;99(4):610-6.
35. Maguire P, Pitceathly C. Key communication skills and how to acquire them. *BMJ (Clin Res ed.)* 2002;325(7366):697-700.
 36. Skär L, Söderberg S. Patients' complaints regarding healthcare encounters and communication. *Nurs Open* 2018;5(2):224-32.
 37. Attree M. Patients' and relatives' experiences and perspectives of 'Good' and 'Not so Good' quality care. *J Adv Nurs* 2001;33(4):456-66.
 38. Moore PM, Rivera S, Bravo-Soto GA, Olivares C, Lawrie TA. Communication skills training for healthcare professionals working with people who have cancer. *Cochrane Database Syst Rev* 2018;7(7):CD003751.
 39. Zimmermann C, Del Piccolo L, Bensing J, Bergvik S, De Haes H, Eide H, et al. Coding patient emotional cues and concerns in medical consultations: the Verona coding definitions of emotional sequences (VR-CoDES). *Pat Educ Couns* 2011;82(2):141-8.
 40. Deveugele M. Communication training: Skills and beyond. *Pat Educ Couns* 2015;98(10):1287-91.
 41. Lord L, Clark-Carter D, Grove A. The effectiveness of communication-skills training interventions in end-of-life noncancer care in acute hospital-based services: A systematic review. *Palliat Support Care* 2016;14(4):433-44.
 42. Pilnick A, Trusson D, Beeke S, O'Brien R, Goldberg S, Harwood RH. Using conversation analysis to inform role play and simulated interaction in communications skills training for healthcare professionals: identifying avenues for further development through a scoping review. *BMC Med Educ* 2018;18(1):267.
 43. Karger A, Geiser F, Vitinius F, Sonntag B, Schultheis U, Hey B. Communication Skills Trainings: Subjective Appraisal of Physicians from Five Cancer Centres in North Rhine, Germany. *Oncology research and treatment* 2017;40(9):496-501.
 44. Weger HJR, Castle GR, Emmett MC. Active listening in peer interviews: the influence of message paraphrasing on perceptions of listening skill. *Int J Listening* 2010;24:34-49.

45. Robertson K. Active listening: more than just paying attention. *Aus Fam Physician* 2005;34(12):1053–5.
46. Lussier MT, Richard C. Reflecting back: Empathic process. *Can Fam Physician* 2007;53(5):827-8.
47. Reynolds WJ, Scott B. Empathy: a crucial component of the helping relationship. *J Psychiatr Mental Nurs* 1999;6(5):363-70.
48. Lumma-Sellenthin A. Talking with patients and peers: medical students' difficulties with learning communication skills. *Med Teach* 2009;31(6):528–34.
49. Norfolk T, Birdi K, Walsh D. The role of empathy in establishing rapport in the consultation: a new model. *Med Educ* 2007;41(7):690–7.
50. Spiro H. Commentary: The practice of empathy. *Acad Med* 2009;84(9):1177–9.
51. Dasgupta SA, Suar D, Singh S. Impact of managerial communication styles on employees' attitudes and behaviours. *Empl Relat* 2012;35(2):173-99.
52. Sims CM. Do the big-five personality traits predict empathic listening and assertive communication? *Int J Listening* 2017;31(3):163-88.
53. Kolb SM, Griffith ACS. "I'll Repeat Myself, Again?!" Empowering Students through Assertive Communication Strategies. *Teach Except Child* 2009;41(3):32-6.
54. Garner E. Assertiveness: Re-claim your assertive birthright [Internet]. 2012 [acceso 23 de marzo de 2022]. Disponible en: <http://thuvienso.bvu.edu.vn/bitstream/TVDHBRVT/15270/1/Assertiveness.pdf>
55. Omura M, Maguire J, Levett-Jones T, Stone TE. The effectiveness of assertiveness communication training programs for healthcare professionals and students: A systematic review. *Int J Nurs Stud* 2017;76:120-8.
56. Rainer J. Speaking up: factors and issues in nurses advocating for patients when patients are in jeopardy. *J Nurs Care Qual* 2015;30(1):53–62.
57. Okuyama A, Wagner C, Bijnen B. Speaking up for patient safety by hospital-based health care professionals: a literature review. *BMC Health Serv Res* 2014;14:61.

58. McDonough RP, Bennett MS. Improving communication skills of pharmacy students through effective precepting. *Am J Pharm Educ* 2006;70(3):58.
59. Kälvemark Sporrang S, Kaae S. Trends in Pharmacy Practice Communication Research. *Pharm (Basel, Switzerland)* 2018;6(4):127.
60. Crawford T, Candlin S, Roger P. New perspectives on understanding cultural diversity in nurse–patient communication. *Collegian* 2017;24(1):63–9.
61. Finney Rutten LJ, Agunwamba AA, Beckjord E, Hesse BW, Moser RP, Arora NK. The Relation Between Having a Usual Source of Care and Ratings of Care Quality: Does Patient-Centered Communication Play a Role? *J Health Commun.* 2015;20(7):759-65. doi: 10.1080/10810730.2015.1018592.
62. Boykins AD. Core communication competencies in patient-centered care. *ABNF J* 2014;25(2):40-5.
63. Henly SJ. Health Communication Research for Nursing Science and Practice. *Nurs Res* 2016,65(4):257-8. doi: 10.1097/NNR.0000000000000171
64. Naughton CA. Patient-Centered Communication. *Pharm (Basel, Switzerland)* 2018;6(1):18. doi: 10.3390/pharmacy6010018
65. Silverman J, Kurtz S, Draper J. Skills for communicating with patients. London; CRC Press; 2016.
66. Kurtz SM, Silverman JD. The Calgary–Cambridge Referenced Observation Guides: an aid to defining the curriculum and organizing the teaching in communication training programmes. *Med Educ* 1996;30(2):83-9.
67. Kurtz S, Silverman J, Draper J. Teaching and learning communication skills in medicine (2nd ed.). London: Radcliff Publishing; 2005.
68. Greenhill N, Anderson C, Avery A, Pilnick A. (2011). Analysis of pharmacist-patient communication using the Calgary-Cambridge guide. *Pat Educ Couns* 2011;83(3):423-31. doi: 10.1016/j.pec.2011.04.036
69. Frankel RM, Stein T. Getting the most out of the clinical encounter: the four habits model. *J Med Pract Manag* 2001;16(4):184–91.
70. Fossli Jensen B, Gulbrandsen P, Dahl FA, Krupat E, Frankel RM, Finset A. Effectiveness of a short course in clinical communication skills for hospital

- doctors: results of a crossover randomized controlled trial (ISRCTN22153332). *Pat Educ Couns* 2011;84(2):163-9. doi: 10.1016/j.pec.2010.08.028
71. Grice GR, Gattas NM, Prosser T, Voorhees M, Kebodeaux C, Tiemeier A, et al. Design and Validation of Patient-Centered Communication Tools (PaCT) to Measure Students' Communication Skills. *Am J Pharm Educ* 2017;81(8):5927. doi: 10.5688/ajpe5927
 72. Stacey D, Légaré F, Lewis K, BarryMJ, Bennett CL, Eden KB, et al. Decision aids for people facing health treatment or screening decisions. *Cochrane database Syst Rev* 2017;4(4):CD001431. doi: 10.1002/14651858.CD001431.pub5
 73. Kessels RP. Patients' memory for medical information. *J Royal Soc Med* 2003;96(5):219–22. doi: 10.1258/jrsm.96.5.219
 74. Khaleel I, Wimmer BC, Peterson GM, Zaidi S, Roehrer E, Cummings E, et al. Health information overload among health consumers: A scoping review. *Pat Educ Couns* 2020;103(1):15–32. doi: 10.1016/j.pec.2019.08.008
 75. Barlett EE. At last, a definition (editorial). *Pat Educ Couns* 1985;7:323-4.
 76. Chou TI, Lash DB, Malcolm B, Yousify L, Quach JY, Dong S, et al. Effects of a student pharmacist consultation on patient knowledge and attitudes about vaccines. *JAPhA* 2014;54(2):130–7. doi: 10.1331/JAPhA.2014.13114
 77. Lagger G, Pataky Z, Golay A. Efficacy of therapeutic patient education in chronic diseases and obesity. *Pat Educ Couns* 2010;79(3):283–6. doi: 10.1016/j.pec.2010.03.015
 78. Schrieber L, Colley M. Patient education. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004;18(4):465–76. doi: 10.1016/j.berh.2004.03.008
 79. Ndosu M, Johnson D, Young T, Hardware B, Hill J, Hale C, et al. Effects of needs-based patient education on self-efficacy and health outcomes in people with rheumatoid arthritis: a multicentre, single blind, randomised controlled trial. *Ann Rheum Dis* 2016;75(6):1126–32. doi: 10.1136/annrheumdis-2014-207171
 80. Hoving C, Visser A, Mullen PD, van den Borne B. A history of patient education by health professionals in Europe and North America: from authority to shared decision making education. *Pat Educ Couns* 2010;78(3):275-81. doi: 10.1016/j.pec.2010.01.015

81. Fredericks S, Yau T. Educational intervention reduces complications and rehospitalizations after heart surgery. *West J Nurs Res* 2013;35(10):1251–65. doi: 10.1177/0193945913490081
82. Cumbler E, Wald H, Kutner J. Lack of patient knowledge regarding hospital medications. *J Hosp Med* 2010;5(2):83–6. doi: 10.1002/jhm.566
83. Montini T, Noble AA, Stelfox HT. Content analysis of patient complaints. *Int J Qual Health Care* 2008;20(6):412–20. doi: 10.1093/intqhc/mzn041
84. Barwick MA, Bennett LM, Johnson SN, McGowan J, Moore JE. Training health and mental health professionals in motivational interviewing: a systematic review. *Child Youth Serv Rev* 2012;34:1786–95. doi: 10.1016/j.chilyouth.2012.05.012.
85. Forbes R, Mandrusiak A. Educating students to educate patients. *The clinical teacher* 2020;17(3):244–8. doi: 10.1111/tct.13036
86. Svavarsdóttir MH, Sigurðardóttir ÁK, Steinsbekk A. How to become an expert educator: a qualitative study on the view of health professionals with experience in patient education. *BMC Med Educ* 2015;15:87. doi: 10.1186/s12909-015-0370-x
87. Kuntz JL, Safford MM, Singh JA, Phansalkar S, Slight SP, Her QL, et al. Patient-centered interventions to improve medication management and adherence: a qualitative review of research findings. *Patient education and counseling* 2014;7(3):310–26. doi: 10.1016/j.pec.2014.08.021
88. Wooldridge K, Schnipper JL, Goggins K, Dittus RS, Kripalani S. Refractory primary medication nonadherence: Prevalence and predictors after pharmacist counseling at hospital discharge. *J Hosp Med* 2016;11(1):48–51. doi: 10.1002/jhm.2446
89. Unni EJ, Van Wagoner E, Shiyabola OO. Utilizing a 3S (strategies, source and setting) approach to understand the patient's preferences when addressing medication non-adherence in patients with diabetes: a focus group study in a primary outpatient clinic. *BMJ Open* 2019;9(1):e024789. doi: 10.1136/bmjopen-2018-024789
90. Zolnieriek KB, Dimatteo MR. Physician communication and patient adherence to treatment: a meta-analysis. *Med Care* 2009; 47(8):826–34. doi: 10.1097/MLR.0b013e31819a5acc

91. Moral RR, Torres LA, Ortega LP, Larumbe MC, Villalobos AR, García JA, et al. Effectiveness of motivational interviewing to improve therapeutic adherence in patients over 65 years old with chronic diseases: A cluster randomized clinical trial in primary care. *Patient education and counseling* 2015;98(8):977–83. doi: 10.1016/j.pec.2015.03.008
92. Schaefer MR, Kavookjian J. The impact of motivational interviewing on adherence and symptom severity in adolescents and young adults with chronic illness: A systematic review. *Pat Educ Couns* 2017;100(12):2190–2199. doi: 10.1016/j.pec.2017.05.037
93. Hyrkas K, Wiggins M. A comparison of usual care, a patient-centred education intervention and motivational interviewing to improve medication adherence and readmissions of adults in an acute-care setting. *J Nurs Manag* 2014;22(3):350–61. doi: 10.1111/jonm.12221
94. Gesinde B, Harry S. The use of motivational interviewing in improving medication adherence for individuals with asthma: a systematic review. *Perspectives in public health* 2018;138(6):329–35. doi: [10.1177/1757913918786528](https://doi.org/10.1177/1757913918786528)
95. Lam N, Muravez SN, Boyce RW. A comparison of the Indian Health Service counseling technique with traditional, lecture-style counseling. *JAPhA* 2015;55(5):503–10. doi: 10.1331/JAPhA.2015.14093
96. Pham JA, Pierce W, Muhlbaier L. A randomized, controlled study of an educational intervention to improve recall of auxiliary medication labeling and adherence to antibiotics. *SAGE Open Med* 2013;1:2050312113490420. doi: 10.1177/2050312113490420
97. Colvin NN, Mospan CM, Buxton JA, Waggett JD, Gillette C. Using Indian Health Service (IHS) counseling techniques in an independent community pharmacy to improve adherence rates among patients with diabetes, hypertension, or hyperlipidemia. *JAPhA* 2018;58(4S):S59–S63.e2. doi: 10.1016/j.japh.2018.04.024
98. Brainerd CJ, Wright R, Reyna VF, Payne DG. Dual-retrieval processes in free and associative recall. *J Mem Lang* 2002;46(1):120–52. doi: 10.1006/jmla.2001.2796
99. Nguengang Wakap S, Lambert DM, Olry A, Rodwell C, Gueydan C, et al. Estimating cumulative point prevalence of rare diseases: analysis of the

