

Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud (SNS)

6. TUMORES INTRAOCULARES EN LA INFANCIA (Retinoblastoma)

El principal **objetivo de la designación de CSUR en el SNS** es garantizar la equidad en el acceso y una atención de calidad, segura y eficiente a las personas con patologías que, por sus características, precisan de cuidados de elevado nivel de especialización que requieren para su atención concentrar los casos a tratar en un número reducido de centros.

Los CSUR del SNS deben dar cobertura a todo el territorio nacional y deben garantizar a todos los usuarios del Sistema que lo precisen su acceso a aquellos en igualdad de condiciones, con independencia de su lugar de residencia.

Las **características de las enfermedades** para cuya atención se están designando CSUR, son requerir alta tecnología, alta especialización o tratarse de enfermedades raras. Es preciso que cualquier procedimiento para cuya realización sea preciso designar un CSUR debe estar previamente incluido en la Cartera de Servicios Comunes del SNS.

El **Real Decreto 1302/2006**, de 10 de noviembre, establece las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud.

El órgano encargado de articular el procedimiento de designación de CSUR es el **Comité de Designación de CSUR**, constituido el 28 de noviembre de 2006, dependiente del Consejo Interterritorial del SNS (CISNS) y formado por representantes de todas las Comunidades Autónomas y del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad.

El abordaje del estudio de las diferentes áreas de especialización está siendo gradual, respondiendo a la priorización efectuada por dicho Comité, con **Grupos de Expertos** en cada área designados por las Comunidades Autónomas, las Sociedades Científicas y el Ministerio, que realizan propuestas de las patologías o procedimientos para los que es necesario designar CSUR y de los criterios que deben cumplir estos para ser designados como de referencia del SNS.

Hasta el momento, el CISNS ha acordado **46 patologías o procedimientos** para los que es necesario designar CSUR en el SNS y los criterios que deben cumplir éstos para ser

designados como de referencia en 13 áreas de especialización, en las que han trabajado 245 profesionales de las diferentes CCAA y de las correspondientes Sociedades Científicas. El proceso continuará hasta que se aborden todas las áreas de especialización.

Cada vez que se han acordado propuestas de patologías o procedimientos por el Consejo Interterritorial, se ha abierto un **plazo de presentación de solicitudes** de centros por parte de las Comunidades Autónomas al Comité de Designación. El Comité las evalúa y envía las admitidas a trámite a la Agencia de Calidad del Sistema Nacional de Salud para el inicio del **proceso de auditoría y acreditación**.

La **designación de CSUR** se lleva a cabo mediante resolución del Ministerio Sanidad, Política Social e Igualdad, previo acuerdo del CISNS a propuesta del Comité de Designación, **para un periodo máximo de cinco años**. Antes de la finalización del período de validez de la resolución será preciso renovar la designación siempre que, previa reevaluación por la Agencia de Calidad del Sistema Nacional de Salud, se sigan cumpliendo los criterios que motivaron la designación.

Hasta el momento hay designados un total de **132 CSUR del SNS para la atención o realización de 35 patologías o procedimientos** (68 CSUR, que empezaron a funcionar como tales en 2009, 22 en 2010 y 42 en 2011).

Toda la **información relativa al proyecto** de CSUR del Sistema Nacional de Salud, incluyendo las patologías o procedimientos para los que es necesario designar CSUR así como los CSUR designados, está **disponible en la Web del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad**, actualizándose cada vez que se produce algún nuevo acuerdo del Consejo Interterritorial relativo a estos temas.

La financiación de la asistencia sanitaria derivada entre Comunidades Autónomas a un CSUR del SNS, se realiza a través del Fondo de cohesión sanitaria y comprende el 80% de la asistencia prestada a pacientes trasladados de otras Comunidades Autónomas diferentes a la comunidad en que está ubicado el CSUR.

Por otra parte, se ha puesto en marcha el sistema de información para el seguimiento de los CSUR por cada una de las 26 patologías o procedimientos para cuya atención empezaron a funcionar 90 CSUR en 2009 y 2010.

La primera recogida y análisis de datos se hizo en el primer trimestre de 2010, referida al año anterior, y la segunda en el primer trimestre de 2011.

Los sistemas de información correspondientes a las 26 patologías y procedimientos para los que se designaron CSUR en el 2009 y 2010, se han definido desde el inicio con los correspondientes Grupos de Expertos y posteriormente se han revisado con los profesionales de los CSUR designados. La definición de los indicadores de

procedimiento y resultados conlleva una enorme complejidad dada la diversidad de patologías o procedimientos para cuya atención hay que designar CSUR, cada una de ellas con su correspondiente sistema de información.

