

HPN

RARA, CARA I DESCONEGUDA

Documental sobre l'Hemoglobinúria Paroxística Nocturna

Autor: Aitor Centelles i Gallego

Tutor: Sergi Solà i Sañà

Titulació: Grau en Periodisme

Data: 30 de maig de 2014

Treball Final de Grau

Agraïments

A l'Associació Espanyola d'Hemoglobinúria Paroxística Nocturna, pel seu suport i ajuda en tot moment. A l'Albert, company de viatge. Al Sergi, per mostrar el camí a seguir. I en definitiva, a totes aquelles persones que han ajudat a que això sigui avui una realitat.

Resum executiu

L'Hemoglobinúria Paroxística Nocturna (HPN) és una malaltia clonal adquirida de les cèl·lules mare hematopoètiques caracteritzada per una anèmia hemolítica corpuscular, una aplàsia medul·lar i freqüents trombosis. La malaltia pot ocórrer a qualsevol edat però afecta preferentment a joves adults. La seva prevalença és al voltant d'1/500.000. Les manifestacions clíniques són variables i inclouen una anèmia hemolítica i trombosi dels vasos de calibre gran i mitjà (venes hepàtiques, abdominals, cerebrals i dèrmiques). Generalment, l'anèmia es manifesta per pal·lidesa, fatiga i dispnea d'esforç.

L'Hemoglobinúria es tradueix en la producció d'orina fosca durant la nit i al matí, i els pacients poden presentar també una insuficiència renal. Pot donar-se icterícia. En funció de la seva localització, les trombosis (que afecten al 40% dels pacients) comporten dolor abdominal, isquèmia intestinal, hepatomegàlia, ascitis i cefalees. Els pacients poden presentar gingivorragies o epistaxis. L'HPN és una malaltia crònica amb crisis hemolítiques que poden ser induïdes per factors com una vacunació, una intervenció quirúrgica, certs antibiòtics i les infeccions. La malaltia es deu a mutacions somàtiques en el gen PIGA (Xp22.1), que codifica per a una proteïna implicada en la biosíntesi de glicosilfosfatidilinositol (GPI). La mutació es produeix en una o diverses cèl·lules hematopoètiques i comporta un dèficit total o parcial de totes les proteïnes (CD55 i CD59, especialment) que es lliguen a la superfície de la membrana cel·lular.

La vida mitjana és de 10,3 anys. La defunció pot ser degut a una trombosi, a una hemorràgia o a les infeccions secundàries a l'aplàsia medul·lar. El descobriment d'un nou fàrmac (Eculizumab), en canvi, fa que aquesta esperança de vida pugui igualar-se a la de qualsevol altra persona sana. No guareix la malaltia, però si frena els símptomes. El preu d'aquest fàrmac és de 300.000 euros anuals (aproximadament) i són els hospitals qui l'administren. En alguns casos, els centres mèdics d'algunes comunitats autònomes

espanyoles s'han negat a facilitar-ho. La injecció d'aquest medicament es realitza cada 14 dies de forma permanent al llarg de la vida del pacient.

Per a poder transmetre aquest problema i com el viuen els seus pacients, hem volgut plasmar-ho en un documental basat en les experiències d'ells mateixos. Aquest vídeo (d'uns 35 minuts) pretén mostrar les dificultats que han tingut per a accedir al tractament i a l'hora convidar a tots els afectat per aquesta malaltia (o altres semblants) a lluitar pels seus drets.

En col·laboració amb l'Associació Espanyola d'HPN, hem desenvolupat un projecte innovador, de qualitat, i molt humà. Hem comptat amb el suport de metges especialitzats en hematologia, familiars, pacients... Hem pogut copsar, doncs, la opinió de totes les parts i, així, reflectir la realitat d'aquest col·lectiu, que a Espanya, és només de 300 afectats.

Les possibilitats que ens dóna el format documental fa que puguem explicar d'una manera directa i sense filtres com viuen el seu dia a dia aquests malalts. La facilitació per part de l'Associació Espanyola d'HPN en molts aspectes és clau per a poder tirar endavant aquesta iniciativa.

Paraules clau: HPN, Hemoglobínúria Paroxística Nocturna, malaltia, malalties rares, anèmies, sang, documental, entrevistes.

Sumari

| | |
|---|---------|
| 1. Introducció | pàg. 6 |
| 2. Objectius..... | pàg. 8 |
| 3. Marc teòric..... | pàg. 9 |
| 3.1. HPN..... | pàg. 9 |
| 3.1.1. Definició científica | pàg. 9 |
| 3.1.2. Història | pàg. 10 |
| 3.1.3. Manifestacions clíniques | pàg. 11 |
| 3.1.4. Efectes diaris..... | pàg. 15 |
| 3.1.5. Diagnòstic | pàg. 16 |
| 3.1.6. Tractament..... | pàg. 17 |
| 3.1.7. Nou fàrmac..... | pàg. 19 |
| 3.1.8. Un cas curiós | pàg. 21 |
| 3.2. El documental..... | pàg. 24 |
| 3.2.1. Introducció..... | pàg. 24 |
| 3.2.2. Característiques | pàg. 25 |
| 3.2.3. Passos a seguir..... | pàg. 26 |
| 3.2.4. Tècniques audiovisuals | pàg. 27 |
| 3.2.5. Tècniques de recopilació d'informació..... | pàg. 32 |
| 3.2.6. L'entrevista com a eina clau | pàg. 33 |
| 4. Públic a qui va dirigida l'obra..... | pàg. 37 |
| 5. Metodologia | pàg. 38 |
| 5.1. Característiques..... | pàg. 39 |
| 6. Pressupost..... | pàg. 42 |
| 7. Cronograma del treball..... | pàg. 43 |
| 8. Guió i disseny de les diferents parts del projecte | pàg. 44 |
| 8.1. Persones que hi apareixen | pàg. 46 |
| 9. Memòries personals i conclusions | pàg. 49 |
| 10. Bibliografia i webgrafia | pàg. 51 |

1.Introducció

L'Hemoglobinúria Paroxística Nocturna (HPN) es va reconèixer com una malaltia concreta el 1882 i està caracteritzada per una hemòlisi intravascular (destrucció dels eritròcits -o glòbuls vermells- en el torrent sanguini) que dóna lloc a hemoglobinúria, en forma d'episodis d'orines fosques (en ocasions gairebé negres). Aproximadament, la meitat dels pacients moria a causa de complicacions derivades de la malaltia. Els símptomes de l'HPN poden ser particularment incapacitants i inclouen cansament crònic, desproporcionat al grau d'anèmia, dolor abdominal recurrent, disfàgia i disfunció erèctil en l'home. Aquests símptomes, així com l'aparició de trombosi i aplàsia medul·lar afecten de forma significativa la qualitat de vida dels pacients; la trombosi és la causa principal de mortalitat precoç, amb una mitjana de vida després del diagnòstic de 10 a 15 anys, encara que aproximadament el 35% dels pacients amb HPN moren en el termini de 5 anys després del diagnòstic.

Molts pacients amb HPN són dependents de transfusions sanguínies, en ocasions durant dècades. El diagnòstic de l'HPN pot fer-se amb seguretat amb una simple determinació de cistometria de flux (una prova disponible a Espanya en grans hospitals) però sovint la sol·licitud d'aquesta anàlisi es retarda, de vegades durant anys, per no pensar el metge en aquesta malaltia.

Durant molts anys, això va ser així. Fins que una farmacèutica va trobar la solució. Un tractament anomenat Eculizumab que és totalment pal·liatiu. Els malalts prenen aquest medicament i la seva esperança de vida passa a ser la mateixa que la de qualsevol humà. Aquest medicament és d'ús hospitalari i s'administra cada 14 dies. El seu cost anual és de 300.000€. Aquest preu, precisament, fa que alguns malalts triguin molt temps a aconseguir-lo, veient com altres col·legues ja disposen d'ell.

Abans del recent desenvolupament de l'inhibidor del complement Eculizumab, els tractaments havien estat merament de suport: transfusions, analgèsics, etc.

Amb aquest documental es veuen tots els passos que segueix un malalt. Des que no sap res, fins que està diagnosticat i amb un tractament pal·liatiu o sense ell.

Aquest projecte s'ha fet amb l'ajuda de l'Associació espanyola d'HPN i, gràcies al seu interès, hem pogut gaudir d'alguns avantatges. El documental s'ha realitzat amb un càmera professional i un muntador. Ambdós, membres d'una productora, contractada per la mateixa associació. En aquest sentit, tot i fer el projecte de manera individual, ens vam poder centrar en les tasques de direcció, redacció, entrevistes, revisió en l'edició... la part periodística, ja que ells s'encarregaven de la part tècnica.

2. OBJECTIUS

El principal objectiu que ens vam marcar era realitzar un projecte original, social i molt humà. Casualment, vam conèixer l'Associació Espanyola de Pacients amb HPN que estava interessada en realitzar un documental per a explicar la seva experiència. Tot i la dificultat inicial per a buscar la fórmula exacta, les dues parts ens vam acabar entenent i vam començar a treballar.

Així doncs, vam marcar-nos uns objectius:

- Donar a conèixer una malaltia rara, poc freqüent i desconeguda a nivell mediàtic; emmarcada dins de la Federació d'Associacions de Malalties Rares (FEDER) i a la European Organization for rare disorders (EURODIS).
- Utilitzar el format documental audiovisual. Crèiem que era la millor manera d'explicar aquesta malaltia i veure com afecta els pacients.
- Exposar els signes i símptomes de l'HPN, el diagnòstic tardà, que sovint complica la vida dels pacients, i la negativa d'algunes administracions a facilitar el tractament pal·liatiu. Tot plegat amb el suport de l'Associació Espanyola d'HPN.
- Desenvolupar un projecte audiovisual d'interès social, amb l'ajuda de l'opinió experta dels metges, l'experiència de les famílies i la valoració dels membres de l'associació.

3. MARC TEÒRIC

En aquest apartat es pretén fer una resum teòric de les dues parts fonamentals del nostre projecte. Abans de començar a caminar vam haver de situar-nos en dos sentits. Per una banda, havíem de conèixer millor la malaltia. Tot i que la dificultat per a entendre alguns termes científics, no resultava senzill. Per altra banda, volíem tenir clars quins aspectes del documental havíem de conèixer. És per això que aquest marc teòric està dividit en dues parts. La malaltia per una banda, i el documental, per una altra.