- Orphanet database. Eur J Human Gen 2020;28(2):165-73. doi: 10.1038/s41431-019-0508-0
100. EURORDIS. ¿Qué es una enfermedad rara? Rare Diseases Europe. La voz de los pacientes con enfermedades raras en Europa [Internet]. 21/07/2020 [acceso 12 junio 2021]. Disponible en: <https://www.eurordis.org/es/content/%C2%BFque-es-una-enfermedad-rara>
101. Hedley V, Hannah M, Charlotte R, Ségolène A. Report on the State of the Art of Rare Disease Activities in Europe' July 2018 [Internet]. 2018. Disponible en: <https://ec.europa.eu/research/participants/documents/downloadPublic?documentIds=080166e5bd4653ff&appId=PPGMS>
102. International Conference on Rare Disease and Orphan Drugs (ICORD). The Yukiwariso Declaration. Conferencia internacional de Enfermedades Raras [Internet]. 2012 [acceso 20 de julio 2022]. Disponible en: <https://web.archive.org/web/20140222154624/http://icord.se/main-menu/yukiwariso>
103. Richter T, Nestler Parr S, Babela R, Khan ZM, Tesoro T, Molsen E, et al. Rare Disease Terminology and Definitions-A Systematic Global Review: Report of the ISPOR Rare Disease Special Interest Group. Value Health 2015;18(6):906-14. doi: 10.1016/j.jval.2015.05.008
104. Haendel M, Vasilevsky N, Unni D, Bologna C, Harris N, Rehm H., et al. How many rare diseases are there? Nat Rev Drug Discov 2020;19(2):77-8. doi: 10.1038/d41573-019-00180-y
105. Vicente E, Guevara M, Lasanta MJ, Ramos Arroyo MA, Ardanaz E. Implementando un registro poblacional de enfermedades raras en España: la experiencia de Navarra. Rev Esp Salud Públ 2018;92:e201811082.
106. Orphanet. Listado de enfermedades raras y sinónimos en orden alfabético [Internet]. Acceso 4 de mayo de 2022. Disponible en: https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Listado_de_enfermedades_raras_por_orden_alfabetico.pdf
107. European Medicines Agency EMA. Human Medicine Highlights of 2018 [Internet]. 2018 [acceso 4 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.ema.europa.eu/en/news/human-medicines-highlights-2018>

108. Medic G, Korchagina D, Young KE, Toumi M, Postma MJ, Wille M, et al. Do payers value rarity? An analysis of the relationship between disease rarity and orphan drug prices in Europe. *J Mark Access Health Policy* 2017;5(1):1299665. doi: 10.1080/20016689.2017.1299665
109. Dylst P, Vulto A, Simoens S. The impact of reference-pricing systems in Europe: a literature review and case studies. *Expert Rev Pharmacoecon Outcomes Res* 2011;11(6):729-37. doi: 10.1586/erp.11.70
110. Rémuzat C, Urbinati D, Mzoughi O, El Hammi E, Belgaied W, Toumi M. Overview of external reference pricing systems in Europe. *J Mark Access Health Policy* 2015;3. doi: 10.3402/jmahp.v3.27675.
111. EURORDIS (2017). Access to Treatment: Unequal Care for European Rare Disease Patients. A Rare Barometer Survey [Internet]. 2017 [acceso 6 de mayo de 2022]. Disponible en: https://www.eurordis.org/sites/default/files/2017_02_17_Access%20to%20reatment_Analysis_Final.pdf
112. European Medicines Agency EMA. Orphan Medicines Figures 2000-2018 [Internet]. 2018 [acceso 8 de mayo de 2022]. Disponible en: https://www.ema.europa.eu/en/documents/other/orphan-medicines-figures-2000-2018_en.pdf
113. European Commission. Inventory of Union and Member State incentives to support research [Internet]. 2015 [acceso 6 de mayo de 2022]. Disponible en: https://ec.europa.eu/health/sites/health/files/files/orphanmp/doc/orphan_inventory_report_20160126.pdf
114. Hall AK, Carlson MR. The current status of orphan drug development in Europe and the US. *Intractable Rare Dis Res* 2014;3(1):1-7. doi: 10.5582/irdr.3.1
115. Hilgers RD, König F, Molenberghs G, Senn S. Design and analysis of clinical trials for small rare disease populations. *J Rare Dis Res Treat* 2016;1(3):53-60. doi: 10.29245/2572-9411/2016/3.1054
116. Tice JA, Mandrik O, Thokala P, Fotheringham J, Agboola F, Herron Smith S, et al. Voclosporin and Belimumab for Lupus Nephritis: Effectiveness and Value; Evidence Report [Internet]. Boston: Institute for Clinical and Economic Review; 2021 [acceso 12 de mayo de 2022]. Disponible en:

- https://icer.org/wp-content/uploads/2020/11/ICER_Lupus-Nephritis_Final-Evidence-Report_041621.pdf
117. National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases. U.S. Department of Health and Human Services. Lupus and Kidney Disease (Lupus Nephritis) [Internet]. 2017 [acceso 20 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.niddk.nih.gov/health-information/kidney-disease/lupus-nephritis>
 118. Korbet SM, Schwartz MM, Evans J, Lewis EJ, Collaborative Study Group. Severe lupus nephritis: racial differences in presentation and outcome. *J Am Soc Nephrol* 2007 18(1):244–54. doi: 10.1681/ASN.2006090992
 119. Genetic and Rare Diseases Information Center. U.S. Department of Health and Human Services. Kawasaki Disease [Internet]. 2017 [acceso 18 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/6816/kawasaki-disease/cases/21282>
 120. Nestler-Parr, S, Korchagina D, Toumi M, Pashos CL, Blanchette C, Molsen E, et al. Challenges in Research and Health Technology Assessment of Rare Disease Technologies: Report of the ISPOR Rare Disease Special Interest Group. *Value Health* 2018;21(5):493–500. doi: 10.1016/j.jval.2018.03.004
 121. Oh SJ, Morgan MB, Lu L, Hatanaka Y, Hemmi S, Young A, et al. Racial differences in myasthenia gravis in Alabama. *Muscle Nerve* 2009;39(3):328–32. doi: 10.1002/mus.21191
 122. Goodman C. HTA 101: Introduction to Health Technology Assessment. Bethesda: National Library of Medicine. National Institutes of Health. 2017 [acceso 18 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.nlm.nih.gov/nichsr/hta101/ta10104.html>
 123. Biau DJ, Kernéis S, Porcher R. Statistics in brief: the importance of sample size in the planning and interpretation of medical research. *Clin Orthop Relat Res* 2008;466(9):2282–8. doi: 10.1007/s11999-008-0346-9
 124. Rees CA, Pica N, Monuteaux MC, Bourgeois FT. Noncompletion and nonpublication of trials studying rare diseases: A cross-sectional analysis. *PLoS Med* 2019;16(11):e1002966. doi: 10.1371/journal.pmed.1002966

125. Moloney R, Mohr P, Hawe E, Shah K, Garau M, Towse A. Payer perspectives on future acceptability of comparative effectiveness and relative effectiveness research. *Int J Technol Assess Health Care* 2015;31(1-2):90–8. doi: 10.1017/S0266462315000203
126. Mitani AA, Haneuse S. Small Data Challenges of Studying Rare Diseases. *JAMA Network Open* 2020;3(3):e201965. doi: 10.1001/jamanetworkopen.2020.1965
127. Belin L, Tan A, De Rycke Y, Dechartres A. Progression-free survival as a surrogate for overall survival in oncology trials: a methodological systematic review. *Br J Cancer* 2020;122(11):1707–14. doi: 10.1038/s41416-020-0805-y
128. Ciani O, Grigore B, Blommestein H, de Groot S, Möllenkamp M, Rabbe S, et al. Validity of Surrogate Endpoints and Their Impact on Coverage Recommendations: A Retrospective Analysis across International Health Technology Assessment Agencies. *Med Decis Mak* 2021;41(4):439–52. doi: 10.1177/0272989X21994553
129. Bai JP, Barrett JS, Burckart GJ, Meibohm B, Sachs HC, Yao L. Strategic biomarkers for drug development in treating rare diseases and diseases in neonates and infants. *AAPS J* 2013;15(2):447–54. doi: 10.1208/s12248-013-9452-z
130. National Fabry Disease Foundation. How Many People Have Fabry Disease? [Internet]. 2021 [acceso 20 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.fabrydisease.org/index.php/about-fabry-disease/how-many-people-have-fabry-disease>
131. Keating GM, Simpson D. Agalsidase Beta: a review of its use in the management of Fabry disease. *Drugs* 2007;67(3):435–55. doi: 10.2165/00003495-200767030-00007
132. Whittal A, Meregaglia M, Nicod E. The Use of Patient-Reported Outcome Measures in Rare Diseases and Implications for Health Technology Assessment. *Patient* 2021;14(5):485–503. doi: 10.1007/s40271-020-00493-w
133. U.S. Food and Drug Administration FDA. CDER Patient-Focused Drug Development [Internet]. 2021 [acceso 21 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.fda.gov/drugs/development-approval-process-drugs/cder-patient-focused-drug-development>

134. Kozlov N, Benzon HT. Role of Gender and Race in Patient-Reported Outcomes and Satisfaction. *Anesthesiol Clin* 2020;38(2):417–31. <https://doi.org/10.1016/j.anclin.2020.01.012>
135. Dirección General de Cartera Común de Servicios del SNS y Farmacia – DGCYF. Informe de evolución de la financiación y fijación de precios de los medicamentos huérfanos en el SNS (2016-2021) [Internet]. 2022 [acceso 22 de mayo de 2022]. Disponible en: https://www.sanidad.gob.es/profesionales/farmacia/pdf/202202222_Infor_Evol_Mtos_Huerfanos_SNS_2016_2021.pdf
136. Allen N, Walker SR, Liberti L, Salek S. Health Technology Assessment (HTA) Case Studies: Factors Influencing Divergent HTA Reimbursement Recommendations in Australia, Canada, England, and Scotland. *Value Health* 2017;20(3):320-8. doi: 10.1016/j.jval.2016.10.014
137. GLOBALHealthPR (2020). Germany: The Global Guide to Market Access. <https://www.globalhealthpr.com/services/germany/>
138. Wenzl M, Paris V. Pharmaceutical Reimbursement and Pricing in Germany [Internet]. Paris: OECD; 2018 [acceso 15 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.oecd.org/health/health-systems/Pharmaceutical-Reimbursement-and-Pricing-in-Germany.pdf>
139. Bouslouk M. G-BA benefit assessment of new orphan drugs in Germany: the first five years, *Expert Opin Orphan Drugs* 2016;4(5):453-5. doi: 10.1517/21678707.2016.1166950
140. Poon C, Stefani I, Raj N, Kelly S. Comparison of health technology assessments and time to reimbursement for Orphan Drugs. *European Pharmaceutical Review* [Internet], July. 2020 [acceso 20 de junio de 2022]. Disponible en: <https://www.europeanpharmaceuticalreview.com/article/122521/comparison-of-health-technology-assessments-and-time-to-reimbursement-for-orphan-drugs/>
141. Heyes A, McBride D, Pearson I, Copley-Merriman K. HTA and Reimbursement Considerations for Rare Diseases in European Markets: What Are the Implications for Manufacturers? [Internet]. ISPOR European Congress; 2018 [acceso 5 de junio de 2022] Disponible en: <https://www.rtihs.org/sites/default/files/29385%20Heyes%202018%20HTA>

