

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

### 7. TUMORES INTRAOCULARES DEL ADULTO (Melanomas uveales)

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:**

- Ildelfonso 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).

<b>Patologías y procedimientos acordados hasta el momento por el Consejo Interterritorial</b>
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



## **7. TUMORES INTRAOCULARES DEL ADULTO (Melanomas uveales)**

El melanoma maligno uveal es el tumor maligno intraocular primario más frecuente en los adultos. Afecta, sobre todo, a varones de raza blanca con una edad media de 53 años.

Las *opciones terapéuticas* de los tumores intraoculares incluyen: fotocoagulación, resección transescleral, endoresección o resección transvítrea, teleterapia, enucleación y exenteración; así como braquiterapia oftálmica.

En tumores anteriores puede hacerse extirpación quirúrgica, en los muy pequeños se puede fotocoagular o dar termoterapia, que también se usa en tumores de más de 6 mm combinada con placas de rutenio, y la vitrectomía que se podría usar en tumores altos y pediculados.

La *braquiterapia* se indica básicamente para melanoma de coroides, en tumores de tamaño intermedio y aquellos melanomas de pequeño tamaño, en los que se documente crecimiento y/o signos de actividad. Excepcionalmente puede indicarse para retinoblastomas localizados y algunos hemangiomas intraoculares.

La braquiterapia oftálmica es la irradiación local, mediante placas epiesclerales, para la destrucción in situ del tumor con preservación de los tejidos sanos adyacentes, siendo una alternativa a la enucleación y permitiendo conservar el ojo y su función. Los isótopos más utilizados son el yodo 125 y el rutenio 106, dependiendo del grosor tumoral.

La destrucción celular del tumor producida por la braquiterapia se origina durante la mitosis; como la fase intermitótica de los melanomas es larga, la reducción clínica se aprecia en los 3-18 meses siguientes al tratamiento. Otro efecto que produce la braquiterapia es la fibrosis y cierre vascular capilar, con lo que disminuye la perfusión tumoral y la capacidad de proliferación neoplásica.

Complicaciones potenciales de la braquiterapia oftálmica: Retinopatía con disminución progresiva y gradual de agudeza visual, catarata, glaucoma neovascular, lesión del nervio óptico.

### **A. Justificación de la propuesta**

<p>► Datos epidemiológicos de los tumores intraoculares del adulto (melanomas uveales) (incidencia y prevalencia).</p>	<p>En España la incidencia del melanoma uveal es de <i>4/1.000.000 habitantes y año</i> (164 casos)<sup>1</sup>, según datos procedentes de 11 registros españoles de tumores. En otros países, la incidencia oscila entre 4 y 7 casos/1.000.000 de habitantes y año<sup>2,3,4</sup>: - EEUU: La incidencia media ajustada por edad es de <i>4,3/1.000.000 habitantes y año</i>. Posiblemente sea mayor en Europa (<i>9/1.000.000 habitantes y año</i>, en Suecia) que en</p>
--	---

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

	<p>EEUU.</p> <p>- Datos de incidencia de distintos registros a nivel mundial: desde 0,65/100.000 habitantes y año hasta 0,73/100.000 habitantes para la población de Francia.</p>
<p>► Datos de utilización de la técnica, tecnología y procedimiento diagnóstico o terapéutico.</p>	<p>La braquiterapia oftálmica se utiliza en unos 50-60 enfermos/año en España.</p>

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

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Número de procedimientos (mínimo y óptimo) que deben realizarse al año sobre tumores intraoculares del adulto (melanomas uveales) para garantizar una atención adecuada.</li> </ul> <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, etc.</p>	<p>- 25 pacientes nuevos con tumores intraoculares atendidos en un año.</p> <p>- Mínimo una media de 10 tratamientos de braquiterapia oftálmica anuales en los últimos 5 años (50 en los 5 años).</p> <p>- Docencia postgrado acreditada.</p> <p>- Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo<sup>a</sup>.</p> <p>- Programa de formación continuada<sup>a</sup>.</p>
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de los tumores intraoculares del adulto (melanomas uveales)</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:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dos oftalmólogos a tiempo parcial.</li> <li>- Atención continuada de oftalmología 24 horas, dada la necesidad de control postoperatorio y la posibilidad de complicaciones en las primeras horas.</li> </ul>

<p>Experiencia profesional<sup>b</sup>:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de los tumores intraoculares del adulto (melanomas uveales).</p>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Oncólogo radioterápico y radiofísico dentro de un servicio de oncología radioterápica.</li><li>- Personal de enfermería, auxiliar y técnico de quirófano.</li></ul> <p>Equipo multidisciplinar con experiencia de, al menos, dos años en la atención de tumores intraoculares del adulto:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Oftalmólogos con experiencia en diagnóstico y tratamiento de tumores oculares y experiencia en retina quirúrgica con capacidad de hacer endoresecciones.</li><li>- Oncólogo Radioterápico y Radiofísico dentro de un servicio de oncología radioterápica, con la posibilidad de realizar teleterapia conformada 3D y braquiterapia, con experiencia de 5 años en braquiterapia episcleral, familiarizados con las peculiaridades de la región ocular y periocular.</li><li>- Personal de enfermería con experiencia en el manejo del paciente oftálmico y en cirugía vitreoretiniana.</li></ul> <p>- Oftalmología:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Diagnóstico: Angiografía con fluoresceína e indocianina verde, ecografía ocular. Recomendable biomicroscopía ultrasónica<sup>d</sup>.</li><li>▪ Disponer de las diferentes opciones de tratamiento posibles para los tumores intraoculares en el adulto, según su tamaño, localización o situación evolutiva: fotocoagulación, resección transescleral, endoresección o resección transvítrea, teleterapia, enucleación y exenteración, termoterapia transpupilar.</li></ul> <p>- Oncología radioterápica:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Placas de yodo 125 (emiten rayos X y gamma; indicadas para tumores de un espesor menor de 15 mm).</li><li>▪ Placas de rutenio 106 (emiten radiación beta; indicadas para tumores de menos de 6 mm de altura).</li><li>▪ Gammateca, sistemas de control de calidad, simulador-TAC, sistema de retroiluminación, sistema de dosimetría clínica.</li><li>▪ Infraestructura de hospitalización en braquiterapia con instalación radiactiva autorizada, de acuerdo con la legislación vigente, para braquiterapia ocular.</li></ul>
---	--