3.1. HPN

En primer lloc, vam cercar informació sobre la malaltia i els diferents aspectes que s'han de relacionar. De forma més clara, vam incidir en el diagnòstic, en el tractament i en els problemes que els pot comportar tot plegat.

3.1.1. Definició científica

L'HPN és una malaltia clonal i adquirida causada per una mutació somàtica en el gen PIG-A1 fet que es troba en el cromosoma X al final del braç curt i codifica una proteïna involucrada en la síntesi del Glicosilfosfatidilinositol, el qual li serveix com a ancoratge a moltes proteïnes de la membrana cel·lular. La mutació ocorre en el "stem cell hematopoètic" i dóna lloc a una deficiència parcial o total de la proteïna PIG-A amb la consegüent alteració en la síntesi del GPI d'ancoratge.

El resultat de la pèrdua d'aquestes proteïnes de la superfície cel·lular és un augment de la sensibilitat a la destrucció cel·lular intervinguda pel complement. Està caracteritzada per anèmia hemolítica crònica intravascular, hemoglobinúria, hipercoagulabilitat, citopènia a causa de la fallada de la medul·la òssia, trombosi i rarament transformació leucèmica. (Góngora i González, 1999)

Afecta als dos sexes a qualsevol edat, encara que és més freqüent en adults del sexe femení entre els 30 i 40 anys. La seva incidència és d'aproximadament 1/ 100.000.

L'HPN es caracteritza per una evolució progressiva i crònica, i la seva repercussió a mitjà termini sobre l'esperança de vida dels pacients és important.

En resum. Una malaltia rara, adquirida (no es neix amb ella), clonal (afecta a totes les cèl·lules que una cèl·lula mare afectada produirà en el futur), i crònica que pot comprometre el pronòstic de vida.

3.1.2. Història

L'Hemoglobinúria Paroxística Nocturna ha estat considerada una anèmia hemolítica de causa intracorpúscular i predomini intravascular. Però avui dia, se sap que és alguna cosa molt més complexa i s'inclou dins dels processos denominats "panmielopaties clonals". Es tracta d'un defecte adquirit de la cèl·lula mare pluripotencial de la medul·la òssia, que es transmetrà a les cèl·lules que d'ella descendeixin, donant lloc al clon anormal característic de l'entitat. Aquest clon pot sorgir d'una medul·la prèviament danyada (el que és més comuna) o d'una medul·la normal (és a dir, cariotip normal). (Schwartz, 2007).

L'HPN o síndrome de Marchiafava Michelle, va ser descrita inicialment per William Gull el 1866, a Londres. Li correspon el mèrit d'haver descrit que el pigment excretat en orina no corresponia a glòbuls vermells.

El 1882, Paul Strübing va comunicar la següent descripció de l'HPN. Les seves observacions clíniques van ser tan precises que els conceptes emanats d'ella són vàlids fins als nostres temps.

Strübing va descriure l'associació entre l'hemoglobinúria i l'exercici físic; va proposar que l'anormalitat residia en els glòbuls vermells, que en circular pels ronyons sofrien hemòlisis. Va ser el primer a descriure l'associació entre l'administració de ferro i la crisi de hemòlisis, i va interpretar aquest fenomen com a secundari a la producció de noves cèl·lules anormals, “explicació racionalment acceptada en 1999”.

Encara que no van existir mèrits majors en la descripció de l'HPN en els treballs de Marchiafava i Michelli el 1911 i 1931, els seus noms han estat utilitzats com epònim d'aquesta malaltia. Per justícia acadèmica l'epònim que li correspon a l'HPN és el de “malaltia de Gull-Strübing”.

El nom de la malaltia en si, hemoglobinúria paroxística nocturna, és controvertit quant a la definició que implica. És a dir, el nom sembla equivocat ja que l'hemoglobinúria habitualment no és nocturna i només és un dels signes associats a l'HPN. D'altra banda, el nom d'HPN no defineix altres manifestacions diferents a l'hemoglobinúria macroscòpica, que comuna i freqüentment formen part de la malaltia. És lògic proposar que l'HPN no hagi de ser considerada exclusivament com una anèmia hemolítica, ja que la hemòlisis és només un esdeveniment associat a la malaltia. (Góngora i González, 1999)

El nom d'HPN va ser establert el 1928 per Enneking i a pesar que aquesta nomenclatura en l'actualitat no és representativa de la malaltia, és el nom que s'utilitza en la literatura mundial.

3.1.3. Manifestacions clíniques

El començament de l'HPN sol ser insidiós i l'evolució tendeix a ser perllongada i variable. El patró “clàssic” d'HPN es caracteritza per episodis d'hemòlisi intravascular que pot ser, des d'amb prou feines detectable, fins a massiva,

amb requeriments transfusionals, que ocorren sobretot associats amb la son i amb una periodicitat irregular. (Schwartz, 2007)

Al principi, el pacient té símptomes d'astènia, coloració groguenca de la pell i altres símptomes de hemòlisi crònica sense hemoglobinúria òbvia. Sovint la identificació correcta de la malaltia es demora entre 2 i 3 anys.

FALLADA DE MEDULLA ÒSSIA

Encara que tots els pacients amb HPN tenen elements de fallada de medulla òssia (BFM), aquest és òbviament diferent de l'anèmia aplàsica per les seves característiques clíniques prominents (hemòlisi i trombosi).

ANÈMIA HEMOLÍTICA / HEMOGLOBINÚRIA

Es deu a l'acció del complement activat pel defecte almenys de 2 proteïnes de la membrana eritrocitària (CD55 i CD59). D'aquestes, l'absència de CD59 és la més important. L'anèmia apareix de forma brusca, amb dolor lumbar, icterícia i hemoglobinúria. La seva intensitat depèn de 3 factors:

1) La proporció d'eritròcits anormals: La proporció de glòbuls vermells en la circulació sensibles al complement poden variar d'1 a més del 90%. Pacients amb menys del 20% de cèl·lules anormals rarament tenen hemoglobinúria, però gairebé sempre tenen evidència de hemòlisi i hemosiderinúria.

2) L'anormalitat de les cèl·lules: La intensitat de l'hemòlisi es vincula amb la grandària de la població HPN III. Quan aquestes constitueixen menys del 20%, és indetectable o lleu. Si aconseguen del 20 al 50% l'hemoglobinúria és episòdica i si superen el 50% és constant. Les cèl·lules HPN II encara en nivells elevats provoquen malaltia lleu i hemoglobinúria mínima o nul·la.

3) El grau d'activació del complement: cèl·lules normals en l'HPN poden ser allisades pel complement, sempre que aquest sigui activat en altres cèl·lules o en el plasma. L'hemòlisi és més activa quan el complement és activat per infeccions virals o bacterianes (particularment les gastrointestinals). L'hemòlisi

nocturna s'ha atribuït a l'absorció d'endotoxines (un potent activador de la via alternativa del complement en el tracte gastrointestinal) durant la nit.

L'anèmia hemolítica s'acompanya de neutropènia i trombocitopènia en al voltant del 15% dels pacients, la qual cosa constitueix el patró "hipoplàstic" de l'HPN. Les complicacions trombòtiques poden presentar-se tant en el patró "clàssic" de la malaltia com l'"hipoplàstic". Entre el 15 i 20% dels pacients amb HPN, es presenten amb una fallada de medul·la òssia caracteritzat per pancitopènia moderada o severa, una doble població de glòbuls vermells i la presència d'anèmia hemolítica, que constitueix la síndrome anèmia aplàsica/HPN. (Schwartz, 2007)

HEMOGLOBINÚRIA

Està present en la quarta part dels malalts i la majoria no presenten exacerbacions nocturnes; quan això ocorre, es deu a l'increment de l'hemòlisi durant el somni, si el pacient roman despert de nit i dorm de dia, el ritme s'inverteix, per tant, no es relacionen amb l'horari. En pacients amb hemoglobinúria nocturna l'orina és usualment fosca en aixecar-se i aclareix durant el dia. No obstant això, quan l'hemòlisi és intensa, l'hemoglobinúria pot persistir durant tot el dia. Es planteja que la retenció de CO₂ amb descens del PH plasmàtic és suficient per activar la via alternativa del complement.

TROMBOSI

El tromboembolisme venós és una de les complicacions més temudes en l'HPN i al costat dels episodis hemorràgics són responsables d'un 50% de la mortalitat per aquesta malaltia. Es presenta entre el 12 i el 40% dels casos. Representa el major factor pronòstic negatiu; la majoria de les trombosis intraabdominals, principalment de les venes hepàtica i mesentèrica. La localització més freqüent i greu és la trombosi de la vena hepàtica o síndrome de BUDD-CHIARI, el qual es presenta entre el 15 i 30% dels pacients amb HPN. Freqüentment ocorre durant una crisi hemolítica, sorgint que l'activació del complement és responsable de tots dos. Altres vegades és més gradual i insidiós. La patogènesi d'aquests esdeveniments trombòtics encara no està clara. Es plantegen 3 classes de mecanismes: a) la deterioració de la fibrinòlisi, b) la

hiperactivitat de les plaquetes i c) la hipercoagulabilitat. Aquests 3 factors exerceixen un paper molt important en la producció de l'estat trombofílic en l'HPN. (Schwartz, 2007)

INFECCIONS

Les infeccions són freqüents i s'atribueixen a defectes quantitius i/o qualitius en limfòcits i leucòcits HPN, els que tenen una elevada sensibilitat a la lisi intervinguda per complement i disminució en l'expressió de proteïnes de membrana, tals com el CD16 i CD55, la qual cosa porta com resultat una activitat quimiotàctica i fagocítica pobra. Aquests defectes funcionals, conjuntament amb la fallada de medul·la òssia que es produeix, són els responsables de la susceptibilitat a les infeccions en l'HPN.

HEMORRÀGIES

La trombocitopènia pot ser severa i les complicacions hemorràgiques ocupen un lloc important en el quadre clínic de l'HPN, per la qual cosa constitueix la segona causa de mort.

AFECTACIÓ DELS VASOS CUTANIS

El més freqüent és l'aparició de lesions inflamatòries, doloroses, hipopigmentades, d'una grandària entre 5 - 10 cm sense localització específica. Poden ser recurrents encara que no sempre en la mateixa localització i algunes poden ulcerar-se posteriorment. En alguns casos s'observen àrees de lesions purpúriques.