- [%20and%20reimbursement%20considerations%20for%20rare%20diseases%20in%20European%20markets%20what%20are%20the%20implications%20for%20manufacturers.pdf](#)
142. Kirchmann T, Kielhorn-Schönermark H, Schönermark MP. White Paper: Orphan Drugs in Germany—lessons learned from AMNOG, best and worst practices and strategic implications [Internet]. SKC-Beratung; 2017 [acceso 3 de junio de 2022]. Disponible en: https://skc-beratung.de/wp-content/uploads/2017/03/White_Paper_SKC.pdf
 143. Stawowczyk E, Malinowski KP, Kawalec P, Bobiński R, Siwiec J, Panteli D, et al. Reimbursement Status and Recommendations Related to Orphan Drugs in European Countries. *Front Pharmacol* 2019;10:1279. doi: 10.3389/fphar.2019.01279
 144. Bluml BM, Watson LL, Skelton JB, Manolakis PG, Brock KA. Improving outcomes for diverse populations disproportionately affected by diabetes: final results of Project IMPACT: Diabetes. *JAPhA* 2014;54(5):477-85. doi: 10.1331/JAPhA.2014.13240
 145. Tan EC, Stewart K, Elliott RA, George J. Pharmacist consultations in general practice clinics: the Pharmacists in Practice Study (PIPS). *Res Soc Admin Pharm* 2014;10(4):623-32. doi: 10.1016/j.sapharm.2013.08.005
 146. Farrell B, Ward N, Dore N, Russell G, Geneau R, Evans S. Working in interprofessional primary health care teams: what do pharmacists do?. *Res Soc Admin Pharm* 2013;9(3):288-301. doi: 10.1016/j.sapharm.2012.05.005
 147. Smith M, Cannon-Breland ML, Spiggle S. Consumer, physician, and payer perspectives on primary care medication management services with a shared resource pharmacists network. *Res Soc Admin Pharm* 2014;10(3):539–53. doi: 10.1016/j.sapharm.2013.08.003
 148. Moltó-Puigmartí C, Vonk R, van Ommeren G, Hegger I. A logic model for pharmaceutical care. *J Health Serv Res Policy*, 2018;23(3):148-57. doi: 10.1177/1355819618768343
 149. Dooms M, Carvalho M. Compounded medication for patients with rare diseases. *Orphan J Rare Dis* 2018;13(1):1. doi: 10.1186/s13023-017-0741-y
 150. Bouwman-Boer Y, Fenton-May V, Le Brun P. Control Strategy Critical Quality Attributes, Process Parameters and Sources of Variability. New York: Springer International Publishing; 2015.

151. Cohen JS, Biesecker BB. Quality of life in rare genetic conditions: a systematic review of the literature. *Am J Med Gen Part A* 2010;152A(5):1136-56. doi: 10.1002/ajmg.a.33380
152. von der Lippe C, Diesen PS, Feragen KB. Living with a rare disorder: a systematic review of the qualitative literature. *Mol Genet Genom Med* 2017;5(6):758–73. doi: 10.1002/mgg3.315
153. Kole A, Hedley V. Recommendations from the Rare 2030 Foresight Study: The future of rare diseases starts today [Internet]. 2021 [acceso 20 de junio de 2022]. Disponible en: http://download2.eurordis.org/rare2030/Rare2030_recommendations.pdf
154. Boyes A, Girgis A, Lecathelinais C. Brief assessment of adult cancer patients' perceived needs: development and validation of the 34-item Supportive Care Needs Survey (SCNS-SF34). *J Eval Clin Pract* 2009;15(4):602-6. doi: 10.1111/j.1365-2753.2008.01057.x
155. Anderson L, Ostrom A, Corus C, Fisk RP, Gallan AS, Giraldo M et al. Transformative service research: An agenda for the future. *J Business Res* 2013;66(8):1203-10. doi: 10.1016/j.jbusres.2012.08.013
156. Zurynski Y, Deverell M, Dalkeith T, Johnson S, Christodoulou J, Leonard H, et al. Australian children living with rare diseases: experiences of diagnosis and perceived consequences of diagnostic delays. *Orphan J Rare Dis* 2017;12(1):68. doi: 10.1186/s13023-017-0622-4
157. Ahanotu CJ, Ibikunle P, Hammed AI. Burden of caregiving, social support and quality of life of informal caregivers of patients with cerebral palsy. *Turkish J Kinesiol* 2018;4(2):58-64. doi: 10.31459/turkjin.418491
158. Dessens A, Guaragna-Filho G, Kyriakou A, Bryce J, Sanders C, Nordenskjöld A, et al. Understanding the needs of professionals who provide psychosocial care for children and adults with disorders of sex development. *BMJ Paediatr Open* 2017;1(1):e000132. doi: 10.1136/bmjpo-2017-000132
159. Houdayer F, Gargiulo M, Frischmann M, Labalme A, Decullier E, Cordier MP, et al. The psychological impact of cryptic chromosomal abnormalities diagnosis announcement. *European J Med Genet* 2013;56(11):585-90. doi: 10.1016/j.ejmg.2013.09.002

160. Germeni E, Vallini I, Bianchetti MG, Schulz PJ. Reconstructing normality following the diagnosis of a childhood chronic disease: does "rare" make a difference? *Eur J Pediatr* 2018;177(4):489–95. doi: 10.1007/s00431-017-3085-7
161. Pelentsov LJ, Laws TA, Esterman AJ. The supportive care needs of parents caring for a child with a rare disease: A scoping review. *Disabil Health J* 2015;8(4):475–91. doi: 10.1016/j.dhjo.2015.03.009
162. Belzer LT, Wright SM, Goodwin EJ, Singh MN, Carter BS. Psychosocial Considerations for the Child with Rare Disease: A Review with Recommendations and Calls to Action. *Children (Basel)*. 2022 Jun 21;9(7):933. doi: 10.3390/children9070933.
163. Lum A, Wakefield CE, Donnan B, Burns MA, Fardell JE, Jaffe A, et al. Facilitating engagement with school in students with chronic illness through positive education: A mixed-methods comparison study. *School Psychol* 2019;34(6):677–86. doi: 10.1037/spq0000315
164. Verger S, Negre F, Rosselló MR, Paz-Lourido B. Inclusion and equity in educational services for children with rare diseases: Challenges and opportunities. *Child Youth Serv Rev* 2020;119:105518. doi: 10.1016/j.chilyouth.2020.105518
165. Sentenac M, Arnaud C, Gavin A, Molcho M, Gabhainn SN, Godeau E. Peer victimization among school-aged children with chronic conditions. *Epidemiol Revi* 2012;34:120–8. doi: 10.1093/epirev/mxr024
166. Sentenac M, Gavin A, Arnaud C, Molcho M, Godeau E, Nic Gabhainn S. Victims of bullying among students with a disability or chronic illness and their peers: a cross-national study between Ireland and France. *J Adol Health* 2011;48(5):461-6. doi: 10.1016/j.jadohealth.2010.07.031
167. Olweus D. School bullying: development and some important challenges. *Ann Rev Cli Psychol* 2013;9:751–80. doi: 10.1146/annurev-clinpsy-050212-185516
168. Ford R, King T, Priest N, Kavanagh A. Bullying and mental health and suicidal behaviour among 14- to 15-year-olds in a representative sample of Australian children. *Aus N Z J Psychiatry* 2017;51(9):897–908. doi: 10.1177/0004867417700275

169. COST Action BM1105, Badiu C, Bonomi M, Borshchevsky I, Cools M, Craen M. Developing and evaluating rare disease educational materials co-created by expert clinicians and patients: the paradigm of congenital hypogonadotropic hypogonadism. *Orphan J Rare Dis* 2017;12(1):57. doi: 10.1186/s13023-017-0608-2
170. Richesson RL, Lee HS, Cuthbertson D, Lloyd J, Young K, Krischer JP. An automated communication system in a contact registry for persons with rare diseases: scalable tools for identifying and recruiting clinical research participants. *Contemp Clin Trials* 2009;30(1):55–62. doi: 10.1016/j.cct.2008.09.002
171. Kirk S, Milnes L. An exploration of how young people and parents use online support in the context of living with cystic fibrosis. *Health Expect* 2016;19(2):309–21. doi: 10.1111/hex.12352
172. Aizawa R, Sunahara H, Kume K, Tsuchiya S, Adachi H, Kanbayashi T, et al. Status of narcolepsy-related information available on the Internet in Japan and its effective use. *Sleep Biol Rhythms* 2008;6(4):201-7. doi: 10.1111/j.1479-8425.2008.00362.x
173. Lomotey RK, Mulder K, Nilson J, Schachter C, Wittmeier K, Deters R. Mobile self-management guide for young men with mild hemophilia in cases of minor injuries. *Netw Model Anal Health Inform Bioinform* 2014;3(1):1-10. doi: 10.1007/s13721-014-0064-z
174. Waldron N, Brown S, Hewlett S, Elliott B, McHugh N, McCabe C. 'It's more scary not to know': a qualitative study exploring the information needs of patients with systemic lupus erythematosus at the time of diagnosis. *Musculoskelet Care* 2011;9(4):228–38. doi: 10.1002/msc.221
175. Hill S. Troublesome knowledge: why don't they understand? *Health InfLibr J* 2010;27:80-3. doi: 10.1111/j.1471-1842.2010.00880.x
176. Bryson B, Bogart K, Atwood M, Fraser K, Locke T, Pugh K, Zerrouk M. Navigating the unknown: A content analysis of the unique challenges faced by adults with rare diseases. *J Health Psychol* 2021;26(5):623–35. doi: 10.1177/1359105319828150
177. Yao T, Zheng Q, Fan X. The impact of online social support on patients' quality of life and the moderating role of social exclusion. *J Serv Res* 2015;18(3):369–83. doi: 10.1177/1094670515583271

178. Taylor SE. Social support: A review. In Friedman HS, editor. *The Handbook of Health Psychology*. Madrid: Oxford University Press; 2011.
179. Limb L, Nutt S, Sen A. *Experiences of Rare Diseases: An insight from patients and families*. London: Rare Disease UK; 2010.
180. Doyle M. Peer Support and Mentorship in a US Rare Disease Community: Findings from the Cystinosis in Emerging Adulthood Study. *Patient* 2015;8(1):65–73. doi: 10.1007/s40271-014-0085-9
181. Kowalski C, Kahana E, Kuhr K, Ansmann L, Pfaff H. Changes over time in the utilization of disease-related Internet information in newly diagnosed breast cancer patients 2007 to 2013. *J Med Internet Res* 2014;16(8):e195. doi: 10.2196/jmir.3289
182. Carpenter DM, Blalock SJ, DeVellis RF. Patients with rare diseases using pharmacists for medication information. *JAPhA* 2012;52(6):e175–e182. doi: 10.1331/JAPhA.2012.12047
183. Hilton-Kamm D, Sklansky M, Chang RK. How not to tell parents about their child's new diagnosis of congenital heart disease: an Internet survey of 841 parents. *Pediatr Cardiol* 2014;35(2):239–52. doi: 10.1007/s00246-013-0765-6
184. Pati A. Scarce support changes lives. *Nurs Stand* 2010;24(48):18–9. doi: 10.7748/ns.24.48.18.s25
185. Griffith GM, Hastings RP, Nash S, Petalas M, Oliver C, Howlin P, et al. "You have to sit and explain it all, and explain yourself." Mothers' experiences of support services for their offspring with a rare genetic intellectual disability syndrome. *J Genet Couns* 2011;20(2):165–77. doi: 10.1007/s10897-010-9339-4
186. Anderson M, Elliott EJ, Zurynski YA. Australian families living with rare disease: experiences of diagnosis, health services use and needs for psychosocial support. *Orphan J Rare Dis* 2013;8:22. doi: 10.1186/1750-1172-8-22
187. Mongkhon P, Ashcroft DM, Scholfield CN, Kongkaew C. Hospital admissions associated with medication non-adherence: a systematic review of prospective observational studies. *BMJ Qual Saf*. 2018;27:902–14.
188. Conn VS, Ruppap TM. Medication adherence outcomes of 771 intervention trials: systematic review and meta-analysis. *Prev Med*. 2017;99:269–76.