AUTORES

GRUPO DE EXPERTOS DE OFTALMOLOGÍA

Expertos:

- Ildefonso Fernández–Baca Casares (Andalucía).
- Concepción Ferrer Novella (Aragón).
- Luis Fernandez-Vega Sanz (Asturias).
- José Luis Olea Vallejo (Baleares).
- Santiago Tomás Barberá (Baleares).
- Enrique Cervera Taullet (Comunidad Valenciana).
- Carlos Piñana Darias (Canarias).
- Darío Iglesias Cortiñas (Castilla y León)
- Gonzalo Blanco Mateos (Castilla y León)
- Tirso Alonso Alonso (Cataluña).
- Francisco Javier Peralta Escribano (Extremadura).
- Juan Sayans Gómez (Extremadura)
- Juan Castro Rodríguez (Galicia).
- Ruth Abarzuza Cortaire (La Rioja).
- Agustín Fonseca Sandomingo (Madrid).
- Jerónimo Jesús Lajara Blesa (Murcia).
- José Andonegui Navarro (Navarra).
- Nerea Martínez Alday (País Vasco).
- Ignacio Jiménez-Alfaro Morote (Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad).
- Juan Murube del Castillo (Sociedad Española de Oftalmología).

Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad:

- José Alfonso Cortés Rubio (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Pilar Díaz de Torres (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Carmen Pérez Mateos (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Jesús González Enríquez (Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias-Instituto de Salud Carlos III).
- Almudena Martín Cruz (Oficina de Planificación Sanitaria y Calidad).
- Gregorio Garrido Cantarero (Organización Nacional de Trasplantes).

Patologías y procedimientos acordados hasta el momento por el Consejo Interterritorial
1. Quemados críticos
2. Reconstrucción del pabellón auricular
3. Glaucoma congénito y glaucoma en la infancia
4. Alteraciones congénitas del desarrollo ocular (alteraciones del globo ocular y los párpados)
5. Tumores extraoculares en la infancia (Rabdomiosarcoma)
6. Tumores intraoculares en la infancia (Retinoblastoma)
7. Tumores intraoculares del adulto (Melanomas uveales)
8. Descompresión orbitaria en oftalmopatía tiroidea
9. Tumores orbitarios
10. Retinopatía del prematuro avanzada
11. Reconstrucción de la superficie ocular compleja. Queratoprótesis
12. Uveítis complejas (<i>Patología retirada</i>)
13. Irradiación total con electrones en micosis fungoide (<i>Criterios revisados</i>)
14. Tratamiento de tumores germinales con quimioterapia intensiva
15. Trasplante renal infantil
16. Trasplante hepático infantil
17. Trasplante hepático de vivo adulto
18. Trasplante pulmonar infantil y adulto
19. Trasplante cardiopulmonar de adultos
20. Trasplante cardíaco infantil
21. Trasplante de páncreas
22. Trasplante de intestino (infantil y adulto)
23. Queratoplastia penetrante en niños
24. Atención a la transexualidad
25. Osteotomía pélvica en displasias de cadera en el adulto
26. Tratamiento de las infecciones osteoarticulares resistentes
27. Ortopedia infantil
28. Reimplantes, incluyendo la mano catastrófica
29. Tumores musculoesqueléticos (<i>Criterios en revisión</i>)
30. Trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico adulto (<i>Patología retirada</i>)
31. Trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico infantil
32. Asistencia integral del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita compleja
33. Asistencia integral del adulto con cardiopatía congénita
34. Cirugía reparadora compleja de válvula mitral
35. Arritmología y electrofisiología pediátrica (<i>Criterios en revisión</i>)
36. Cirugía reparadora del ventrículo izquierdo
37. Cardiopatías familiares (incluye miocardiopatía hipertrófica)
38. Cirugía del plexo braquial
39. Epilepsia refractaria
40. Cirugía de los trastornos del movimiento
41. Neuromodulación cerebral del dolor neuropático refractario
42. Ataxias y paraplejías hereditarias
43. Esclerosis múltiple
44. Trasplante renal cruzado
45. Atención al lesionado medular complejo
46. Neurocirugía pediátrica compleja
47. Tratamiento de la patología cerebrovascular compleja (<i>Criterios en revisión</i>)
48. Atención de la patología vascular raquimedular

6. TUMORES INTRAOCULARES EN LA INFANCIA (Retinoblastoma)^{1,2,3,4,5}

Dentro de los tumores intraoculares, el *retinoblastoma* es el tumor intraocular maligno más frecuente en la infancia, es un tumor maligno de la retina.

El *diagnóstico* requiere de exploración oftalmoscópica y biomicroscópica bajo anestesia general, realización de ecografía para medir el tumor y TAC y RM para descartar extensiones.

Hay diferentes *opciones de tratamiento* según tamaño, localización o situación evolutiva: quimiorreducción, fotocoagulación, criocoagulación, termoterapia transpupilar, radioterapia externa y braquiterapia, enucleación y exenteración.

Por eso el abordaje de los tumores intraoculares en la infancia es multidisciplinar: oncología médica y radioterápica y oftalmólogo con experiencia en retina quirúrgica.

A. Justificación de la propuesta

► Datos epidemiológicos de los tumores intraoculares en la infancia (incidencia y prevalencia).	La incidencia es <i>1 de cada 15.000 nacidos vivos</i> (aproximadamente 35 por año).
---	--

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para atender los tumores intraoculares en la infancia.