La trombosi venosa profunda o superficial ocorre amb major freqüència que en la població general encara que la mort per tromboembolisme pulmonar té una baixa incidència. (Schwartz, 2007).

EMBARÀS

En un estudi realitzat en 38 gestants amb HPN es va observar que només un terç dels casos no va presentar complicacions. És habitual que l'embaràs no arribi a terme.

COMPLICACIONS RENALS

En HPN estables s'ha detectat disminució del aclariment de creatinina, hipertensió arterial (HTA), hematúria, proteïnúria, i incapacitat per concentrar l'orina. Pot produir-se insuficiència renal aguda (IRA) com a complicació de l'hemoglobinúria que precisi hemodiàlisi.

ALTRES MANIFESTACIONS CLÍNIQUES

Disfagia produïda pel desenvolupament de espasmes esofàgics durant els episodis d'hemoglobinúria; els homes poden presentar impotència que pot ser permanent. Entre un 5 i un 9% dels pacients amb HPN associen síndromes mielodisplàsics, anèmia aplàsica o evolucionen a leucèmia aguda. La mitjana d'aparició de la leucèmia és de 5 anys, encara que el rang va des de pocs mesos després del diagnòstic fins a 22 anys després. (Schwartz, 2007).

3.1.4. Efectes diaris

Els pacients amb HPN tenen, pel que fa a la població general, una qualitat de vida globalment afectada. De fet, els pacients amb HPN sofreixen una fatiga crònica, la qual cosa els incapacita en la seva vida professional i personal. Els dolors abdominals afecten també a molts pacients amb HPN. Solen ser molt intensos, especialment durant les crisis paroxístiques. La seva etiologia sembla relacionada amb les trombosis venoses mesentèriques. Aquests dolors van acompanyats d'espasmes esofàgics i de disfagia. La disfagia sembla ser la conseqüència d'una deficiència adquirida d'òxid nítric, mediador de la relaxació muscular llisa.

Els pacients afectats d'hemòlisi crònica es queixen de diferents símptomes:

- Cansament intens, desproporcionat per al grau d'anèmia
- Sensació de malestar
- Miàlgia (dolor muscular)
- Sensació crònica de falta de confort (pèrdua de la sensació de benestar) el que disminueix significativament la seva qualitat de vida.

- Els problemes d'erecció (impotència, i en ocasions priapisme) són manifestacions clíniques que poden afectar al 35% dels homes.

3.1.5. Diagnòstic

MÈTODES "HISTÒRICS"

Històricament, el diagnòstic de l'HPN s'ha basat en mètodes bioquímics. Aquests mètodes consisteixen a mesurar la sensibilitat dels eritròcits al mig àcid enfront d'una certa activitat del complement (test de Ham i test de la sacarosa). En l'HPN, la sensibilitat dels eritròcits està augmentada. En l'actualitat, aquestes proves ja gairebé no es practiquen per:

- Falta de sensibilitat (incapacitat de mesurar petites poblacions o eritròcits de pacients que necessiten transfusions periòdiques).
- Caràcter limitat de la informació que aporten, que només fa referència als eritròcits.

MÈTODE DE REFERÈNCIA: LA CISTOMETRÍA DE FLUX

La cistometria de flux és el mètode de referència perquè és el més sensible i el més específic, tant des del punt de vista quantitatiu com a qualitatiu. Aquest mètode utilitza anticossos específics dels antigens normalment ancorats pel GPI en la superfície de les cèl·lules hematopoètiques: eritròcits, i diversos tipus de leucòcits (glòbuls blancs): polimorfonuclears, neutròfils i monòcits. (Schwartz, 2007).

El diagnòstic es basa en la demostració que una població de cèl·lules sanguínies és deficient en almenys dues molècules dependents del GPI. Permet evitar els falsos positius eliminant un dèficit aïllat (congenit) d'una d'aquestes dues proteïnes de superfície. Els resultats s'expressen en percentatge de cèl·lules negatives. L'avaluació del percentatge relatiu de cèl·lules anormals (informació d'ordre quantitatiu) permet definir la grandària del clon. Aquestes dades semblen relacionats amb la presentació clínica de la malaltia. A més, el risc de trombosi podria estar relacionat amb la grandària del clon de granulòcits, existint estudis que mostren que una població clonal de

granulòcits anormals superior al 50% és un signe predictiu de major risc de trombosi.

Donada la gran sensibilitat d'aquesta tècnica, el dèficit es considera com a significatiu en la pràctica corrent a partir d'un percentatge de cèl·lules negatives > 5%. Per diagnosticar una HPN, la cistometria de flux ha de realitzar-se sobre monòcits, neutròfils i ocasionalment sobre eritròcits.

No tots els hospitals espanyols disposen d'un cistòmetre de flux, i no en tots en els quals es disposa d'ell se solen realitzar proves de diagnòstic d'HPN, atès que la baixa freqüència de la malaltia fa que en la pràctica alguns centres no disposin dels reactius específics per l'HPN.

Adicionalment s'ha de saber com realitzar la prova, aspecte que s'aconsegueix amb la pràctica, per no obtenir falsos negatius. En la pràctica només alguns grans hospitals realitzen les proves de l'HPN, en alguns casos abastant i rebent mostres d'hospitals de diverses províncies. Un diagnòstic ràpid és la base del tractament eficaç de l'HPN.

3.1.6. Tractament

En l'HPN s'han utilitzat diferents mètodes terapèutics, però amb excepció del transplantament de medul·la òssia, cap es considera apropiat.

Des del punt de vista pràctic, el tractament de l'HPN es divideix en 3 aspectes fonamentals:

CORRECCIÓ DE L'ANÈMIA

Consisteix principalment en teràpia de suport, incloent tractament amb ferro i àcid fòlic, així com transfusió de hemoderivats. Quan s'administra ferro pot desencadenar-se un episodi hemolític a causa de l'augment de producció de cèl·lules de la clona HPN. La prevenció de l'hemòlisi es realitza mitjançant l'administració simultània de prednisona o per supressió de l'eritropoesis

mitjançant la transfusió de concentrats d'hematies. L'efecte net de l'administració de ferro és beneficiós, disminuint els requeriments transfusionals. (Schwartz, 2007)

La prednisona és efectiva en un 60% dels pacients ja que disminueix l'activació del complement. Alguns pacients responen a derivats androgènics que poden estimular l'hematopoesis com el Danazol, la "fluoximesteronay", l'oximetadona i poden administrar-se conjuntament amb la prednisona. Més recentment s'han utilitzat citoquines recombinants com la eritropoetina i el factor estimulador de colònies granulocítiques (GSF-G), els que generalment són poc efectius i difícils d'administrar.

PREVENCIÓ I TRACTAMENT DE LA TROMBOSI

La majoria dels pacients moren per complicacions trombòtiques i hemorràgiques, per la qual cosa aquestes possibilitats han de manejar-se amb especial interès.

L'ús d'agents fibrinolítics (estreptoquinasa, uroquinasa, r-tPA) ha de considerar-se en pacients amb trombosis de grans vasos si el trombe té menys de 3-4 dies d'evolució i no hi ha contraindicacions. En els pacients amb síndrome de Budd-Chiari aquest maneig pot disminuir considerablement l'aparició de complicacions a llarg termini. No obstant això, la fibrinòlisi ha d'emprar-se amb precaució en fenòmens de trombosi venosa cerebral a causa de la possibilitat d'hemorràgia a aquest nivell.

El següent pas en el maneig de la trombosi consisteix en la instauració de tractament amb heparina sòdica utilitzant les pautes habituals de dosatge i seguiment. En rars casos, l'ocupació d'heparina s'ha relacionat amb activació del complement i agreujament o desencadenament d'episodis hemolítics. (Schwartz, 2007)

Finalment, cal destacar el paper dels anticoagulants orals durant almenys 6 mesos després del primer episodi, recomanant-se en les recurrències la anticoagulació indefinida. Les situacions d'alt risc com a immobilització, infecció

o cirurgia s'associen amb una elevada incidència de trombosi, per la qual cosa s'aconsella la profilaxi mitjançant l'administració d'heparina de baix pes molecular. (Schwartz, 2007)

MODIFICACIÓ DE LA HEMATOPOESI

Tres formes de modificar la hematopoesis s'han utilitzat en aquesta malaltia: l'estimulació amb andrògens, la inhibició linfofocitària; basant-se en la suposició que els limfòcits T modifiquen la hematopoesis i poden exercir un rol important en la seva disminució, s'ha administrat globulina antitimocítica (GAT) obtinguda d'aquí a pacients amb anèmia aplàstica, i s'ha obtingut un 60% de remissió.

Tenint en compte les similituds de l'HPN i l'anèmia aplàstica, a pacients amb deficiència en la hematopoesis se'ls ha administrat GAT, corregint la citopènia en el 70% dels casos, principalment de la trombocitopènia.

El trasplantament de medul·la òssia (TMO) és l'únic tractament amb intenció curativa que pot oferir-se als malalts amb HPN. Fins al moment, el trasplantament ha estat limitat a pacients amb fallada de medul·la òssia amb donant histocompatible. Pels bons resultats obtinguts s'ha començat a utilitzar en nens en els qui el pronòstic és pobre i aquesta conducta és salvadora. S'ha vist la desaparició de les cèl·lules HPN anormals en el trasplantament singènic (d'un bessó idèntic) amb règim condicionant previ amb drogues immunosupressores i mieloablatives. En l'actualitat, els riscos i costos del TMO en aquesta malaltia superen els beneficis, excepte quan la malaltia posa en perill la vida. Els pacients bessons idèntics podrien representar l'excepció d'aquesta generalització, perquè en aquestes circumstàncies, les complicacions són escasses. (Schwartz, 2007)

3.1.7. Un nou fàrmac

Es tracta d'un nou fàrmac de molt recent aparició a Espanya que bloqueja l'acció hemolítica del complement. Eculizumab és un anticòs monoclonal indicat en el tractament de l'hemoglobinúria paroxística nocturna. Actua inhibint

electivament a la proteïna del complement C5 humà, inhibint la seva escissió en les seves dues fraccions C5a i C5b i impedit amb això la formació del complex terminal del complement o complex d'atac de membrana (C5b-9), responsable de la formació de canals transmembrana que provoquen la *lisis de l'eritròcit en aquests pacients. En aquest sentit, l'administració d'Eculizumab en dosis terapèutiques provoca una ràpida i sostinguda disminució de l'activitat del complex d'atac de membrana (CAM).