189. Kripalani S, Yao X, Haynes RB. Interventions to enhance medication adherence in chronic medical conditions: a systematic review. *Arch Intern Med.* 2007 Mar 26;167(6):540-50. doi: 10.1001/archinte.167.6.540
190. Patel P, Gupta P, Burns A, Mohamed AA, Cole R, Lane D, et al. Biochemical Urine Testing of Adherence to Cardiovascular Medications Reveals High Rates of Nonadherence in People Attending Their Annual Review for Type 2 Diabetes. *Diabetes Care.* 2019 Jun;42(6):1132-1135. doi: 10.2337/dc18-1453
191. Farris KB, Mitrzyk BM, Batra P, Peters J, Diez HL, Yoo A, et al. Linking the patient-centered medical home to community pharmacy via an innovative pharmacist care model. *J Am Pharm Assoc (2003).* 2019 Jan-Feb;59(1):70-78.e3. doi: 10.1016/j.japh.2018.09.009
192. Schommer JC, Brown LM, Bortz RA, Cernasev A, Gomaa BT, Hager KD, et al. An Opportunity for Pharmacists to Help Improve Coordination and Continuity of Patient Health Care. *Pharmacy (Basel).* 2018 Aug 1;6(3):78. doi: 10.3390/pharmacy6030078
193. Henriksen K, Battles JB, Marks ES, Lewin DI. *Advances in patient safety: From research to implementation (volume 2: concepts and methodology).* Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality (US); 2005.
194. Lauffenburger JC, Choudhry NK. A Call for a Systems-Thinking Approach to Medication Adherence: Stop Blaming the Patient. *JAMA Intern Med.* 2018 Jul 1;178(7):950-951. doi: 10.1001/jamainternmed.2018.0790
195. Berben L, Dobbels F, Engberg S, Hill MN, De Geest S. An ecological perspective on medication adherence. *West J Nurs Res.* 2012 Aug;34(5):635-53. doi: 10.1177/0193945911434518
196. Murad MS, Chatterley T, Guirguis LM. A meta-narrative review of recorded patient-pharmacist interactions: exploring biomedical or patient-centered communication? *Res Social Adm Pharm.* 2014 Jan-Feb;10(1):1-20. doi: 10.1016/j.sapharm.2013.03.002
197. American Pharmacists Association Foundation and American Pharmacists Association. Consortium recommendations for advancing pharmacists' patient care services and collaborative practice agreements. *J Am Pharm Assoc (2003).* 2013 Mar-Apr;53(2):e132-41. doi: 10.1331/JAPhA.2013.12211

198. Kron K, Myers S, Volk L, Nathan A, Neri P, Salazar A, et al. Incorporating medication indications into the prescribing process. *Am J Health Syst Pharm.* 2018 Jun 1;75(11):774-783. doi: 10.2146/ajhp170346
199. Maselbas W, Chabik G, Członkowska A. Persistence with treatment in patients with Wilson disease. *Neurol Neurochir Pol.* 2010 May-Jun;44(3):260-3. doi: 10.1016/s0028-3843(14)60040-2
200. Cramer JA, Roy A, Burrell A, Fairchild CJ, Fuldeore MJ, Ollendorf DA, Wong PK. Medication compliance and persistence: terminology and definitions. *Value Health.* 2008 Jan-Feb;11(1):44-7. doi: 10.1111/j.1524-4733.2007.00213.x
201. Dalton K, Byrne S. Role of the pharmacist in reducing healthcare costs: current insights. *Integr Pharm Res Pract.* 2017 Jan 25;6:37-46. doi: 10.2147/IPRP.S108047
202. Omboni S, Caserini M. Effectiveness of pharmacist's intervention in the management of cardiovascular diseases. *Open Heart.* 2018 Jan 3;5(1):e000687. doi: 10.1136/openhrt-2017-000687
203. Petkova VB. Education for arthritis patients: a community pharmacy based pilot project. *Pharm Pract (Granada).* 2009;7(2):88–93.
204. Mary A, Boursier A, Desailly Henry I, Grados F, Séjourné A, Salomon S, et al. Mobile phone text messages improve treatment adherence in patients taking methotrexate for rheumatoid arthritis: a randomized pilot study. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2018. <https://doi.org/10.1002/acr.23750>
205. Lavielle M, Puyraimond-Zemmour D, Romand X, Gossec L, Senbel E, Pouplin S, et al. Methods to improve medication adherence in patients with chronic inflammatory rheumatic diseases: a systematic literature review. *RMD Open.* 2018 Jul 27;4(2):e000684. doi: 10.1136/rmdopen-2018-000684
206. Clifford S, Barber N, Elliott R, Hartley E, Horne R. Patient-centred advice is effective in improving adherence to medicines. *Pharm World Sci.* 2006;28(3):165–70.
207. Stockl KM, Shin JS, Lew HC, Zakharyan A, Harada AS, Solow BK, et al. Outcomes of a rheumatoid arthritis disease therapy management program focusing on medication adherence. *J Manag Care Pharm.* 2010 Oct;16(8):593-604. doi: 10.18553/jmcp.2010.16.8.593

208. Gaité L., García Fuentes M., González Lamuño D., & Álvarez J. L. (2008). Necesidades en las enfermedades raras durante la edad pediátrica. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*, 31(supl. 2), 165-175. http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400012&lng=es
209. Groft SC, Posada de la Paz M. Preparing for the Future of Rare Diseases. *Adv Exp Med Biol* 2017;1031:641-8. doi: 10.1007/978-3-319-67144-4_34
210. Recomendación del Consejo (2009/C 151/02) de 8 de junio de 2009 relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras. *Diario Oficial de la Unión Europea* núm. C151/7 de 3 de julio de 2009.
211. Wallerstein N. What is the evidence on effectiveness of empowerment to improve health? [Internet]. Kobenhavn: WHO Regional Office for Europe; 2006 [acceso 5 de junio de 2022]. Disponible en: https://www.euro.who.int/_data/assets/pdf_file/0010/74656/E88086.pdf
212. Instituto de Salud Carlos III. SpainUDP. Programa de Casos de Enfermedades Raras Sin Diagnóstico [Internet] [acceso 14 de junio de 2022]. Disponible en: <https://spainudp.isciii.es/>
213. Thomas RK. *Health Services Marketing: A Practitioner's Guide*. New York: Springer; 2008.
214. Kotler P, Stevens RJ, Shalowitz J. *Strategic Marketing for Health Care Organizations. Building a Customer Driven Health System*, 2nd ed. New Jersey: Jossey-Bass; 2020.
215. Kotler P, Rackham N, Krishnaswamy S. *Ending the War between Sales and Marketing*. Boston: Harvard Business Review; 2006.
216. Hirsch L. The 8 Most Important Marketing Strategies for a Healthcare Practice - Part 1. Hirsch Healthcare Consulting; 2021. Disponible en: <https://hirschhealthconsulting.com/8-important-marketing-strategies-healthcare-practice-part-1/>
217. Response Mine Health. *Digital Marketing Dominates Healthcare Advertising*. Health Works Collective; 2021. Disponible en: <https://www.healthworkscollective.com/digital-marketing-dominates-healthcare-advertising/>

218. Danaher TS, Gallan AS. Service Research in Health Care: Positively Impacting Lives. *J Service Res*, 2016;19(4):433–7. doi: 10.1177/1094670516666346
219. Beirão G, Patrício L, Fisk RP. Value cocreation in service ecosystems: Investigating health care at the micro, meso, and macro levels. *J Service Manage*, 2017;28(2):227-49. doi: 10.1108/JOSM-11-2015-0357
220. Nambisan P, Nambisan S. Models of consumer value cocreation in health care. *Health Care Manage Rev*, 2009;34(4):344-54. doi: 10.1097/HMR.0b013e3181abd528
221. McColl-Kennedy JR, Vargo SL, Dagger TS, Sweeney JC, Kasteren Y. Health Care Customer Value Cocreation Practice Styles. *J Service Res* 2012;15(4):370–89. doi: 10.1177/1094670512442806
222. Elg M, Engström J, Witell L, Poksinska B. Co-creation and learning in health-care service development. *J Service Manage* 2012;23(3):328-43. doi: 10.1108/09564231211248435
223. Sweeney JC, Danaher TS, McColl-Kennedy JR. Customer Effort in Value Cocreation Activities: Improving Quality of Life and Behavioral Intentions of Health Care Customers. *J Service Res* 2015;18(3):737–53. doi: 10.1177/1094670515572128
224. Stevenson FA, Cox K, Britten N, Dundar Y. A systematic review of the research on communication between patients and health care professionals about medicines: the consequences for concordance. *Health Expect*. 2004 Sep;7(3):235-45. doi: 10.1111/j.1369-7625.2004.00281.x
225. Chatterjee JS. From compliance to concordance in diabetes. *J Med Ethics*. 2006 Sep;32(9):507-10. doi: 10.1136/jme.2005.012138
226. Strull WM, Lo B, Charles G. Do patients want to participate in medical decision making? *JAMA*. 1984 Dec 7;252(21):2990-4.
227. van Mil JW, Schulz M, Tromp TF. Pharmaceutical care, European developments in concepts, implementation, teaching, and research: a review. *Pharm World Sci* 2004;26(6):303-11. doi: 10.1007/s11096-004-2849-0
228. Brodie D. *Making Crime Pay: Law and Order in Contemporary American Politics*. New York: Oxford University Press; 1967.

229. Alminana D, Ridker PM, Mora S. Blood pressure and risk of developing type 2 diabetes mellitus: The Women's Health Study. *Eur Heart J* 2007;28(23):2937-43.
230. Afolabi MO, Afolabi ER, Faleye BA. Construct validation of an instrument to measure patient satisfaction with pharmacy services in Nigerian hospitals. *Afr Health Sci*. 2012 Dec;12(4):538-44. doi: 10.4314/ahs.v12i4.22
231. MacKeigan LD, Larson LN. Development and validation of an instrument to measure patient satisfaction with pharmacy services. *Med Care*. 1989 May;27(5):522-36. doi: 10.1097/00005650-198905000-00007
232. Lang JR, Fullerton SD. The components of satisfaction with outpatient pharmacy services. *Health Mark Q*. 1992;10(1-2):143-54.
233. Briesacher B, Corey R. Patient satisfaction with pharmaceutical services at independent and chain pharmacies. *Am J Health Syst Pharm*. 1997 Mar 1;54(5):531-6. doi: 10.1093/ajhp/54.5.531
234. Schommer JC, Kucukarslan SN. Measuring patient satisfaction with pharmaceutical services. *Am J Health Syst Pharm*. 1997 Dec 1;54(23):2721-32; quiz 2741-3
235. Schommer JC. Patient satisfaction. *Pharmacoeconomics and Outcomes: Applications for Patient Care*, 2nd ed.. Kansas City, MO: American College of Clinical Pharmacy; 2003.
236. Larson LN, Rovers JP, MacKeigan LD. Patient satisfaction with pharmaceutical care: update of a validated instrument. *J Am Pharm Assoc (Wash)*. 2002 Jan-Feb;42(1):44-50. doi: 10.1331/108658002763538062
237. Naik Panvelkar P, Saini B, Armour C. Measurement of patient satisfaction with community pharmacy services: a review. *Pharm World Sci*. 2009 Oct;31(5):525-37. doi: 10.1007/s11096-009-9311-2
238. Gourley GK, Gourley DR, La Monica Rigolosi E, Reed P, Solomon DK, Washington E. Development and validation of the pharmaceutical care satisfaction questionnaire. *Am J Manag Care*. 2001 May;7(5):461-6.
239. Teshale C, Hussein J, Mussa S. Assessment of the quality of pharmaceutical service in Jimma Zone, Oromia regional state, South West Ethiopia. *Int J Pharm Teach Pract* 2014;5:60–6.
240. Correr CJ, Pontarolo R, Souza RAP, Venson R, Melchioris AC, Wiens A. Effect of a pharmaceutical care program on quality of life and satisfaction