► Experiencia del CSUR: - Actividad: • Número de casos (mínimo y óptimo)	Al menos 6 pacientes nuevos con tumores intraoculares al año.
--	---

Crterios, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud

<p>que deben atenderse al año de tumores intraoculares en la infancia para garantizar una atención adecuada.</p> <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, etc.</p>	<p>- Docencia postgrado acreditada.</p> <p>- Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo^a.</p> <p>- Programa de formación continuada^a.</p>
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de los tumores intraoculares en la infancia.</p> <p>Experiencia profesional^b:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de los tumores intraoculares en la infancia.</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR que son</p>	<p>Existencia de un Comité hospitalario de tumores con un protocolo de actuaciones actualizado y basado en la evidencia científica.</p> <p>- Equipo multidisciplinar: Oftalmólogo, oncólogo médico y oncólogo radioterápico.</p> <p>- Atención continuada de oftalmología 24 horas.</p> <p>- Personal de enfermería, auxiliar y técnico de quirófano.</p> <p>Equipo multidisciplinar con experiencia de al menos dos años en tumores intraoculares en la infancia:</p> <p>- Oftalmólogo con experiencia en el manejo del paciente pediátrico y en retina quirúrgica.</p> <p>- Oncólogos médicos y oncólogos radioterápicos con experiencia en la atención de pacientes pediátricos y en patología oftalmológica.</p> <p>- Personal de enfermería con experiencia en el manejo de pacientes pediátricos y patología ocular.</p> <p>- Exploración oftalmoscópica y biomicroscópica.</p> <p>- Disponer de las diferentes opciones de tratamiento posibles para los tumores intraoculares en la infancia, según su tamaño, localización o situación evolutiva: quimiorreducción, fotocoagulación, criocoagulación, termoterapia transpupilar, enucleación y exenteración.</p> <p>- Radioterapia, que incluya braquiterapia.</p> <p>- Servicio de anestesia con experiencia en la atención de pacientes pediátricos^b.</p> <p>- Unidad de intensivos con experiencia en la atención de pacientes pediátricos^b.</p>

Crterios, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud

<p>necesarios para la adecuada atención de los tumores intraoculares en la infancia.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Servicio de pediatría. - Servicio de neurocirugía con experiencia en la atención de pacientes pediátricos^b. - Diagnóstico por la imagen: TAC, RM, ECO, medicina nuclear. - Neurofisiología. - Servicio de anatomía patológica con experiencia en este tipo de tumores^b. - Servicio de hematología. - Unidad de Genética.
<p>► Indicadores de resultados clínicos del CSUR^c.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Nº de pacientes, según estadio tumoral, supervivientes a los 5 años. - % de pacientes con recidivas locales del tumor. - % de pacientes enucleados.
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado: (Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Cumplimentación del CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. - La Unidad debe disponer de un <i>registro de los pacientes</i> con tumores intraoculares que deberá constar como mínimo de: <ul style="list-style-type: none"> - Datos precisos para el registro hospitalario de tumores: Identificación del paciente (nº de Historia Clínica), fecha de nacimiento, sexo, lugar de residencia, localización tumoral (Clasificación Internacional de Oncología), fecha de diagnóstico y de la recaída, método diagnóstico, histología tumoral, estadio. Tratamiento inicial. Si procede, causa y fecha de la muerte. - Fecha de ingreso y fecha de alta. - Fecha de la intervención. - Procedimientos diagnósticos realizados al paciente (CIE-9-MC). <ul style="list-style-type: none"> • Exploración oftalmoscópica y biomicroscópica bajo anestesia general. • Ecografía, TAC y RM. - Diagnóstico principal (CIE-9-MC). <ul style="list-style-type: none"> • Etiología de la lesión. • Características, tamaño y localización de la lesión. - Nº y tipo de procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC): <ul style="list-style-type: none"> • Quimiorreducción, fotocoagulación, criocoagulación, termoterapia transpupilar, radioterapia externa y braquiterapia, enucleación y exenteración. • Otros procedimientos terapéuticos.

	<p>- Complicaciones (CIE-9-MC).</p> <p><i>Datos a remitir anualmente para el seguimiento de la unidad de referencia:</i></p> <p>- Datos de actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• N° de pacientes nuevos atendidos: total y por diagnóstico etiológico.• N° y tipo de procedimientos terapéuticos realizados. <p>- Datos de resultados clínicos:</p> <ul style="list-style-type: none">• N° de pacientes que sobreviven a los 5 años.• N° de pacientes con recidivas locales del tumor.• N° de enfermos enucleados.
--	--

^a *Criterio a valorar por el Comité de Designación.*

^b *La experiencia será avalada mediante certificado del gerente del hospital.*

^c *Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la Agencia de Calidad.*

Bibliografía:

¹ Tumores intraoculares. Encinas JL. Ed. Univ Ramón Areces, año 2006.

² Actualización en tumores intraoculares. Capeans Tomé C, Mesa Redonda 75 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología, 1999.

³ Ophthalmic Pathology and Intraocular Tumors. Basic and Clinical Science Course. American Academy of Ophthalmology, 2003-2004.

⁴ Atlas of Intraocular Tumors. Sanborn, Gonder, Shields. 1994.

⁵ Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. Fonseca, Abelairas, Rodríguez Peralta. Ponencia SEO 2000.