L'Eculizumab és capaç d'evitar la necessitat de transfusions de forma absoluta en la meitat dels pacients, reduint-la de forma significativa en la resta. Així mateix, aquests pacients mostren una tendència notablement menor a l'hemòlisi intravascular, tot això associat a una reducció marcada del risc d'episodis tromboembòlics i a una millora de la fatiga i dels elements de la qualitat de vida dels pacients. Aquest efecte sembla ser mantingut durant llargs períodes. (Schwartz, 2007)

La Comissió Europea va aprovar l'any 2013 l'ús de Soliris® (Eculizumab) per al tractament de pacients en edat pediàtrica amb Hemoglobinúria Paroxística Nocturna Aquest medicament, desenvolupat per la bio farmacèutica Alexion, ja tenia la indicació de tractament en pacients adults amb HPN des de l'any 2007 a Europa i als Estats Units.

L'aprovació de la CE per al tractament de pacients en edat pediàtrica amb Eculizumab suposa una altra fita important per a proporcionar un tractament eficaç a persones amb malalties ultra-rares que no disposen d'una teràpia eficaç.

A Espanya es calcula que hi ha uns 250 pacients diagnosticats d'HPN, i aproximadament el 10% presenta els primers símptomes als 21 anys o fins i tot abans.

L'eficàcia de Soliris® (Eculizumab) radica en que actua directament sobre la causa de l'HPN, bloquejant l'activació crònica i incontrolada del sistema del

complement i, per tant, l'hemòlisi, frenant gairebé totes les complicacions derivades de la malaltia.

Segons la nova fitxa tècnica aprovada per l'Agència Europea del Medicament (EMA), Es recomana el tractament amb Soliris® per a tota la vida, tret que la interrupció de d'aquest estigui clínicament indicada". La pauta posològica en nens amb HPN ha de ser la mateixa que en pacients pediàtrics amb síndrome hemolític urèmic atípic.

La fitxa tècnica també estableix que és obligatòria, almenys dues setmanes abans d'iniciar el tractament amb Eculizumab, la vacunació de tots els pacients amb HPN enfront del meningococ, amb una vacuna tetravalent enfront dels serotipus A, C, I i W135, preferiblement conjugada, per disminuir el risc d'infecció.

3.1.8. Un cas curiós

A continuació volem deixar constància d'una notícia publicada pel diari El País (9/9/2013), on parla d'un dels casos més mediàtics d'HPN a Espanya. Es tracta d'un pacient, Patricio Losada, a qui se li va denegar el tractament de l'Eculizumab. Losada va recórrer a l'Associació Espanyola d'HPN i van recórrer judicialment la decisió del Servicio Gallego de Salud. Aquest és el cos de la notícia, que el diari va publicar sota el titular "La justicia obliga a Galicia a pagar el tratamiento de una dolencia rara:

El Servicio Gallego de Salud (Sergas) ha sido obligado a financiar, por sentencia judicial, un costoso fármaco cuyo principio activo es el eculizumab y que mitiga los duros síntomas que sufre desde hace seis años Patricio Losada, un conductor de camiones de 30 años enfermo de Hemoglobinuria Paroxística Nocturna (HPN) que decidió proseguir su pelea en los juzgados cuando la Xunta se negó reiteradamente a costearle la medicina pese a haberle sido prescrita por su médico. El fallo del Tribunal Superior de Xustiza de Galicia, dictado el pasado mes de abril, ordena al Sergas

administrar a Losada el tratamiento con eculizumab, “insólitamente omitido y denegado” en aplicación de la austeridad presupuestaria.

"Tenía miedo de sufrir una trombosis", dice Patricio Losada

Patricio Losada, vecino de A Rúa (Ourense), sufre desde 2007 el castigo de la HPN, una enfermedad de las calificadas como ultrarraras que padece una persona de cada 50.000 habitantes y que desata en el cuerpo de los pacientes una destrucción crónica de glóbulos rojos, una fatiga incesante y un permanente riesgo de trombosis que amenaza la vida de los afectados. En 2008, tras ser examinado por seis hematólogos —cuatro en Galicia, uno en Madrid y otro en EE UU—, los doctores le pusieron por fin nombre al profundo malestar que arrastraba Losada. Le prescribieron ácido fólico, hierro, corticoides y un protector gástrico, todo lo que, junto a las transfusiones, la ciencia había diseñado hasta entonces para convivir con la HPN. Y Losada siguió subiéndose cada día al camión con el que se gana la vida, soportando como pudo el mal cuerpo y alguna que otra crisis hemolítica —fatiga aún mayor que la habitual, sudores y mareos— que le obligó a cogerse una baja. “Tuve que aguantar”, ha recordado este lunes por teléfono. “Aunque tenía miedo a sufrir una trombosis al volante e intentaba no hacer trayectos demasiado largos”.

En 2010, con las políticas de austeridad plenamente vigentes en Galicia, su médico del Hospital Comarcal de Valdeorras le comunicó que había llegado a España un nuevo fármaco, el eculizumab, que mitigaba los síntomas de la HPN y el riesgo de trombosis, la principal causa de muerte de los afectados por esta enfermedad. El facultativo solicitó oficialmente el tratamiento, pero tanto la comisión de farmacia del centro hospitalario como la del Servicio Gallego de Salud se negaron a costear un fármaco por el que la farmacéutica que lo comercializa cobra unos 300.000 euros al año. “El que lo ve desde fuera pueda decir que es muy caro. Pero yo, que lo llevo en la piel, creo que es incluso barato”, afirma Losada, rebatiendo los criterios de coste-eficacia que aplican los economistas de la sanidad pública.

La Asociación de Hemoglobinuria Paroxística Nocturna asegura que el eculizumab es “el único medicamento autorizado y eficaz” para disminuir el riesgo de trombosis y mejorar “sustancialmente” la calidad de vida de los enfermos, unas ventajas que la sentencia también considera acreditadas. Losada optó entonces por demandar al Sergas, en abril el alto tribunal gallego le dio la razón y en junio Losada empezó a recibir el tratamiento. “Desde hace dos meses sé lo que es estar bien. Solo hay que verme la cara: ya no estoy pálido, ya no tengo los ojos amarillentos. Por fin hago vida normal”, celebra.

Son una treintena los enfermos de HPN a los que las Administraciones autonómicas niegan este costoso tratamiento, denuncia el colectivo que defiende y asesora a los 350 afectados que hay en España, pero solo Patricio Losada tuvo fuerzas para embarcarse en una batalla judicial. “Supone mucho tiempo y dinero. Al final los pacientes desisten”, explica Jordi Cruz, presidente de la Asociación de Hemoglobinuria Paroxística Nocturna, que resalta que la sentencia sienta un precedente “que antepone el criterio médico-científico por encima del económico y falla a favor del paciente”. La Xunta, por su parte, a través de un portavoz de la Consejería de Sanidad, responde que pese a este fallo seguirá evaluando “caso por caso” la financiación de estos fármacos.

El fallo considera probado, mediante los informes clínicos del Hospital Comarcal de Valdeorras datados en 2010 y 2012, que Losada “cumple con los requisitos médicos” y “la indicación establecida en base a las recientes guías de consenso” para la administración del medicamento. El alto tribunal gallego dictamina que al denegar al fármaco al enfermo el Sergas vulnera el derecho constitucional de Losada a la vida y a la integridad física y moral, “prescindió del criterio médico” y “se interpuso entre el facultativo correspondiente y su paciente”, todo ello “sin otra presumible motivación que el ahorro”. Los magistrados de la Sala de lo Contencioso Administrativo aprecian también que se incumplieron varias leyes, entre ellas la Ley de Ordenación de las Profesiones Sanitarias —al ignorar el Sergas la opinión científica del médico que prescribió el eculizumab— y la Ley del Régimen Jurídico de las Administraciones Públicas.

“Estamos jugando con la salud y los derechos de estos enfermos”, censura Cruz. “Es inadmisibile que las autoridades contradigan los criterios médicos que prescriben con urgencia esta terapia y que por motivos exclusivamente presupuestarios denieguen un tratamiento del que depende la vida de estos pacientes”.

3.2. MARC TEÒRIC DEL DOCUMENTAL

L'altre aspecte fonamental del nostre projecte era el documental. És per això que aquest segon apartat del marc teòric intenta explicar les idees més importants per a nosaltres d'aquest format audiovisual. L'hem encara molt a la part que més farem servir posteriorment.

3.2.1. Introducció

El documental és un gènere produït per a mitjans audiovisuals. El seu valor cognoscitiu pot variar entre el científic, històric, social, educacional o informatiu.

La catedràtica de periodisme a la Universitat Central de Veneçuela (UCV) Olga Dragnic, sosté que el terme documental *“indica un gènere informatiu propi del cinema i de la televisió”* (Dragnic, 2010).

D'igual forma, el Diccionari de la Real Acadèmia Espanyola (DRAE) defineix al documental com: “una pel·lícula cinematogràfica o programa televisiu que representa, amb caràcter informatiu o didàctic, fets, escenes, experiments, etc., presos de la realitat”.

Es pensa que el primer documental o documentalista existent va ser el de Robert Flaherty amb “Nanook l'Esquimal” o “Nanook del Nord”, gravat el 1922. Aquest vídeo mostrava com era la vida d'un esquimal a l'Àrtic; és a dir, la seva manera de vida. No obstant això, amb el transcórrer del temps, s'ha començat a considerar les primeres obres cinematogràfiques com a documentals.

La paraula documental va ser establerta pel cineasta britànic John Grierson el 1930, quan va criticar una producció de Robert Flaherty sobre les Illes Samoa, titulada Moana (1926).

El primer canal televisiu a adoptar el documental com a gènere propi va ser la BBC de Londres en 1950, des d'un primer instant, quan el film va començar a utilitzar-se en televisió.

En el més ampli sentit, documental és qualsevol programa de televisió, en film o vídeo, basats en documents. Definit d'aquesta manera, documental és la forma de presentar a la gent real, a les coses i als esdeveniments (Fernández, 1994).

Sempre s'ha de tenir present que el documental és una història creativa de la realitat i, que com el seu propi nom ho diu, es basa en l'ús de documents. Per tant, els arxius escrits, gravats, filmats,... passaran a ser part fonamental de la producció documental.

3.2.2. Característiques

L'ús de la narració, bé sigui a través de locució en off o per mitjà d'entrevistes (el nostre cas), enquestes, etc. és fonamental, així com l'ús de veus vives dels protagonistes del fet. Un altra característica important és la de l'ús de la música.