- with pharmacy services in patients with type 2 diabetes mellitus. *Bra J Pharm Sci* 2009;45:810–7. doi: 10.1590/S1984-82502009000400027
241. MacKinnon KJ. *Striving Beyond Patient Satisfaction: A Roadmap for Pharmacists*. Bartlett, IL: Internet Continuing Education (InetCE); 2005.
242. Erah PO, Chuks-Eboka NA. Patients' perception of the benefits of pharmaceutical care services in the management of hypertension in a tertiary health care facility in benin city. *Trop J Pharm Res* 2008;7:897–905. doi: 10.4314/tjpr.v7i1.14674.
243. Adwi GME, Almahdi AF, Elkhawad AO. An investigation of patient satisfaction with pharmaceutical care services. *World J Pharm Pharm Sci* 2015;4:180–91.
244. Lee S, Godwin OP, Kim K, Lee E. Predictive Factors of Patient Satisfaction with Pharmacy Services in South Korea: A Cross-Sectional Study of National Level Data. *PLoS One*. 2015 Nov 5;10(11):e0142269. doi: 10.1371/journal.pone.0142269
245. Ahmad AMK, Alghamdi MAS, Alghamdi SAS, Alsharqi AZ, Al-Borie HM. Factors influencing patient satisfaction with pharmacy services: an empirical investigation at king fahd armed forces hospital, Saudi Arabia. *Int J Bus Manag* 2016;11:272–80. doi: 10.5539/ijbm.v11n9p272
246. Kalungia AC, Kamanga T. Patients' satisfaction with outpatient pharmacy services at the university teaching hospital and Ndola central hospital in Zambia. *J Prev Rehabil Med* 2016;1:13–6. doi: 10.21617/jprm.2016.0101.3
247. Birkeland S, Christensen Rd, Damsbo N, Kragstrup J. Patient complaint cases in primary health care: what are the characteristics of general practitioners involved? *Biomed Res Int*. 2013;2013:807204. doi: 10.1155/2013/807204
248. Safdari R, Masouri N. The importance of electronic registration system for referral complaints due to medical malpractice based on the country's forensic medicine organization. *Sci J Forensic Med*. 2005;11:99–106.
249. Harrison R, Walton M, Healy J, Smith-Merry J, Hobbs C. Patient complaints about hospital services: applying a complaint taxonomy to analyse and respond to complaints. *Int J Qual Health Care*. 2016 Apr;28(2):240-5. doi: 10.1093/intqhc/mzw003

250. Hiivala N, Mussalo-Rauhamaa H, Tefke HL, Murtomaa H. An analysis of dental patient safety incidents in a patient complaint and healthcare supervisory database in Finland. *Acta Odontol Scand*. 2016;74(2):81-9. doi: 10.3109/00016357.2015.1042040
251. Reader TW, Gillespie A, Roberts J. Patient complaints in healthcare systems: a systematic review and coding taxonomy. *BMJ Qual Saf*. 2014 Aug;23(8):678-89. doi: 10.1136/bmjqs-2013-002437
252. Rodríguez A. 2022: La era del conocimiento sinergente. *Crónica global*, 2022.
253. Asefarma. Evolución de la tecnología en la farmacia [Internet]. 2020 [acceso 20 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.asefarma.com/blog-farmacia/evolucion-de-la-tecnologia-en-la-farmacia>
254. De Velasco EM. Disposición y venta de productos. Madrid: Editorial Aran; 2017.
255. Huete Garcia A. Necesidades socio-sanitarias de la población con enfermedades raras que acude a las oficinas de farmacia en España. *Pharm Care Esp* [Internet]. 15 de diciembre de 2015 [acceso 19 de julio de 2022];17(6):745-54. Disponible en: <https://www.pharmacareesp.com/index.php/PharmaCARE/article/view/250>
256. Consejo General de Colegios Oficiales de Farmacéuticos. Estadísticas de Colegiados y Farmacias Comunitarias 2022 [Internet]. 2023 [acceso 20 de julio de 2023]. Disponible en: <file:///C:/Users/Antonio/Downloads/Estadisticas-de-Colegiados-y-Farmacias-2022-07072023.pdf>
257. Registro Estatal de Enfermedades Raras (ReeR). Informe ReeR 2022. Situación de las Enfermedades Raras en España. Madrid: Ministerio de Sanidad; 2022. Disponible en: https://www.sanidad.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/excelencia/Informe_Epidemiologico_Anual_2022_ReeR_ACCESIBLE.pdf
258. Baggio G, Corsini A, Floreani A, Giannini S, Zagonel V. Gender medicine: a task for the third millennium. *Clin Chem Lab Med* 2013;51(4):713-27. doi: 10.1515/cclm-2012-0849

259. Sharma N, Chakrabarti S, Grover S. Gender differences in caregiving among family - caregivers of people with mental illnesses. *World J Psychiatry* 2016;6(1):7–17. doi: 10.5498/wjp.v6.i1.7
260. Pinguart M, Sörensen S. Gender differences in caregiver stressors, social resources, and health: an updated meta-analysis. *J Gerontol B Psychol Sci Soc Sci* 2006;61(1):P33–45. doi: 10.1093/geronb/61.1.p33
261. Dellve L, Samuelsson L, Tallborn A, Fasth A, Hallberg LR. Stress and well-being among parents of children with rare diseases: a prospective intervention study. *J Adv Nurs* 2006;53(4):392–402. doi: 10.1111/j.1365-2648.2006.03736.x
262. Lingen M, Albers L, Borchers M, Haass S, Gärtner J, Schröder S, et al. Obtaining a genetic diagnosis in a child with disability: impact on parental quality of life. *Clin Genet* 2016;89(2):258–66. doi: 10.1111/cge.12629
263. Cardinali P, Migliorini L, Rania N. The Caregiving Experiences of Fathers and Mothers of Children With Rare Diseases in Italy: Challenges and Social Support Perceptions. *Front Psychol* 2019;10:1780. doi: 10.3389/fpsyg.2019.01780
264. Kaufmann P, Pariser AR, Austin C. From scientific discovery to treatments for rare diseases - the view from the National Center for Advancing Translational Sciences - Office of Rare Diseases Research. *Orphan J Rare Dis* 2018;13(1):196. doi: 10.1186/s13023-018-0936-x
265. Barak A, Shankar Nandi J. Orphan drugs: pricing, reimbursement and patient access. *Int J Pharm Healthc Mark* 2011;5(4):299-317. doi: 10.1108/17506121111190121
266. Szegedi M, Zelei T, Arickx F, Bucsecs A, Cohn-Zanchetta E, Fürst J, Kamusheva M, et al. The European challenges of funding orphan medicinal products. *Orphanet journal of rare diseases*, 13(1), 184. doi: 10.1186/s13023-018-0927-y
267. Reglamento (CE) nº 141/2000 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 16 de diciembre de 1999, sobre medicamentos huérfanos. *Diario Oficial de la Comunidad Europea* núm. 18, de 22 de enero de 2000.
268. Bourdoncle M, Juillard-Condât B, Taboulet F. Patient access to orphan drugs in France. *Orphan J Rare Dis* 2019;14(1):47. doi: 10.1186/s13023-019-1026-4

269. Zamora B, Maignen F, O'Neill P, Mestre-Ferrandiz J, Garau M. Comparing access to orphan medicinal products in Europe. *Orphan J Rare Dis* 2019;14(1):95. doi: 10.1186/s13023-019-1078-5
270. Zwart-van Rijkom JE, Leufkens HG, Simoons ML, Broekmans AW. Variability in abciximab (ReoPro) prescribing: evidence based or budget driven? *Pharmacoepidemiol Drug Saf* 2002;11(2):135–41. doi: 10.1002/pds.689
271. Annemans L, Aymé S, Le Cam Y, Facey K, Gunther P, Nicod E, et al. Recommendations from the European Working Group for Value Assessment and Funding Processes in Rare Diseases (ORPH-VAL). *Orphan J Rare Dis* 2017;12(1):50. doi: 10.1186/s13023-017-0601-9
272. Medic G, Korchagina D, Young KE, Toumi M, Postma MJ, Wille M, et al. Do payers value rarity? An analysis of the relationship between disease rarity and orphan drug prices in Europe. *J Mark Access Health Policy* 2017;5(1):1299665. doi: 10.1080/20016689.2017.1299665
273. Garau M, Mestre-Ferrándiz J. Access mechanisms for orphan drugs: a comparative study of selected European countries. London: Office of Health Economics; 2009 [acceso 27 de junio de 2022]. Disponible en: <https://www.ohe.org/publications/access-mechanisms-orphan-drugs-comparative-study-selected-european-countries>
274. Trama A, Pierannunzio D, Loizzo A, Taruscio D, Ceci A. Availability of medicines for rare diseases in EU countries. *Pharm Policy Law* 2009;11(1,2):101–9. doi: 10.3233/PPL-2009-0215
275. Orofino J, Soto J, Casado MA, Oyagüez I. Global spending on orphan drugs in France, Germany, the UK, Italy and Spain during 2007. *Appl Health Econ Health Policy* 2010;8(5):301–15. doi: 10.2165/11531880-000000000-00000
276. Picavet E, Annemans L, Cleemput I, Cassiman D, Simoens S. Market uptake of orphan drugs--a European analysis. *J Clin Pharm Ther* 2012;37(6):664–7. doi: 10.1111/j.1365-2710.2012.01364.x
277. Detiček A, Locatelli I, Kos M. Patient Access to Medicines for Rare Diseases in European Countries. *Value Health* 2018;21(5):553–60. doi: 10.1016/j.jval.2018.01.007

278. Czech M, Baran-Kooiker A, Atikeler K, Demirtshyan M, Gaitova K, Holownia-Voloskova M, et al. A Review of Rare Disease Policies and Orphan Drug Reimbursement Systems in 12 Eurasian Countries. *Frontiers Public Health* 2020;7:416. doi: 10.3389/fpubh.2019.00416
279. Ramírez JP. Desigualdad en enfermedades raras: España solo financia el 43% de los medicamentos huérfanos aprobados por Europa [Internet]. *iSanidad*; 2022 [acceso 20 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://isanidad.com/209607/desigualdad-en-enfermedades-raras-espana-solo-financia-el-43-de-los-medicamentos-huerfanos-aprobados-por-europa/>
280. Kamusheva M, Tachkov K, Petrova G, Savova A, Manova M. Orphan medicinal products' access to the Bulgarian pharmaceutical market – challenges and obstacles. *Expert Opin Orphan Drugs* 2018;6(2):95–104. doi: 10.1080/21678707.2018.1421063
281. Upadhyaya S. Highly Specialised Technology Evaluations at NICE. Santiago de Chile: Chilean Ministry for Health; 2016.
282. National Services Scotland (NHS). Ultra-orphan medicines [Internet]. London: NHS; 2021 [acceso 20 de junio de 2022]. Disponible en: <https://www.nss.nhs.scot/specialist-healthcare/financial-risk-share/ultra-orphan-medicines/>
283. Patient and Clinician Engagement (PACE). Patient and Clinician Engagement (PACE) process [Internet]. 2021 [acceso 20 de junio de 2022]. Disponible en: <https://www.scottishmedicines.org.uk/how-we-decide/pace/>
284. GOV.UK. Policy paper UK Rare Diseases Framework [Internet]. 2021 [acceso 20 de junio de 2022]. Disponible en: <https://www.gov.uk/government/publications/uk-rare-diseases-framework>
285. Chazal PE, Chalandon AS, Aymé S, Deleuze C. Diagnostic delay in rare diseases: a documented list of (296) rare diseases for which delayed diagnosis would be especially detrimental, based on the French situation. *Res Square* 2020:1–18. doi: 10.21203/rs.3.rs-32308/v1

286. Global Commission. Global Commission to End the Diagnostic Odyssey for Children with a Rare disease [Internet]. 2021 [acceso 12 de junio de 2022]. Disponible en: <https://www.globalrarediseasecommission.com/>
287. Global Commission. Global Commission Report [Internet]. 2018 [acceso 10 de junio de 2022] Disponible en: <https://www.globalrarediseasecommission.com/Report/>
288. NORD. Barriers to rare disease diagnosis, care and treatment in the US: A 30-year comparative analysis [Internet]. 2020 [acceso 10 de junio de 2022]. Disponible en: https://rarediseases.org/wp-content/uploads/2020/11/NRD-2088-Barriers-30-Yr-Survey-Report_FNL-2.pdf
289. EURORDIS. Survey results voice concerns over the subpar healthcare experience of people living with a rare disease [Internet]. 2021 [acceso 9 de junio de 2022]. Disponible en: <https://www.eurordis.org/content/eurordis-survey-results-voice-concerns-over-subpar-healthcare-experience-people-living-rare-disease>
290. EURORDIS. A better future by design: call for a new European policy framework for rare diseases [Internet]. 2021 [acceso 7 de junio de 2022]. Disponible en: <https://www.eurordis.org/content/better-future-design-call-new-europe-an-policy-framework-rare-diseases>
291. de Varax A, Letellier M, Börtlein G. Study on orphan drugs: phase I: overview of the conditions for marketing orphan drugs in Europe. Paris: Alcimed; 2015.
292. Ahmed Z, Mohamed K, Zeeshan S, Dong XQ. Artificial intelligence with multi-functional machine learning platform development for better healthcare and precision medicine. Database (Oxford) 2020(2020):baaa010. doi: 10.1093/database/baaa010
293. Özdinler PH. Expanded access: opening doors to personalized medicine for rare disease patients and patients with neurodegenerative diseases. FEBS J 2021;288(5):1457–61. doi: 10.1111/febs.15529
294. Brasil S, Pascoal C, Francisco R, Dos Reis Ferreira V, Videira PA, Valadão AG. Artificial Intelligence (AI) in Rare Diseases: Is the Future Brighter? Genes 2019;10(12):978. doi: 10.3390/genes10120978

295. Jiang F, Jiang Y, Zhi H, Dong Y, Li H, Ma S, et al. Artificial intelligence in healthcare: past, present and future. *Stroke Vasc Neurol* 2017;2(4):230–43. doi: 10.1136/svn-2017-000101
296. NORD. The National Organization for Rare Disorders Ensuring Access To Telehealth For Rare Diseases. NORD; 2020.
297. Bestsenny O, Gilbert G, Harris A, Rost J. Telehealth: A quarter-trillion-dollar post-COVID-19 reality? *Healthcare Syst Serv* [Internet]2020[acceso 20 de junio de 2021];2020;1–9. Disponible en: <https://www.mckinsey.com/~media/McKinsey/Industries/Healthcare%20Systems%20and%20Services/Our%20Insights/Telehealth%20A%20quarter%20trillion%20dollar%20post%20COVID%2019%20reality/Telehealth-A-quarter-trillion-dollar-post-COVID-19-reality.pdf>
298. Smith M, Alexander E, Marcinkute R, Dan D, Rawson M, Banka S, et al. Telemedicine strategy of the European Reference Network ITHACA for the diagnosis and management of patients with rare developmental disorders. *Orphan J Rare Dis* 2020;15(1):103. doi: 10.1186/s13023-020-1349-1
299. Qiu T, Wang Y, Dabbous M, Hanna E, Han R, Liang S, et al. Current state of developing advanced therapies for rare diseases in the European Union. *Expert Opinion on Orphan Drugs* 2020;8(10):417–29. doi: 10.1080/21678707.2020.1835640
300. Esteban G., Ruiz-Castañeda D. Perspectiva Biopsicosocial de las enfermedades raras: El síndrome de Wolfram como modelo. Ceasga-Publishing; 2020. p. 77-83.
301. Sala J. Fidelización y oficina de farmacia. *Farm Profes* 2014;18(8):18-21.
302. Squiers L, Finney Rutten LJ, Treiman K, Bright MA, Hesse B. Cancer patients' information needs across the cancer care continuum: evidence from the cancer information service. *Journal of health communication* 2005;10(Suppl 1):15–34. doi: 10.1080/10810730500263620
303. Felton BJ, Revenson TA. Coping with chronic illness: a study of illness controllability and the influence of coping strategies on psychological adjustment. *J Cons Clin Psychol* 1984;52(3):343–53. doi: 10.1037//0022-006x.52.3.343

304. Rutten LJ, Arora NK, Bakos AD, Aziz N, Rowland J. Information needs and sources of information among cancer patients: a systematic review of research (1980-2003). *Pat Educ Couns* 2005;57(3):250–61. doi: 10.1016/j.pec.2004.06.006
305. Carpenter DM, Meador AE, Elstad EA, Hogan SL, DeVellis RF. The impact of vasculitis on patients' social participation and friendships. *Clin Exp Rheumatol* 2012;30(1 Suppl 70):S15–S21.
306. Walkowiak D, Domaradzki J. ¿Las enfermedades raras son pasadas por alto por la educación médica? Conciencia de las enfermedades raras entre los médicos en Polonia: un estudio explicativo. *Revista Orphanet de enfermedades raras* 2021;16(1):400. doi: 10.1186/s13023-021-02023-9
307. Martínez Hernández E, Pastor Seller E. Estudio sobre calidad de vida de los/as hermanos/as de personas afectadas por enfermedades raras. *Prisma Social* [Internet]. 29 de enero de 2022 [acceso 18 de julio de 2022];(36):261-89. Disponible en: <https://revistaprismasocial.es/article/view/4452>
308. Momoc A. *Comunicarea 2.0*, Editorial Adenium, 2016.
309. Prakash B. Patient satisfaction. *Journal of cutaneous and aesthetic surgery* 2010;3(3):151–5. doi: 10.4103/0974-2077.74491
310. Tabbish S. *Hospital and Health Services Administration Principles and Practice*. Oxford: Oxford University Press; 2001.
311. Naqvi AA, Hassali MA, Naqvi SBS, Aftab MT, Zehra F, Nadir MN, et al. Assessment of patient satisfaction following pharmacist counselling session by a novel patient satisfaction feedback on counselling questionnaire. *J Pharm Health Serv Res* 2019;10(2):243-54.

X – ANEXOS

X. ANEXOS

ANEXO I: ENCUESTA “ATENCIÓN FARMACÉUTICA EN FAMILIAS CON ENFERMEDADES RARAS”

Atención farmacéutica en el abordaje de ER

Questionario destinado a pacientes o familiares con ER

*Obligatorio

1. Edad *

2. Sexo *

Marca solo un óvalo.

Hombre.

Mujer.

3. Localidad de residencia *

4. Provincia de residencia *

5. ¿Algún miembro de su núcleo familiar padece una Enfermedad Rara (ER)? *

Marca solo un óvalo.

Sí.

No.

No sabe/No contesta.

6. ¿Qué ER padece usted o su familiar? *

7. ¿Qué relación tiene usted con el paciente? *

Marca solo un óvalo.

- Paciente.
 Familiar.
 Cuidador/a.
 Otro: _____

Atención al paciente.

8. ¿Con qué frecuencia acude a la Oficina de Farmacia (Farmacia a pie de calle)? *

Marca solo un óvalo.

- Una o más veces a la semana.
 Mas de dos veces al mes.
 Una vez al mes.
 Menos de una vez al mes.

9. ¿Cuanto tiempo lleva acudiendo a su Farmacia habitual? *

Marca solo un óvalo.

- Menos de un mes.
 Entre uno y seis meses.
 Entre seis meses y un año.
 Entre uno y tres años.
 Mas de tres años.
 No tengo farmacia habitual, acudo a diferentes establecimientos, según las necesidades.

10. ¿Dispone usted o su familiar del tratamiento preciso en su Oficina de Farmacia habitual? *

Marca solo un óvalo.

- Sí, dispongo de todo el tratamiento.
- Dispongo de parte del tratamiento.
- No dispongo del tratamiento que preciso.
- No sabe/No contesta.

11. ¿Tiene usted o su familiar dificultades para acceder a los medicamentos o productos que precisa en la Oficina de Farmacia habitual? *

Marca solo un óvalo.

- Sí. Tengo dificultades a la hora de acceder a todos los productos que necesito.
- Sí. No consigo acceder a algunos de los productos que necesito.
- No. Dispongo de todos los productos sin dificultad.
- No sabe/No contesta.

12. ¿Qué dificultades suele encontrar a la hora de obtener los productos que necesita, en la Oficina de Farmacia? *

Selecciona todos los que correspondan.

- El producto es demasiado caro.
- No hay en los almacenes.
- No está indicado para la ER que padezco.
- Hay que pedirlo a otro país.
- La forma farmacéutica (jarabe, comprimidos, enemas, etc) no es adecuada.
- La fórmula farmacéutica (composición, dosis) no es adecuada.

Otro: _____

13. Cuando usted accede a la Oficina de Farmacia: *

Marca solo un óvalo.

- Conoce sus necesidades en cada momento y se centra únicamente en ellas. Es puntual y preciso a la hora de explicar sus solicitudes y demandas.
- A la hora de acercarse al mostrador, mantiene una distancia amplia y posee una actitud reservada.
- Solicita abundante información y consulta la opinión del profesional. Necesita un tiempo antes de tomar una decisión.
- Prefiere llevar el control de la conversación. Desconfía de la información que le pueda proporcionar el profesional farmacéutico.
- Explica de manera expresiva y elocuente diferentes temas en un mismo momento. Se interesa por los consejos del profesional y la atención de los demás el transmite seguridad.
- Necesita que le atiendan lo antes posible y le crea desasosiego la espera pues suele ir con prisa.
- A menudo, se guía impulsivamente por ofertas y promociones a la hora de realizar sus compras.
- No sabe/No contesta.

14. A parte de la medicación prescrita, ¿qué otros servicios solicita en su Oficina de Farmacia habitual? *

Selecciona todos los que correspondan.

- Dermofarmacia.
- Dietética y Nutrición.
- Salud Bucodental.
- Formulación magistral.
- Preparados oficinales.
- Productos sanitarios (vendas, gasas, alcohol).
- Fitoterapia.
- Homeopatía.
- Seguimiento de presión arterial.
- Análisis clínico.
- SPD (Sistema de dosificación personalizado).
- Asesoramiento farmacéutico.

Otro: _____

15. ¿Qué aspectos tienen para usted más relevancia, a la hora de elegir una Oficina de Farmacia? *

Selecciona todos los que correspondan.

- Cercanía a mi zona de residencia.
- Disponibilidad horaria.
- Escaparate.
- Accesibilidad (rampas, puertas amplias).
- Surtido.
- Precio.
- Muestras y probadores.
- Ofertas y promociones.
- Información detallada del producto.
- Autoservicio.
- Rápida disponibilidad del producto solicitado.
- Conocimientos sobre la enfermedad rara que padece.
- Atención personalizada del farmacéutico.
- Amabilidad del equipo farmacéutico.

Otro: _____

Indicadores de Calidad.

16. ¿Conoce su farmacéutico habitual la ER que padece y se interesa por su bienestar, recomendando nuevos productos y servicios para la mejora de su calidad de vida? *

Marca solo un óvalo.

- Si la conoce y muestra interés, realizando un seguimiento y recomendando productos nuevos.
- Si la conoce pero no muestra interés.
- No la conoce.
- No sabe/No contesta.

17. ¿Qué tipo de apoyo (sanitario/económico/psicosocial) para pacientes con ER, puede encontrar en su Farmacia habitual? *

Selecciona todos los que correspondan.

- Farmacovigilancia.
 Atención farmacéutica.
 Talleres de asesoramiento dermatológico para pacientes con ER.
 SPD (Sistema personalizado de dosificación).
 Promociones para familiares con ER.
 No existe ningún tipo de apoyo a pacientes o familiares con ER.
 No sabe/No contesta.

Otro: _____

18. ¿Cuál es el grado de satisfacción con el trato recibido en los siguientes aspectos en su oficina de farmacia? *

Marca solo un óvalo por fila.

	Muy bueno	Bueno	Indiferente	Malo	Muy malo
Recibimiento	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Disponibilidad	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Consejo farmacéutico sobre medicamentos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Consejo de parafarmacia (nutrición, dermocosmética, complejos vitamínicos, etc)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Confidencialidad y discreción	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tiempo de atención	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Rapidez del servicio	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Despedida	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

19. ¿Cuál es su grado de satisfacción con su Oficina de Farmacia habitual en los aspectos relacionados a su ER? *

Marca solo un óvalo.

- Muy bueno.
 Bueno.
 Indiferente.
 Malo.
 Muy malo.

Atención de reclamaciones.

20. ¿Se ha producido algún incidente relacionado con su ER, durante el servicio recibido en su Oficina de Farmacia habitual? *

Marca solo un óvalo.

- Sí.
 No.
 No sabe/No contesta.

21. En caso de haber contestado afirmativo la pregunta anterior, ¿se resolvieron sus conflictos/reclamaciones favorablemente?

Marca solo un óvalo.

- Sí.
 No.
 No sabe/No contesta.

22. En caso de haber contestado afirmativo la pregunta anterior, ¿de qué manera se resolvieron sus conflictos/reclamaciones favorablemente?

23. Recomendaría alguna mejora en su Oficina de Farmacia habitual (instalaciones, acceso, productos, atención)? *

Marca solo un óvalo.

- Sí.
- No.
- No sabe/No contesta.

24. En caso de haber contestado afirmativo en la pregunta anterior, ¿puede indicar qué mejoras propondría?

25. ¿Recomendaría usted su Farmacia habitual a otros pacientes o familiares con ER? *

Marca solo un óvalo.

- Sí.
- No.
- No sabe/No contesta.

ANEXO II: ENCUESTA "PAPEL DEL FARMACÉUTICO EN EL ABORDAJE DE FAMILIAS
CON ENFERMEDADES RARAS"

Papel del farmacéutico en el abordaje de ER

Cuestionario destinado a Farmacéutico/a titular/responsable de equipo de Oficina de
Farmacia/Farmacia Comunitaria

***Obligatorio**

1. Localidad *

2. N° Farmacia (este dato será privado, la encuesta es anónima). *

3. Provincia *

4. Edad *

5. Sexo *

Marca solo un óvalo.

Mujer

Hombre

6. Numero de empleados de su Oficina de Farmacia: *

7. ¿Conoce su equipo el significado de Enfermedad Rara (ER) o poco frecuente? *

Marca solo un óvalo.