El documental ha de ser persuasiu, aconseguint certs objectius: Despertar l'interès del públic cap a aquells problemes socials que degraden la condició humana; S'ha de plantejar o suggerir la solució al problema; i la meta ha de ser simple per inspirar o aixecar l'entusiasmes de l'audiència.

És de contingut temàtic: Científic, cultural, històric, educatiu, didàctic, institucional, divulgatiu, entre altres. Existeixen altres tipus de documentals com el fotogràfic i el radial, ja que en aquest últim, hi ha programes que inclouen documents sonors en arxius.

Llavors es pot concloure que el documental és un gènere propi dels mitjans audiovisuals: cinema, televisió, ràdio i fotografia; amb el qual s'evidencia una

realitat. Ha de ser tractat de manera creativa, utilitzant una sèrie d'estratègies audiovisuals (Mapes, imatges, animacions, música, fotos, efectes sonors, dramatitzacions, etc.) unit a les informacions i imatges d'arxius o documents. Té com a fi ulterior la persuasió i la creació de controvèrsia. (Fernández, 1994).

3.2.3. Passos a seguir

PREPRODUCCIÓ

Generar Idees: És on s'estableixen els diferents temes que poden ser portats a la pantalla.

Investigar: És el pas on se sondeja si la idea a desenvolupar és d'interès per a l'audiència. A més, es posen en clar els objectius que es volen aconseguir amb la idea. És el moment on s'han de tenir en compte els possibles inconvenients o ensopagades que pot tenir la producció.

Proposicions del Programa: En aquesta fase es presenta per escrit un document amb les intencions de la producció, és a dir, el nom o títol del programa; l'audiència o públic al que va dirigit el programa; el format del programa; la sinopsi; el mètode de producció (on es va a efectuar la producció i de la manera més eficaç) i finalment, la preparació del pressupost.

PRODUCCIÓ

Observança del flux de Producció: És on s'agilita el procés d'enregistrament. Es monitoren tots els detalls.

Avaluació de la Producció: És on el productor s'involucra en la coordinació de tots els detalls. Productor i director treballen junts sobre la marxa de l'enregistrament, amb la finalitat de millorar l'audiovisual.

POSTPRODUCCIÓ

Edició: Es realitzen les edicions en línia i *offline*, per donar-li vida al producte final.

Avaluació i retroalimentació: És quan es presenta l'audiovisual i es valoren els aspectes positius i negatius. Si cal, es modifiquen coses.

3.2.4. Tècniques audiovisuals

PLANIFICACIÓ

És important, definir el terme "Pla" com un fragment de la realitat, el qual és captat per la càmera i té una durada i intencionalitat determinada.

En aquest sentit, existeixen diferents plàns, els quals es classifiquen de la següent manera (Martínez-Salanova, 2012):

Plans Oberts: Serveixen per donar un sentit d'ubicació en l'espai. Però, si es mantenen molt temps poden privar a l'espectador dels detalls que estan desitjant veure.

Gran Pla General: Aquest pla mostra una gran porció de la realitat, ja que abasta un dilatat camp visual. Aquí, el subjecte no és el punt d'atracció; serveix per situar i definir tot l'ambient, lloc o decorat on es desenvolupa l'acció. En cinema és un pla molt acceptable, però en televisió, a conseqüència de la reduïda grandària de la pantalla, el seu ús no resulta freqüent ni aconsellable.

Pla General: És menor al GPG. Se situa l'acció en el seu conjunt, per tant, els personatges ja es distingeixen; el subjecte ha d'ocupar la tercera part de l'altura de la pantalla.

Pla Sencer: Permet establir relacions del subjecte amb l'espai en què es desenvolupa la seva acció. En aquest tipus de pla, el subjecte és reconeixible, però no s'arriba a apreciar els seus trets facials; serveix per a la presentació de

tots els personatges que intervenen en una escena o seqüència. Va des dels peus fins al cap del personatge.

Pla Conjunt: És un pla on es mostra a un conjunt de persones, no obstant això, no es distingeix una en específic.

Plans Mitjans: Són plans més dinàmics. Són els que millor serveixen per explicar històries, perquè mostren al personatge més d'a prop, eliminant part del decorat, i informen de l'acció que exerceixen els personatges.

Pla Americà: És conegut també com a pla de tres cambres; és quan el personatge no cap de cos sencer en l'enquadrament i aquest curta les seves cames generalment sobre els genolls. S'utilitza per presentar diversos personatges al mateix temps.

Pla Mig: Abasta la meitat superior del personatge. És un enquadrament especialment útil quan diversos personatges sostenen una conversa entre si o estan efectuant una acció en conjunt, i volem que apareguin tots en pantalla. També, resulta apropiat per realitzar entrevistes o presentacions. El rostre del subjecte és perfectament recognoscible i, alhora, es troba relacionat amb l'espai.

Primer Pla: Redueix al personatge a l'altura del pit o de les espatlles fins al cap; aquesta domina sobre el que ho envolta. Empleat en els moments oportuns, adquireix una enorme força dramàtica, perquè permet a l'espectador ficar-se en la psicologia del personatge. És molt emprat quan apareix un subjecte que ha de parlar o que va a dir alguna cosa important.

Plans Tancats: Són plans expressius. El rostre del subjecte ocupa la major part de la pantalla. Són molt suggestius i contribueixen al fet que l'espectador pugui accedir amb major deteniment a la psicologia del subjecte.

Si es manté durant molt temps poden arribar a ser molt restrictives perquè impedeixen que l'espectador situï l'escena en un espai, que vegi als altres

actors, que observi l'acció en general o que es fixi en altres aspectes del subjecte.

Close Up: Aquest pla és exclusiu per al rostre humà. S'obté apropant la càmera al subjecte fins que el rostre de l'actor, des de l'enfront de la barbeta, ocupi tot el quadre. Accentua l'expressió del rostre a expenses de l'acció. Al cinema se li coneix com a Primeríssim Primer Pla.

Big Close Up: Aquest pla és més tancat que el Close Up. En ell es mostra des dels ulls fins a la boca del subjecte, per tant és molt més expressiu.

Pla de Detall: És un pla utilitzat per ressaltar algun tret o característica en particular del cos (menys del rostre) d'un personatge o objecte.

ALTRES PLANS

Existeixen altres tipus de plans que no entren en una classificació aparent, aquests són:

Over Shoulder: És un plànol que es treballa sobre l'espatlla del personatge, en forma diagonal, per enquadrar a un altre personatge. S'utilitza en escenes que requereixin mostrar converses, on els personatges de les quals s'estan mirant cara a cara. També, es coneix com a contraplà.

Càmera Subjectiva: Quan la càmera assumeix la visió del personatge. Aquesta permet donar la sensació a l'espectador que ja no observa l'esdeveniment, sinó que participa dins ell. Pot emprar-se com a pla obert, mitjà o tancat

MOVIMENTS DE CÀMERA

El moviment constitueix un concepte bàsic dins de la dinàmica del vídeo. Els moviments poden basar-se tant en l'acció pròpia dels personatges o objecte del tema signat com en el desplaçament de la càmera, així com en l'adequada combinació d'aquests dos elements. Certs moviments de la càmera poden originar en l'espectador respostes o sensacions respecte al que veuen en

pantalla (Martínez-Salanova, 2012); per tant, a través d'aquests moviments s'intenta imitar la visió humana.

Travelling: El seu moviment va de dreta a esquerra o viceversa, és gairebé sempre horitzontal. S'efectua sobre una plataforma que es llisca.

Dolly: Són moviments curts de la càmera que van cap a davant (Dolly in) o cap a enrere (Dolly back).

Boom: Són moviments cap amunt i cap avall efectuats des d'una grua.

Arc: Són moviments circulars que es fan amb la càmera.

MOVIMENTS ÒPTICS

Zoom: És el moviment que s'obté mitjançant objectius de distància focal variable. Hi ha dos tipus de zoom, un és el zoom in el qual dona la sensació d'acostament, i l'altre és el zoom out, el qual dona la sensació d'allunyament.

Escombratge: És un moviment vertical, horitzontal i/o oblic, on el que importa és el punt d'inici i el punt final; no l'intermedi.

Enfoc/desenfoc: És el moviment que se li dona al punt d'interès mitjançant la ubicació del lent.

ANGULACIONS

L'angulació és la ubicació en què es filma en relació amb el subjecte. La càmera pot situar-se en qualsevol posició. Però el normal és que la càmera estigui situada horitzontalment i elevada sobre el sòl a l'altura dels ulls de la persona que es va a filmar. Es té així una imatge molt semblada a la visió humana i, al mateix temps, la presència de la càmera gairebé inadvertida des del punt de vista de l'espectador (Martínez-Salanova 2012).

Picat: És quan la càmera se situa de manera obliqua i es grava des d'una posició elevada.

Els picats tenen un valor expressiu per si mateixos: donen a l'espectador un sentit de força i superioritat respecte a la imatge que estan veient, fins i tot un sentit de condescendència. Aquesta impressió augmenta amb la distància com més lluny estigui la càmera, més s'accentua aquesta sensació.

Per tant, aquestes preses es poden utilitzar per llevar importància al subjecte gravat, i implica inferioritat o impotència. Aixafen a l'individu filmat, que queda com empetitit menysvalorat, perd importància i presència.

Contrapicats: És l'opció contrària al picat, i consisteix a col·locar la càmera de manera obliqua gravar en un punt inferior al personatge és la posició d'una persona que aixeca el cap per examinar alguna cosa que li interessa.

Aquest pla s'utilitza expressivament llaura assenyalar les característiques dominants d'un personatge. Les preses en contrapicats fan que els subjectes semblin més forts, més importants i poderosos, fins i tot més estranys o sinistres.

Normal: És quan la càmera està situada horitzontalment i elevada sobre el sòl a l'altura dels ulls de la persona que es va a filmar.

Zenital: És la presa que va sobre el cap del personatge.

Azimutal: És la presa contrària a la zenital.

IL·LUMINACIÓ

La il·luminació és el procés de control de la quantitat i qualitat de llum que necessita una escena. La il·luminació s'usa per raons tècniques i estètiques: per donar llum suficient, de manera que la càmera de televisió pugui captar l'escena, i per produir una imatge agradable per al televident.

3.2.5. Tècniques de recopilació d'informació

Dur a terme una recerca implica utilitzar diversos mètodes i tècniques de recopilació d'informació, ja sigui la lectura, l'observació, les preguntes o una combinació d'estratègies. Escollir un mètode o un altre dependrà de la disciplina, dels objectius establerts i del tipus d'investigació. A l'apartat "Metodologia" d'aquest treball s'explica aquest punt de forma més àmplia.

Més que per l'objecte d'estudi, les investigacions es diferencien per la metodologia emprada. S'entén per metodologia el procés que segueix la investigació. Cal distingir entre dos tipus bàsics d'investigacions: les quantitatives (descriptives o experimentals) i les qualitatives. La investigació quantitativa resumeix les diferents experiències com si fossin semblants: les quantifica. En canvi, la qualitativa s'interessa per l'experiència tal com la viu el participant.

La investigació quantitativa es relaciona amb la recol·lecció i l'anàlisi de dades de forma numèrica. Posa l'èmfasi en la quantificació i la generalització dels resultats. Consisteix a recollir dades per avaluar models o hipòtesis preconcebuts. Per a la recollida de dades, els investigadors utilitzen instruments empírics o estadístics, com escales, proves, enquestes o qüestionaris.

La investigació qualitativa estudia fenòmens que no són quantificables. Més que la generalització dels resultats, es proposa aconseguir profunditat en el coneixement d'un tema, identificar la naturalesa complexa de la realitat i els aspectes subjectius de l'experiència. Se centra en l'exploració intensiva d'uns quants casos que es consideren aclaridors, dels quals els investigadors porten registres narratius. Com que no genera dades quantitatives, no permet anàlisis estadístiques. S'utilitza sobretot en ciències humanes i socials. Les tècniques de recollida de dades més emprades són l'observació, l'entrevista i els historials. (Taylor i Bogdan, 1986).

3.2.6. L'entrevista com a eina clau

L'entrevista és una tècnica de recopilació d'informació molt utilitzada en la realització d'un documental, per tant, és important aprofundir en ella.

L'art de la conversa, après de forma natural en el curs de la socialització, constitueix la millor base per a l'aprenentatge de les tècniques de qualsevol forma d'entrevista professional. En el camp, l'investigador considera tota conversa entre ell i uns altres com a forma d'entrevista. L'investigador troba innombrables ocasions (dins i fora d'escena, en ascensors, passadissos, menjadors i fins i tot als carrers), per fer preguntes sobre coses vistes i sentides. Les converses poden durar només uns pocs segons o minuts, però poden conduir a oportunitats de sessions més extenses (Goode, 1998).

És a dir, l'investigador de camp pot entendre l'entrevista com “una conversa perllongada”. L'investigador i l'entrevistat dialoguen d'una forma que és una mescla de conversa i preguntes predeterminades.

En termes generals perquè s'aconsegueixi una bona entrevista, l'entrevistat ha de percebre-la com una conversa, sense que se n'adoni de l'estructura de la interrogació, l'ordre de les preguntes o els objectius de l'investigador.

En la recerca naturalista, les entrevistes adopten més la forma de diàleg o una interacció. Permeten a l'investigador i a l'entrevistat moure's feia enrere i cap a endavant en el temps. Les entrevistes poden adoptar una varietat de formes, incloent una gamma des de les quals són molt enfocades o predeterminades (Goode, 1998).

PREPARACIÓ

En el cas d'aquest documental el director i l'investigador és la mateixa persona. Així doncs, l'enfocament serà el mateix i no s'hauran de posar d'acord les dues parts.

Una vegada resolta aquesta incògnita, s'ha de pensar també en el tipus de situacions que es presentaran en l'entrevista, és a dir, el tipus d'escenari on es realitzaran. Hi ha ambients en els quals l'entrevistat se sent més relaxat, com a casa seva, el seu lloc de treball o a casa d'un amic. En aquests entorns és possible aconseguir una resposta més íntima. Per contra, hi ha llocs públics, com els carrers, els parcs, etc. en els quals l'entrevistat, pot tenir la sensació de ser un més entre molts altres. I també hi ha escenaris fora del comú, com un camp de batalla, el lloc d'un accident o una manifestació, els quals poden ajudar per *recordar algun succés que hagi viscut.

Cada entrevistat pot tenir diferents actituds segons l'escenari on s'estigui; per tant, és recomanable utilitzar el sentit comú per escollir un escenari on l'entrevistat se senti en confiança per parlar folgadoament de les seves experiències.

A tots –inclosos els entrevistadors– ens afecta molt el nostre entorn i tenim propensió a baixar les barreres (o aixecar-les) segons la nostra sensació del moment. Una filmació pot dignificar una situació o fer-la incòmodament pública; pot fer una sorprenent revelació a les oïdes del món, o ser només una agradable conversa amb un amic (Rabiger, 1992)

Hi ha una tècnica molt útil que s'empra freqüentment en les entrevistes que es fan al carrer, denominada “vox populi”. Aquesta consisteix a fer les mateixes preguntes a un nombre de persones i enllaçar després les respostes en una ràpida seqüència.

Resulta de molta utilitat per demostrar la varietat d'opinions que té un grup de gent ja que “les seccions de *vox pop* són ben acollides i són molt representatives (Rabiger, 1992).

El primer i principal que necessita l'entrevistador és estar ben preparat per realitzar l'entrevista. És vital que es defineixi un enfocament per tot el vídeo

abans de començar a gravar. S'ha d'evitar sempre manipular la veritat. Ja sigui en el procés de l'entrevista o, posteriorment, a l'edició.

Hi ha alguns directors de documentals que manipulen innecessàriament l'actuació dels participants, segurament com a resultat del desig que tenen d'exercir un control (Rabiger, 1992).

La recerca té com a tasca recopilar dades, els quals en les entrevistes s'extreuen d'un personatge que pugui aportar alguna cosa important sobre un fet o succés. Un cop pactada l'entrevista, acomodat l'entrevistat i explicat el que s'espera d'ell, comença l'entrevista. És important acotar una mica el que volem. Sinó, ens trobarem que un cop editem tenim molt material.

Això és documental i normalment, rodem molt més dels quals anem a utilitzar. Per tant, si es confon o diu alguna cosa equivocat, no es preocupi, perquè sempre podrem corregir-ho en efectuar el muntatge. D'altra banda, si veig que ens estem apartant del tema, potser em prengui la llibertat d'interrompre-li, espero que no li sembli malament. Mai se m'han fet objeccions; per contra, la gent sembla sentir-se més segura en veure que assumeixo la responsabilitat de dirigir, en termes generals, el fil de la nostra conversa. (Rabiger, 1992)

Per aconseguir una entrevista fresca i espontània, el primer és que un mateix es mostri natural en fer les preguntes. Això marcarà el ritme de l'entrevista; si està seriós o tibant, el seu entrevistat ho estarà encara més.

També és recomanable portar una petita fulla a la mà amb una guia de preguntes. Això ajuda i protegeix a l'entrevistat, qui queda lliure per sostenir una conversa normal. Al seu torn és recomanable acabar l'entrevista dient, Hi ha alguna cosa que vulgui dir, alguna cosa que se'ns ha oblidat tractar? És vital centrar les preguntes si es desitja dirigir i no seguir a l'entrevistat.

És de gran utilitat començar amb preguntes referides a fets, i guardar el material més personal o íntim per més tard, quan l'entrevistat ja se senti més còmode davant la situació.

El secret d'una bona entrevista consisteix que l'entrevistador realment escolti, i que sempre aquest pressionat per obtenir dades i exemples específics. Simples postil·les com “De quina forma?”, “Per què va ser això?” i “Quina sensació li va produir?”, són les claus que fan que un nero observador, al que sembla no afectar-li gens del tema, servei a relluir la seva sensibilitat humana. Algunes vegades és aconsellable demanar a l'entrevistat que es prengui el seu temps i que es limiti a parlar quan vegi les coses amb claredat. D'aquesta forma, moltes vegades s'aconsegueixen relats d'una millor qualitat (Rabiger, 1992).

FINALITZACIÓ DE L'ENTREVISTA

Al final de l'entrevista s'ha d'agrair als participants, i recordar les situacions encertades de l'enregistrament.

En ocasions es requereix donar fi a una entrevista perquè l'entrevistat (per les raons que sigui) està resultant completament in satisfactori. És a dir, que no aporta material valuós per al documental. En aquest cas, s'ha de fer de manera cautelosa per no fer sentir malament a l'entrevistat i deixar una impressió de que ha perdut el temps.

En més d'una filmació de documentals, els directors s'han vist en la necessitat de rodar sense cinta per poder escapar de la situació, sense menysprear al participant. (Rabiger, 1992).

4. Públic a qui va dirigida l'obra

Aquest documental va dirigit al públic en general. Evidentment, a persones adultes i amb un cert coneixement mèdic. En especial atenció també, a aquells col·lectius de malalties rares i, sobretot, als malalts d'HPN. Tan als que estan associats, com als que no. És un documental sobre com viuen i què els passa en el seu dia a dia. Les traves que els posa l'administració per accedir al medicament (el més car del món) i els diferents casos d'afectació d'aquesta patologia. Qualsevol persona pot veure aquest treball i informar-se d'una manera personal i directa. Es tracta d'un projecte de caire social. Explica una història humana d'un col·lectiu molt petit de malalts que, probablement, l'espectador no coneixerà, ni n'haurà a sentit parlar mai.

5. Metodologia

La metodologia que hem emprat, com ja hem explicat anteriorment, és la qualitativa. En concret, utilitzant entrevistes de tipus qualitatiu.

Existeix una vella polèmica que lluny de cedir sembla créixer-se, és la que oposa a l'enfocament qualitatiu al quantitatiu. Una oposició que va des de la incompatibilitat absoluta fins a la in discriminació total; existeixen partidaris de l'anàlisi quantitatiu que afirmen que l'anàlisi qualitatiu manca de mecanismes interns que garanteixin el nivell màxim de fiabilitat i validesa, i els partidaris de l'anàlisi qualitatiu que afirmen que la suposada neutralitat i precisió de mesura de les dades quantitatives tenen poc valor explicatiu, ridiculitzant l'ús de fórmules cada vegada més cabalístiques per a l'assoliment de definicions dels fenòmens socials, que estan allunyades de la realitat; d'altra banda, els partidaris de l'anàlisi quantitatiu ridiculitzen el caràcter fantasmagòric i fantasiós, freturós de rigor dels estudis qualitatius. (Taylor i Bogdan, 1986).