- Sí.
- No.
- No sabe/No contesta.

8. ¿Alguno de sus pacientes/clientes padece una Enfermedad Rara (ER)? *

Marca solo un óvalo.

- Sí.
- No.
- No sabe/No contesta.

9. ¿Podría indicar el número exacto de pacientes o familias que padecen una ER en su farmacia? *

Marca solo un óvalo.

- Entre 0 y 5
- Entre 6 y 15
- Entre 16 y 30
- Entre 31 y 50
- Más de 50
- No sabe / No contesta
- Otro: _____

Atención al paciente.

10. ¿Quién suele atender a los pacientes con ER en su Oficina de Farmacia? *

Marca solo un óvalo.

- Farmacéutico titular.
 Farmacéutico adjunto.
 Técnico de Farmacia y Parafarmacia.
 Cualquier profesional.

11. ¿Con qué frecuencia acuden a la Oficina de Farmacia sus pacientes o familiares con ER? *

Marca solo un óvalo.

- Una o más veces a la semana.
 Mas de dos veces al mes.
 Una vez al mes.
 Menos de una vez al mes.
 No sabe/ No contesta.
 Otro: _____

12. ¿Cuanto tiempo lleva acudiendo, a su Farmacia, los pacientes habituales con ER o sus familiares? *

Marca solo un óvalo.

- Menos de un mes.
 Entre uno y seis meses.
 Entre seis meses y un año.
 Entre uno y tres años.
 Mas de tres años.
 No tengo pacientes/clientes habituales con ER.
 Otro: _____

13. ¿Disponen en su Oficina de Farmacia del tratamiento preciso de sus pacientes con ER? *

Marca solo un óvalo.

- Sí, dispongo de todo el tratamiento.
- Dispongo de parte del tratamiento.
- No dispongo del tratamiento que precisan.
- No sabe/No contesta.

14. ¿Tiene la Oficina de Farmacia dificultad para acceder a los medicamentos o productos que los pacientes con ER precisan? *

Marca solo un óvalo.

- Sí. Tengo dificultades a la hora de acceder a todos los productos que necesitan.
- Sí. No consigo acceder a algunos de los productos que necesitan.
- No. Dispongo de todos los productos sin dificultad.
- No sabe/No contesta.

15. ¿Qué dificultades suele encontrar a la hora de obtener los productos demandados por los pacientes con ER, en la Oficina de Farmacia? *

Selecciona todas las que correspondan.

- El producto es demasiado caro.
- No hay existencias en los almacenes.
- No está indicado para la ER que el paciente padece.
- Hay que pedirlo a otro país.
- La forma farmacéutica (jarabe, comprimidos, enemas, etc) no es adecuada.
- La fórmula farmacéutica (composición, dosis) no es adecuada.

Otro: _____

16. Los pacientes o familiares con ER: *

Marca solo un óvalo.

- Conocen sus necesidades en cada momento y se centran únicamente en ellas. Son puntuales y precisos a la hora de explicar sus solicitudes y demandas.
- A la hora de acercarse al mostrador, mantienen una distancia amplia y poseen una actitud reservada.
- Solicitan abundante información y consultan la opinión del profesional. Necesitan un tiempo antes de tomar una decisión.
- Prefieren llevar el control de la conversación. Desconfían de la información que el profesional farmacéutico le pueda proporcionar.
- Explican de manera expresiva y elocuente diferentes temas en un mismo momento. Se interesan por los consejos del profesional y la atención de los demás les transmite seguridad.
- Necesitan que le atiendan lo antes posible y les crea desasosiego la espera pues suelen ir con prisa.
- A menudo, se guían impulsivamente por ofertas y promociones a la hora de realizar sus compras.
- No sabe/No contesta.

17. A parte de la medicación prescrita, ¿qué otros servicios solicitan, los pacientes con ER y sus familiares, en la Oficina de Farmacia? *

Selecciona todos los que correspondan.

- Dermofarmacia.
- Dietética y Nutrición.
- Salud Bucodental.
- Formulación magistral.
- Preparados oficinales.
- Productos sanitarios (vendas, gasas, alcohol).
- Fitoterapia.
- Homeopatía.
- Seguimiento de presión arterial.
- Análisis clínico.
- SPD (Sistema de dosificación personalizado).
- Asesoramiento farmacéutico.

Otro: _____

18. ¿Qué aspectos cree que tienen, para los familiares y pacientes con ER más relevancia, a la hora de elegir una Oficina de Farmacia? *

Selecciona todos los que correspondan.

- Cercanía a su zona de residencia.
- Disponibilidad horaria.
- Escaparate.
- Accesibilidad (rampas, puertas amplias).
- Surtido.
- Precio.
- Muestras y probadores.
- Ofertas y promociones.
- Información detallada del producto.
- Autoservicio.
- Rápida disponibilidad del producto solicitado.
- Conocimientos sobre la enfermedad rara que padece.
- Atención personalizada del farmacéutico.
- Amabilidad del equipo farmacéutico.

Otro: _____

Indicadores de Calidad.

19. ¿Conoce su equipo farmacéutico las ER que sus pacientes padecen y se interesa por su bienestar, recomendando nuevos productos y servicios para la mejora de su calidad de vida? *

Marca solo un óvalo.

- Si la conocen y muestran interés, realizando un seguimiento y recomendando productos nuevos.
- Si la conocen pero no muestra interés.
- No la conocen.
- No sabe/No contesta.

20. ¿Qué tipo de apoyo (sanitario/económico/psicosocial) para pacientes con ER, ofrece su Oficina de Farmacia? *

Selecciona todos los que correspondan.

- Farmacovigilancia.
 Atención farmacéutica.
 Talleres de asesoramiento dermatológico para pacientes con ER.
 SPD (Sistema personalizado de dosificación).
 Promociones para familiares con ER.
 No existe ningún tipo de apoyo a pacientes o familiares con ER.
 No sabe/No contesta.

Otro: _____

21. ¿Cuál cree que es el grado de implicación del equipo de profesionales de su Oficina de Farmacia, en los siguientes aspectos? *

Marca solo un óvalo por fila.

	Muy bueno	Bueno	Indiferente	Malo	Muy malo
Recibimiento	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Disponibilidad	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Consejo farmacéutico sobre medicamentos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Consejo de parafarmacia (nutrición, dermocosmética, complejos vitamínicos, etc)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Confidencialidad y discreción	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tiempo de atención	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Rapidez del servicio	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Despedida	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

22. ¿Cuál cree que es el grado de satisfacción de los pacientes con ER y sus familiares, en su Oficina de Farmacia? *

Marca solo un óvalo.

- Muy bueno.
 Bueno.
 Indiferente.
 Malo.
 Muy malo.

Atención de reclamaciones.

23. ¿Se ha producido algún incidente relacionado con la ER de sus pacientes, durante el servicio ofrecido en la Oficina de Farmacia? *

Marca solo un óvalo.

- Sí.
 No.
 No sabe/No contesta.

24. En caso de haber contestado afirmativo la pregunta anterior, ¿se resolvieron sus conflictos/reclamaciones favorablemente?

Marca solo un óvalo.

- Sí.
 No.
 No sabe/No contesta.

25. En caso de haber contestado afirmativo la pregunta anterior, ¿de qué manera se resolvieron los conflictos/reclamaciones?

26. ¿Cree que debe realizar alguna mejora en su Oficina de Farmacia (instalaciones, acceso, productos, atención) para mejorar la calidad de vida de sus pacientes con ER y sus familias? *

Marca solo un óvalo.

- Sí.
- No.
- No sabe/No contesta.

27. En caso de haber contestado afirmativo en la pregunta anterior, ¿puede indicar qué mejoras realizaría?

28. ¿Cree que su Oficina de Farmacia está adaptada a las necesidades socio-sanitarias que los pacientes con ER y sus familiares requieren? *

Marca solo un óvalo.

- Sí.
- No.
- No sabe/No contesta.

Este contenido no ha sido creado ni aprobado por Google.

Google Formularios

ANEXO III: NOTICIA DGENES

INICIO / D´GENES COLABORA EN UNA INVESTIGACIÓN SOBRE ATENCIÓN FARMACÉUTICA EN EL ABORDAJE DE LAS ENFERMEDADES RARAS

/ ENFERMEDADES RARAS

/ D´GENES COLABORA EN UNA INVESTIGACIÓN SOBRE ATENCIÓN FARMACÉUTICA EN EL ABORDAJE DE LAS ENFERMEDADES RARAS

D´Genes colabora en una investigación sobre atención farmacéutica en el abordaje de las enfermedades raras

MIÉRCOLES, 15 ENERO 2020 / PUBLICADO EN ENFERMEDADES RARAS

D´Genes colabora en una investigación sobre atención farmacéutica en el abordaje de las enfermedades raras

El área de Investigación de la Asociación de Enfermedades Raras D´Genes colabora en una investigación sobre atención farmacéutica y patologías poco frecuentes.

El estudio, bajo el título “*Marketing* y atención farmacéutica en el abordaje de las enfermedades raras”, tiene como objetivo “poner en conocimiento del farmacéutico los avances que, en el siglo XXI, se pretenden realizar en técnicas de venta y atención farmacéutica, centrandó dicho estudio en un segmento minoritario de familias que padecen enfermedades raras e identi car las necesidades sociosanitarias de la población con enfermedades raras que acude a

las oficinas de farmacia en España, teniendo como propósito mejorar la calidad de vida de pacientes y familiares que las sufren”.



The image shows a digital survey form. At the top, it features the logos for UCAM and Universidad de Murcia. The main title is 'Atención farmacéutica en el abordaje de ER'. Below the title, it states 'Cuestionario destinado a pacientes o familiares con ER' and 'Obligatorio'. The form has two input sections: 'Edad' with a text field labeled 'Tu respuesta', and 'Sexo' with two radio button options: 'Hombre' and 'Mujer'.

El estudio, que se realiza en colaboración con la UCAM, lo llevan a cabo los investigadores Pilar Zafrilla Rentero, Begoña Cerdá Martínez-Pujalte y Eloísa María de Velasco García, que han preparado un cuestionario para recabar las opiniones y experiencias de personas que conviven con enfermedades raras.

D´Genes colabora con la difusión de esta investigación entre sus socios y usuarios, con el fin de que ésta cuente con una amplia muestra. En el cuestionario se preguntan aspectos como la frecuencia de visita a la oficina de farmacia, si se dispone en ella del tratamiento habitual,

dificultades para acceder a los medicamentos o productos que precisa en su rutina habitual, dificultades a la hora de obtener los productos que necesita, otros servicios que precisa, criterios a la hora de elegir una rutina de farmacia, etc...

Las personas interesadas en participar pueden rellenar el formulario en el siguiente

enlace:

https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLSfz66sljTKld3HXyCALByf4FuhLdx_oop12m1Ovc=0&c=0&w=1

Previamente deben rellenar un consentimiento de haber sido informadas del estudio y procedimientos de la investigación (<https://www.dgenes.es/wp-content/uploads/Anexo-II-Consentimiento-Informado-Adultos.pdf>), que deben remitir al correo electrónico emvelasco@alu.ucam.edu.

◀ ¡SUSCRÍBETE!

¿Quieres informarte de todas nuestras noticias y eventos?

tu.mail@mail.com

MÁS INFORMACIÓN

¿Quiénes somos? Contacto Delegaciones Noticias

Preguntas Frecuentes Colabora con D'Genes Nuestros servicios



Unión Europea



PROGRAMA DE AYUDAS PARA LA CONTRATACIÓN DE SERVICIOS DE INNOVACIÓN
("CHEQUE TIC")

Expediente nº: 2021.08.CHTI.000182

© D'GENES 2017 Todos los derechos reservados. Información legal.



ANEXO IV: CIRCULAR COLEGIO OFICIAL DE FARMACÉUTICOS DE LA REGIÓN DE MURCIA

**Circular Nº 65/2021**

Asunto: Encuesta sobre el papel del farmacéutico en el abordaje de las enfermedades raras. Trabajo de investigación de la UCAM y D'GENES

Estimada/o compañera/o:

Desde la Universidad Católica San Antonio de Murcia (UCAM), nos informan sobre un trabajo de investigación que están realizando junto a D'GENES, titulado "*Marketing* y atención farmacéutica en el abordaje de enfermedades raras".

Este estudio tiene como objetivo poner en conocimiento del farmacéutico los avances que, en el siglo XXI, se pretenden realizar en técnicas de venta y atención farmacéutica para familias que padecen enfermedades raras, identificando sus necesidades sociosanitarias cuando acuden a las oficinas de farmacia, con el fin de mejorar la calidad de vida de pacientes y familiares.