Però, tant l'enfocament quantitatiu com l'enfocament qualitatiu, segueixen un procediment similar: Observen i avaluen els fenòmens; estableixen suposicions o idees com a conseqüència d'aquesta observació; proven i demostren el grau en el qual aquestes suposicions tenen fonament; revisen tals idees sobre la base de proves o de l'anàlisi; i proposen noves observacions i avaluacions per aclarir, modificar o fonamentar tals suposicions o generar unes altres.

En el nostre cas ens hem decantat per l'enfocament qualitatiu.

L'enfocament qualitatiu, comunament s'usa per descobrir o refinar preguntes de recerca; de vegades, no necessàriament, es proven hipòtesis. Es basa en mètodes de recollida de dades sense mesurament numèric, com a descripcions i observacions. És comú que les preguntes i hipòtesis sorgeixin com a part del procés de recerca i aquest és flexible, es mou entre els esdeveniments i la seva interpretació, entre les respostes i el desenvolupament de la teoria.

5.1. Característiques del mètode qualitatiu

Aquest mètode desenvolupa preguntes i hipòtesis abans, durant o després de la recollida i l'anàlisi. El procés es mou dinàmicament entre els fets i la seva interpretació en tots dos sentits.

La frase "metodologia qualitativa" es refereix a la recerca que redueix dades descriptives: les pròpies paraules de les persones, parlades o escrites, i la conducta observable...

La recerca qualitativa és inductiva. Els investigadors desenvolupen conceptes i comprensions partint de pautes de les dades, i no recollint dades per avaluar models, hipòtesis o teories preconcebuts. En els estudis qualitatius els investigadors segueixen un disseny de la recerca flexible. Comencen els seus estudis amb interrogants només vagament formulats. (Taylor i Bogdan, 1986).

En la metodologia qualitativa l'investigador veu a l'escenari i a les persones en una perspectiva; les persones, els escenaris o els grups no són reduïts a variables, sinó considerats com un tot. L'investigador qualitatiu estudia a les persones en el context del seu passat i de les situacions en les quals es troben.

Els investigadors qualitatius són sensibles als efectes que ells mateixos causen sobre les persones que són objecte del seu estudi. S'ha dit d'ells que són naturalistes. És a dir que interactuen amb els informants d'una manera natural i no intrusiva. En l'observació participant tracten de no desentonar en l'estructura, almenys fins que han arribat a una comprensió de l'escenari... (Jensen i Jankowske, 1993).

Els investigadors qualitatius tracten de comprendre a les persones dins del marc de referència d'elles mateixes. Per a la perspectiva fenomenològica i per

tant per a la recerca qualitativa és essencial experimentar la realitat tal com uns altres l'experimenten...

L'investigador qualitatiu suspèn o aparta les seves pròpies creences, perspectives i predisposicions... Veu les coses com si elles estiguessin ocorrent per primera vegada. Res es dóna per sobreentès. Tot és un tema de recerca.

Per a l'investigador qualitatiu, totes les perspectives són valuoses. Aquest investigador no busca "la veritat" o "la moralitat" sinó una comprensió detallada de les perspectives d'altres persones. A totes les hi veu com a iguals... (Taylor i Bogdan, 1986).

Els mètodes qualitius són humanistes. Els mètodes mitjançant els quals estudiem a les persones necessàriament influeixen sobre la manera en què les veiem. Quan reduïm les paraules i actes de la gent a equacions estadístiques, perdem de vista l'aspecte humà de la vida social. Si estudiem a les persones qualitativament, arribem a conèixer-les en el personal i a experimentar el que elles senten en les seves lluites quotidianes en la societat. Aprenem sobre conceptes tals com a bellesa, dolor, fe, sofriment, frustració i amor, l'essència del qual es perd en altres enfocaments investigadors...

Els investigadors qualitius donen èmfasis a la validesa en la seva recerca.

Els mètodes qualitius ens permeten romandre propers al món empíric. Estan destinats a assegurar un estret ajust entre les dades i el que la gent realment diu i fa. Observant a les persones en la seva vida quotidiana, escoltant-les parlar sobre el que tenen en ment, i veient els documents que produeixen, l'investigador qualitatiu obté un coneixement directe de la vida social, no filtrat per conceptes, definicions operacionals i escales classificatòries... Això no significa dir que als investigadors qualitius no els preocupa la precisió de les seves dades. Un estudi qualitatiu no és una anàlisi impressionista, informal, basat en una mirada superficial a un escenari o a persones. És una peça de recerca sistemàtica conduïda amb procediments

rigorosos, encara que no necessàriament estandarditzats... (Jensen i Jankowske, 1993).

Per a l'investigador qualitatiu, tots els escenaris i persones són dignes d'estudi. Cap aspecte de la vida social és massa frívol o trivial com per ser estudiat. Tots els escenaris i persones són alhora similars i únics. Són similars en el sentit que en qualsevol escenari o entre qualsevol grup de persones es poden trobar alguns processos socials de tipus general. Són únics puix que en cada escenari o a través de cada informant es pot estudiar de la millor manera algun aspecte de la vida social, perquè allí és on apareix més il·luminat. Alguns processos que apareixen amb relleu nítid en certes circumstàncies, en unes altres només es destaquen tènueament.

La recerca qualitativa és un art. Els mètodes qualitius no han estat tan refinats i estandarditzats com altres enfocaments investigadors... Els investigadors qualitius són flexibles quant a la manera en què intenten conduir els seus estudis. L'investigador és un artífex. El científic social qualitatiu és encoratjat a crear el seu propi mètode. Se segueixen línies orientadores, però no regles. Els mètodes serveixen a l'investigador; mai és l'investigador l'esclau d'un procediment o tècnica... (Taylor i Bogdan, 1986).

6. Pressupost

En aquest apartat, es detalla el teòric pressupost del desenvolupament d'aquest documental. És un pressupost fictici ja que les despeses totals de la nostra feina van ser assumides per l'Associació Espanyola de pacients amb Hemoglobinúria Paroxística Nocturna. Hem buscat dades aproximades del cost que van tenir tots els serveis dels que vam disposar per a realitzar el projecte.

| Què | Preu/U | Quant./dies | Total |
|----------------------------------|--------|-------------|-------------|
| Contractació Càmera professional | 48€ | 2 | 96€ |
| Lloguer Càmera de fotos | 60€ | 2 | 120€ |
| Lloguer Càmera de vídeo | 75€ | 2 | 150€ |
| Vol BCN-SEVILLA (Ryanair) | 85€ | 1 | 85€ |
| Àpats | 12€ | 4 | 48€ |
| Hotel | 46€ | 1 | 46€ |
| Cotxe de Lloguer | 72€ | 2 | 144€ |
| TOTAL | | | 689€ |

7. Cronograma del treball

A continuació, es detalla el cronograma de totes les activitats que s'han realitzat, des de la primera tutoria. Hi ha algunes dates més concretes i d'altres que són períodes de treball:

| Dia | Activitat |
|-----------------|---|
| 09 / 10 / 2013 | Trobada amb el tutor i acotament de la idea del projecte |
| octubre / 2013 | Investigació sobre la malaltia i realització d'un esquema |
| octubre / 2013 | Primera posada en contacte amb l'Associació HPNe |
| octubre / 2013 | Segona posada en contacte amb l'Associació HPNe |
| novembre / 2013 | Idea definida |
| 15 / 11 / 2013 | Trobada amb el tutor i es concreta el projecte |
| 27 / 11 / 2013 | Confirmació viatge a Sevilla |
| desembre / 2013 | Inici de redacció del TFG |
| desembre / 2013 | Aprofundiment en el marc teòric |
| gener / 2014 | Facilitació dades pacients |
| 17 / 01 / 2014 | Trobada amb el tutor |
| febrer / 2014 | Finalització del marc teòric |
| 01 / 03 / 2014 | Redacció preguntes per a entrevistes |
| 07 / 03 / 2014 | Viatge a Sevilla |
| 08 / 03 / 2014 | II Congrés Nacional de HPN a Sevilla |
| 24 / 03 / 2014 | Inici del muntatge audiovisual |
| març / 2014 | Compactat vídeo |
| abril / 2014 | Redacció Metodologia, pressupost i conclusions |
| abril / 2014 | Edició del documental |
| maig / 2014 | Retocs documental |
| maig / 2014 | Redacció Metodologia, pressupost i conclusions |
| 30 / 05 / 2014 | Entrega |

8. Guió i disseny de les diferents parts del projecte

Teníem molt clar que no volíem que el documental tingués una veu en off. Per un costat perquè preteníem que l'espectador interpretés les coses sense cap filtre i, després, perquè ens facilitava molt la feina.

El més complicat quan no hi ha una veu que expliqui la història i serveixi de fil argumental és fer que les declaracions de tots els entrevistats, de forma successiva, tingui coherència i faci entenedora la història. Aquest va ser el primer punt del disseny del nostre projecte.

Volíem que l'inici fos xocant. Que ràpidament l'espectador reaccionés i es preguntés què els passava a aquella gent. És per això que vam triar els pacients als que els van transmetre l'esperança de vida d'una forma més cruel. També aprofitem per a veure en mode de resum la situació de la malaltia. Aquest punt es va decidir musicar de forma suau i jugar amb unes frases que ajuden a situar l'espectador.

Tot seguit, fem que un seguit d'experts expliquin què és la malaltia. Des del president de l'Associació Espanyola d'HPN, Jordi Cruz, que ho fa d'una manera més propera, als Doctors Ana Villega i Joan Lluís Vives-Corróns, experts en la malaltia, que ho fan d'una forma més tècnica o científica. Volem situar a qui està veient el documental i resoldre el dubte que li havíem generat durant els primers minuts, sobre aquelles persones.

Un cop realitzada aquest petita presentació del documental, fem una presentació dels protagonistes. Uns minuts on veiem, en un pla tancat, els diferents pacients, que expliquen alguns dels seus símptomes, abans del diagnòstic. Aquest troç es va fer mantenint la música per tal de donar un punt més càlid.

La diversitat de protagonistes, fa que tinguem perfils molt diferents. Des de persones amb 20 anys suportant la malaltia, fins a persones que tot just acaben de començar.

Un cop realitzades aquestes presentacions, entrem (ja sense música) en el cos del documental. Les diferents figures ens van introduint en els diversos temes.

Comencen explicant la malaltia i com els hi van comunicar. Acaben explicant les seves vivències i, en molts casos, complicacions dramàtiques. La versió dels malalts es va compaginant amb la opinió d'alguns experts propers. Per tant, uns introdueixen els temes i els altres expliquen com els han viscut.

El següent aspecte és parlar sobre com els afectava la malaltia i com la suportaven dia a dia. Un cop expliquen les moltes dificultats i generem una pregunta inconscient al espectador (Ara estan bé, no?), comencem a desxifrar la resposta.

Aquests pacients estaven, la majoria, en una situació límit. El tractament (previ a l'Eculizumab) no els donava estabilitat. Estaven en una situació crítica i amb alt risc de trombosi. Un cop tenim explicat que els pacients estaven malament i el tractament no funcionava, expliquem que apareix l'Eculizumab i tots els seus grans efectes positius sobre els pacients i les grans millores que tots han percebut.

Quan l'espectador es mentalitza que tot ha sortit bé i que ells estan bé, expliquem que no tots tenen accés a aquest tractament, i n'hi ha molts que encara esperen que els hi atorguin. És llavors quan un dels pacients en situació més complicada explica la seva experiència actual, on la negativa a administrar-li el tractament comença a evidenciar-nos un problema estrany al darrere.

El preu d'aquest medicament és de 300.000 euros anuals. Això fa que alguns governs autonòmics, des del seu departament de Salut, intentin frenar l'accés desmesurat amb traves administratives que compliquen l'accés al medicament

a alguns malalts que el necessiten. És el cas d'un dels nostres protagonistes, que explica les moltes dificultats, que té, i el cas d'un pacient, que els experts expliquen, i que, en aquest treball ja s'ha evidenciat (vegeu punt 3.1.9) on la justícia va haver de decidir.

A partir d'aquí, introduïm la problemàtica del preu. Desenvolupem un apartat sobre el preu del producte i algunes de les possibilitats per a que aquest redueixi. També descobrim, que una de les pacients (afectada des de fa més de 20 anys) no vol prendre aquest medicament i combat des de fa dues dècades contra la mort.

El documental finalitza amb una bateria "simpàtica" de paraules amables dels diferents pacients. Mostren com, tot i les dificultats, la vida té sentit i sempre s'ha de lluitar per seguir endavant.

8.1. Persones que hi apareixen

| | | | |
|-------------------|---------|------------|--|
| Yolanda Navarro | Pacient | Barcelona | La Yolanda és una pacient d'HPN que s'ha negat a rebre el tractament. Entenem que la malaltia (tot i tenir-la diagnosticada des de fa 20 anys) no li afecta de forma tan greu. |
| Laureano Tejera | Pacient | Las Palmas | El Laureano va haver de lluitar molt per a accedir al tractament. Se li va negar en dues ocasions. |
| José Luis Lorenzo | Pacient | Las Palmas | Va patir molt. Tenia dues malalties similars que li dificultaven millorar. Li van dir en dues ocasions que s'acomiadés de la seva família. |

| | | | |
|------------------------|----------|-------------|--|
| David Compte | Pacient | Barcelona | Pacient diagnosticat. Encara no ha rebut el tractament. Li han negat per primer cop fa menys de dos mesos. |
| Manuel Pérez | Expert | Sevilla | Assessor de malalties rares del Ministeri de Sanitat. El Manuel ens ajuda a introduir moltes de les problemàtiques que tenen els pacients. |
| Joan Ll. Vives-Corrans | Doctor | Barcelona | Hematòleg de l'Hospital Clínic de Barcelona. Especialista en aquesta malaltia. |
| Ana Villegas | Doctora | Madrid | Hematòloga de l'Hospital Universitari San Carlos de Madrid. Experta en aquesta malaltia. |
| Jordi Cruz | Expert | Barcelona | President de l'Associació Espanyola d'HPN |
| Alfredo Núñez | Pacient | Sevilla | L'Alfredo va estar en risc de mort durant molt temps. Va poder accedir al tractament i va millor de forma espectacular. |
| Maria Elena Mayorga | Pacient | Ciudad Real | Pacient que va tenir la possibilitat d'accedir al tractament amb facilitat. És una afortunada i ho sap. |
| Purificación Santander | Familiar | Sevilla | Dona de l'Alfredo Núñez. Dóna sensació de patiment. |
| Ramiro Núñez | Doctor | Sevilla | Hematòleg de l'Hospital Virgen del Rocío de Sevilla. Expert en aquesta malaltia. El pacient Alfredo Núñez el tracta ell. |

| | | | |
|-------------------|---------|---------|---|
| Rosario Cáceres | Experta | Sevilla | Especialista del Servei del Medicament del Col·legi de Farmacèutics de Sevilla. |
| Antonio Fernández | Doctor | Málaga | President del Servei de Hematologia d'Andalusia. |

9. Memòries personals i conclusions

El primer que vam fer, un cop escollit el tema, va ser posar-nos en contacte amb l'Associació Espanyola de pacients d'Hemoglobinúria Paroxística Nocturna. Casualment, l'entitat pretenia divulgar la seva feina amb algun tipus de producte audiovisual i, per tant, la nostra idea va ser acceptada. La idea de poder investigar una mica sobre una malaltia tan desconeguda ens apassionava, però, per altra banda, ens espantava. Tot estava per fer.

La dificultat, però, que suposava, sobretot a nivell de pressupost, el desplaçament fins a totes les localitats on hi ha malalts de l'Associació a Espanya (uns 250 casos) frenava molt l'intent de realitzar un documental amb molts protagonistes diferents.

Per sort, al febrer d'aquest any, l'Associació Espanyola d'HPN celebrava el seu segon congrés nacional, a Sevilla. Una oportunitat única per a trobar-nos amb pacients, metges, voluntaris de l'entitat, famílies... Gràcies a aquest esdeveniment, el nostre reportatge va agafar molta força i, alhora, molta forma.

En un sol cap de setmana, havíem de recopilar tota la informació necessària per tal de tenir prou recursos per a realitzar el muntatge audiovisual. La dificultat que suposava, a part, haver de fer les tasques de periodista i càmera, van fer prendre la iniciativa al president de l'entitat, el senyor Jordi Cruz, i contractar un càmera professional per a poder enregistrar amb comoditat tot el material.

L'associació va córrer amb totes les despeses del desplaçament fins a Sevilla, va posar a la nostra disposició un cotxe de lloguer i va fer front a totes les despeses relacionades amb els àpats i l'allotjament.

En un cap de setmana vam enregistrar totes les imatges. Aproximadament, unes 7 hores de gravació, que més tard, van dificultar la feina d'edició. Un cop realitzada una neteja de material, amb les millors imatges vam començar a

estructurar la història que explicaven els pacients. Un total de 16 persones, entre metges, malalts, famílies i membres de l'associació, apareixen en aquest documental explicant les seves experiències.

Un cop la història va tenir coherència, es va musicar, posar títols, i equilibrar audiovisualment.

A nivell personal, va ser tanta la empatia creada en aquells dos dies a Sevilla, cap als diferents pacients, que la història de cada un d'ells ens ha arribat a interessar de veritat. Sovint, fas una feina com a periodista que tan sols pretén informar sobre alguna cosa que succeeix. En aquesta ocasió, crec, que hem aprofitat la nostra posició d'informadors per a posar-nos dins la història i intentar sensibilitzar (no només informar) sobre una situació que tenen algunes persones al nostre país.

En el moment inicial del projecte ens vam plantejar assolir una sèrie d'objectius que, a dia d'avui, creiem que hem assolit.

En primer lloc, volíem que el documental tractés un tema actual, d'interès permanent i que tingués un alt caràcter social. Aquest punt l'hem aconseguit. Per altra banda, preteníem ajudar, en la mesura del possible, a resoldre algun problema i aportar algun benefici, tan a la societat en general, com al col·lectiu de pacients. I per últim, volíem fer un tema original del que ningú n'hagués parlat fins ara.

Aquest últim punt ens va comportar feina extra, degut a la poca informació respecte a la malaltia.

El més important d'aquesta experiència (al marge de l'empatia amb la família HPN i l'aprenentatge) ha sigut la forma de coordinar tot aquest projecte. Tant amb l'Associació, com amb la productora. A més, el més destacat és que l'Associació Espanyola d'HPN vol aquest producte per ajudar a impulsar i donar a conèixer aquesta patologia. Per tant, el fet que el nostre projecte tingui futur i pugui tenir un ús clar, ens fa sentir especialment útils.

10. Bibliografia i webgrafia

Associació Espanyola de Pacients d'HPN. Lloc: Igualada. [Consulta: 7 de març de 2014] Disponible a: <www.hpne.org>

Busquet i Duran, J. *La recerca en comunicació: què hem de saber?: quins passos hem de seguir?*. Barcelona: Editorial UOC, 2006.

Dragnic, O. *Diccionario de comunicación social*. 2a edició. Caracas: Panapo, 2010.

Fernández, E. *La producción de reportajes y documentales en televisión: recopilación de textos y guiones modelos*. Zulia: Editorial Universitaria Universidad del Zulia, 1994.

Goode, W. *Métodos de investigación social*. México: Trillas, 2004.

Góngora-Biachi, R.; González-Martínez, P., "Hemoglobinuria Paroxística Nocturna: apuntaciones sobre su historia." *Biomed*, 10 (1999), p.129-136.

Institut Nacional de la Salut dels EUA. Lloc: EUA. Data d'edició: 28 de març de 2010. [Consulta: 10 d'abril de 2014]. Disponible a: <<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000534.htm>>

"Instituto Químico Biológico". Data d'edició: 12 de maig de 2007. [Consulta: 10 d'abril de 2014]. Disponible a: <http://www.iqb.es/monografia/sindromes/s005_01.htm>

Jensen, KB.; Jankowske, NW. *Metodologías cualitativas de investigación en comunicación de masas*. Barcelona: Bosch, 1993.

Martínez-Salanova. *Tipos de plano. Los movimientos en el cine*. Data d'edició: octubre de 2012. [Consulta 17 d'abril de 2014]. Disponible a: <<http://www.uhu.es/cine.educacion/cineyeducacion/tiposdeplano.htm>>

Rabiger, M. *Directing the documentary*. 5a edició. Philadelphia: Elsevier, 1992.

Schwartz, RS. *Autoimmune and intravascular hemolytic anemias*. 23a edició. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Taylor, J., Bodgan, R. *Introducción a los métodos cualitativos de investigación*. Buenos Aires: Paidós, 1986.