Para poder avanzar en su estudio, solicitan nuestra ayuda en la difusión de una encuesta dirigida a los colegiados que ejercen su profesión en la oficina de farmacia, solicitando tengan a bien cumplimentarla con el objetivo de recabar información sobre el

"Papel del farmacéutico en el abordaje de las enfermedades raras".

Solo sería necesaria la cumplimentación de una encuesta por oficina de farmacia, a través del siguiente enlace:

<https://docs.google.com/forms/d/1Gf77OP9kEUZpCIPlgZC3a-l2g6kollya5iwd3ZPQAxw/edit>

En el cuestionario se plantean aspectos como la frecuencia de visita de las familias afectadas a la oficina de farmacia, dificultades para acceder a los medicamentos o productos que precisan, dificultades a la hora de obtener los productos que necesita u otro servicios, criterios a la hora de elegir una oficina de farmacia, etc...

También existe un cuestionario dirigido a familias con enfermedades raras, que os invitamos a difundirlo entre aquellos pacientes que pertenezcan a estos grupos:

https://docs.google.com/forms/d/1UGKeoL917a8oityUMPlme_wD9hAlxVRgNX5ZnXg95o/edit?usp=drive_web

Agradeciendo de antemano tu colaboración en este interesante estudio de investigación, recibe un cordial saludo.

Murcia, 30 de Enero de 2021

EL SECRETARIO

José Carlos Moreno Bravo

ANEXO V: CIRCULAR COLEGIO OFICIAL DE FARMACÉUTICOS DE ALMERÍA



Circular: 46/2022

Asunto: ENCUESTA SOBRE EL PAPEL DEL FARMACÉUTICO EN EL ABORDAJE DE LAS ENFERMEDADES RARAS. TRABAJO DE INVESTIGACIÓN DE LA UCAMY D'GENES

Fecha: 7/04/2022

Estimado compañero,

Desde la Universidad Católica San Antonio de Murcia (UCAM), nos informan sobre un trabajo de investigación que están realizando junto a D'GENES, titulado "*Marketing y atención farmacéutica en el abordaje de enfermedades raras*".

Este estudio tiene como objetivo "*poner en conocimiento del farmacéutico los avances que, en el siglo XXI, se pretenden realizar en técnicas de venta y atención farmacéutica, centrandó dicho estudio en un segmento minoritario de familias que padecen enfermedades raras e identificar las necesidades sociosanitarias de la población con enfermedades raras que acude a las oficinas de farmacia en España, teniendo como propósito mejorar la calidad de vida de pacientes y familiares que las sufren*".

Para poder avanzar en su estudio, solicitan nuestra ayuda en la difusión de una **encuesta dirigida a los colegiados que ejercen su**

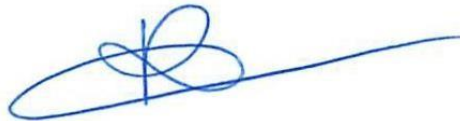
profesión en la oficina de farmacia, solicitando tengan a bien cumplimentarla con el objetivo de **recabar información sobre el "Papel del farmacéutico en el abordaje de las enfermedades raras"**.

Solo sería necesario la cumplimentación de **una encuesta por oficina de farmacia**, a través del siguiente enlace:

<https://docs.google.com/forms/d/1Gf77OP9kEUZpCIPlgZC3a-I2g6kollya5iwd3ZPQAxw/edit>

En el cuestionario se plantean aspectos como la frecuencia de visita de las familias afectadas a la oficina de farmacia, dificultades para acceder u obtener los medicamentos o productos que precisan, criterios a la hora de elegir una oficina de farmacia, etc...

Agradeciendo de antemano tu colaboración, recibe un cordial saludo,



Patricia Reche AlonsoSecretaria

ANEXO VI: DOCUMENTO DE INFORMACIÓN PARA SUJETOS SOMETIDOS A ESTUDIO



**DOCUMENTO DE INFORMACIÓN PARA SUJETOS SOMETIDOS A ESTUDIO
(HOJA INFORMATIVA)**

1. EN QUÉ CONSISTE Y PARA QUÉ SIRVE: El objetivo general de esta investigación es poner en conocimiento del farmacéutico los avances que, en el siglo XXI, se pretenden realizar en técnicas de venta y *merchandising*, con el fin de posicionar y equiparar la oficina de farmacia con otros establecimientos comerciales del mismo sector, centrandlo dicho estudio en un segmento minoritario de familias que padecen enfermedades raras e identificar las necesidades socio-sanitarias de la población con ER que acude a las oficinas de farmacia en España, para mejorar la calidad de vida de pacientes y familiares que las sufren.

2. COMO SE REALIZA:

a) A través de la Asociación Española de Enfermedades Raras “Dgenes”, mediante cuestionarios o entrevistas a familiares con ER.

b) A través de Colegios Oficiales de Farmacia y mediante cuestionarios o entrevistas en farmacia comunitaria, al personal farmacéutico.

3. QUÉ EFECTOS LE PRODUCIRÁ: Ninguno.

4. EN QUÉ LE BENEFICIARÁ: Relacionará las necesidades que tiene un familiar de un paciente con enfermedad poco frecuente con la disponibilidad y la atención

farmacéutica de la farmacia comunitaria. Del mismo modo mejorará los indicadores de calidad de la farmacia comunitaria.

5. QUÉ RIESGOS TIENE: Ninguno.

5.1 LOS MÁS FRECUENTES:

5.2 LOS MÁS GRAVES:

6. SITUACIONES ESPECIALES QUE DEBEN SER TENIDAS EN CUENTA: Pertenecer a la asociación de ER DGENES o estar colegiado en el Colegio Oficial de Farmacéuticos

7. OTRAS INFORMACIONES DE INTERÉS (a considerar por el/la profesional)

8. OTRAS CUESTIONES PARA LAS QUE LE PEDIMOS SU CONSENTIMIENTO

ANEXO VII: CONSENTIMIENTO INFORMADO ADULTOS

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo,, con
DNI:.....

DECLARO:

Haber sido informado/a del estudio y procedimientos de la investigación del Proyecto titulado: ***Marketing y atención farmacéutica en el abordaje de enfermedades raras.***

Los investigadores que van a acceder a mis datos personales y a los resultados de las pruebas son: **Dra. D^a. Pilar Zafrilla Rentero, Dra. D^a. Begoña Cerdá Martínez-Pujalte y D^a. Eloísa María de Velasco García.**

Asimismo, he podido hacer preguntas del estudio, comprendiendo que me presto de forma voluntaria al mismo y que en cualquier momento puedo abandonarlo sin que me suponga perjuicio de ningún tipo.

CONSIENTO:

1.-) Someterme a las siguientes pruebas: **Entrevista-Cuestionario.**

2.-) El uso de los datos obtenidos según lo indicado en el párrafo siguiente:

En cumplimiento del Reglamento (UE) 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 27 de abril de 2016 y Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y Garantía de los Derechos Digitales, le comunicamos que la información que ha facilitado y la obtenida como consecuencia de las exploraciones a las que se va a someter pasará a formar parte del fichero automatizado INVESALUD, cuyo titular es la FUNDACIÓN UNIVERSITARIA SAN ANTONIO, con la finalidad de INVESTIGACIÓN Y DOCENCIA EN LAS ÁREAS DE CONOCIMIENTO CIENCIAS

EXPERIMENTALES Y CIENCIAS DE LA SALUD. Tiene derecho a acceder a esta información y cancelarla o rectificarla, dirigiéndose al domicilio de la entidad, en Avda. de los Jerónimos de Guadalupe 30107 (Murcia). Esta entidad le garantiza la adopción de las medidas oportunas para asegurar el tratamiento confidencial de dichos datos.

En Guadalupe (Murcia) a de de 20

El investigador,

Fdo:.....

Fdo:.....

ANEXO VIII: CONSENTIMIENTO INFORMADO PADRES-TUTORES

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo,, con
DNI:.....
Padre/madre o tutor/a legal
de.....,
DECLARO:

Haber sido informado/a del estudio y procedimientos de la investigación del Proyecto titulado: ***Marketing y atención farmacéutica en el abordaje de enfermedades raras.***

Los investigadores que van a acceder a mis datos personales y a los resultados de las pruebas son: **Dra. D^a. Pilar Zafrilla Rentero, Dra. D^a. Begoña Cerdá Martínez-Pujalte y D^a. Eloísa María de Velasco García.**

Asimismo, he podido hacer preguntas del estudio, comprendiendo que mi hijo/a se presta de forma voluntaria al mismo y que en cualquier momento puede abandonarlo sin que le suponga perjuicio de ningún tipo.

CONSIENTO:

1.-) Que se someta a las siguientes pruebas: **Entrevista-Cuestionario.**

2.-) El uso de los datos obtenidos según lo indicado en el párrafo siguiente:

En cumplimiento del Reglamento (UE) 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 27 de abril de 2016 y Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y Garantía de los Derechos Digitales, le comunicamos que la información que ha facilitado y la obtenida como consecuencia de las exploraciones a las que se va a someter pasará a formar parte del fichero automatizado INVESALUD, cuyo titular es la FUNDACIÓN UNIVERSITARIA SAN ANTONIO, con la finalidad de INVESTIGACIÓN Y

DOCENCIA EN LAS ÁREAS DE CONOCIMIENTO CIENCIAS EXPERIMENTALES Y CIENCIAS DE LA SALUD. Tiene derecho a acceder a esta información y cancelarla o rectificarla, dirigiéndose al domicilio de la entidad, en Avda. de los Jerónimos de Guadalupe 30107 (Murcia). Esta entidad le garantiza la adopción de las medidas oportunas para asegurar el tratamiento confidencial de dichos datos.

En Guadalupe (Murcia) a de de 20

El investigador,

Fdo:.....

Fdo:.....

ANEXO IX: REVOCACIÓN CONSENTIMIENTO INFORMADO ADULTOS



REVOCACIÓN DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo,, con
DNI:.....

REVOCO MI CONSENTIMIENTO PARA PARTICIPAR EN EL PROYECTO

Proyecto titulado: *Marketing y atención farmacéutica en el abordaje de enfermedades raras.*

En Guadalupe (Murcia) a de de 20

El participante,

El investigador,

Fdo:.....

Fdo:.....

ANEXO X: REVOCACIÓN CONSENTIMIENTO INFORMADO PADRES-TUTORES



REVOCACIÓN DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo,, con
DNI:.....
Padre/madre o tutor/a legal
de.....,

REVOCO MI CONSENTIMIENTO PARA PARTICIPAR EN EL PROYECTO

Proyecto titulado: ***Marketing y atención farmacéutica en el abordaje de enfermedades raras.***

En Guadalupe (Murcia) a de de 20

El participante,

El investigador,

Fdo:.....

Fdo:.....

ANEXO XI: COMITÉ DE ÉTICA DE LA UCAM



COMITÉ DE ÉTICA DE LA UCAM

DATOS DEL PROYECTO

Título:	“Marketing y atención farmacéutica en el abordaje de enfermedades raras”	
Investigador Principal	Nombre	Correo-e
Dra.	Pilar Zafrilla Rentero	mpzafrilla@ucam.edu

INFORME DEL COMITÉ

Fecha	03/07/2019	Código	CE071910
--------------	------------	---------------	----------

Tipo de Experimentación

Investigación experimental clínica con seres humanos	
Utilización de tejidos humanos procedentes de pacientes, tejidos embrionarios o fetales	
Utilización de tejidos humanos, tejidos embrionarios o fetales procedentes de bancos de muestras o tejidos	
Investigación observacional con seres humanos, psicológica o comportamental en humanos	X
Uso de datos personales, información genética, etc.	X
Experimentación animal	
Utilización de agentes biológicos de riesgo para la salud humana, animal o las plantas	
Uso de organismos modificados genéticamente (OMGs)	

Comentarios Respecto al Tipo de Experimentación

Nada Obsta

Comentarios Respecto a la Metodología de Experimentación

Nada Obsta





COMITÉ DE ÉTICA DE LA UCAM

Sugerencias al Investigador

A la vista de la solicitud de informe adjunto por el Investigador y de las recomendaciones anteriormente expuestas el dictamen del Comité es:

Emitir Informe Favorable	X
Emitir Informe Desfavorable	
Emitir Informe Favorable condicionado a Subsanación	

MOTIVACIÓN

Incrementará conocimientos en su área

Vº Bº El Presidente,

Fdo.: José Alberto Cánovas Sánchez

El Secretario,



Fdo.: José Alarcón Teruel