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

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR que son necesarios para la adecuada atención los tumores intraoculares del adulto (melanomas uveales).</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Software específico para realizar el estudio dosimétrico que calcula la dosis necesaria, la placa a utilizar, la dosis en los órganos de riesgo y el tiempo de permanencia necesario para suministrar la dosis necesaria.</li> <li>- Anatomía patológica que realice diagnóstico histopatológico de cualquier biopsia de tumor ocular y periocular, con anatomopatólogos especialmente entrenados en anatomía patológica ocular<sup>b</sup>.</li> <li>- Diagnóstico por imagen con experiencia<sup>b</sup> en las técnicas e interpretación de imágenes de la patología ocular y periocular: Ecografía, TAC, RM. Aconsejable sistema de fusión de imágenes<sup>d</sup>.</li> <li>- Unidad de cuidados intensivos.</li> <li>- Anestesia y reanimación.</li> <li>- Oncología médica.</li> </ul>
<p>► Indicadores de resultados clínicos del CSUR<sup>c</sup>.</p>	<p>Indicadores de resultados y estándares<sup>5,6,7</sup>:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- % de enucleaciones: &lt;10% de los pacientes tratados con radioterapia.</li> <li>- % pacientes con conservación de campo visual: &gt;75% de los pacientes, en relación a la que tenían antes de realizarles la braquiterapia.</li> <li>- % pacientes con ausencia de recidiva local: &gt; 75% a los 5 años.</li> <li>- % pacientes con complicaciones severas (desprendimiento de retina irreductible, glaucoma neovascular, toxicidad tardía a radioterapia grados 3 y 4): &lt;10%.</li> <li>- % de pacientes que sobreviven a los 5 años.</li> </ul>
<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"> <li>- Cumplimentación del <i>CMBD</i> de alta hospitalaria en su totalidad.</li> <li>- 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"> <li>- Datos precisos para el registro hospitalario de tumores<sup>8</sup>: Identificación del paciente (nº de historia clínica), fecha de nacimiento, sexo, lugar de residencia, localización tumoral (Clasificación Internacional de Oncología<sup>9</sup>), fecha de diagnóstico y de la recaída, método diagnóstico, histología tumoral, estadio. Si procede, causa y fecha de la muerte.</li> <li>- Fecha de ingreso y fecha de alta.</li> <li>- Diagnóstico principal (CIE-9-MC).</li> </ul> </li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"><li>• Etiología de la lesión.</li><li>• Características, tamaño y localización de la lesión.</li><li>- Procedimientos diagnósticos realizados (CIE-9-MC).</li><li>- Nº y tipo de procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC):<ul style="list-style-type: none"><li>• Braquiterapia oftálmica.</li><li>• Procedimientos quirúrgicos: Enucleaciones.</li><li>• Otros procedimientos terapéuticos.</li></ul></li><li>- Fecha de realización de la braquiterapia oftálmica y/o de los diferentes procedimientos.</li><li>- Resultados del examen del campo visual.</li><li>- Complicaciones y cómo se solucionan (al menos, registrar desprendimiento de retina irreductible, glaucoma neovascular, toxicidad tardía a radioterapia grados 3 y 4).</li></ul> <p><i>Datos a remitir anualmente para el seguimiento de la unidad de referencia:</i></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Datos de actividad:<ul style="list-style-type: none"><li>• Nº de pacientes atendidos.</li><li>• Nº de braquiterapias oftálmicas realizadas.</li><li>• Nº y tipo de otros procedimientos terapéuticos realizados.</li></ul></li><li>- Datos de resultados clínicos:<ul style="list-style-type: none"><li>• Nº de pacientes que sobreviven a los 5 años.</li><li>• Nº de enucleaciones.</li><li>• Nº de pacientes con recidivas a los 5 años.</li><li>• Nº de pacientes con complicaciones severas (desprendimiento de retina irreductible, glaucoma neovascular y toxicidad tardía a radioterapia grados 3 y 4).</li><li>• Nº de pacientes con conservación de campo visual.</li></ul></li></ul>
--	---

<sup>a</sup> Criterio a valorar por el Comité de Designación.

<sup>b</sup> La experiencia será avalada mediante certificado del gerente del hospital.

<sup>c</sup> 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.

<sup>d</sup> Criterio no imprescindible para la designación como CSUR.

**Bibliografía:**

- <sup>1</sup> Perucha J, Sánchez MJ, Martínez C por el Grupo de Registros de cáncer de población españoles. Melanoma maligno de úvea en 11 registros de cáncer de población españoles. *Gac Sanit* 2006 (Espec Cong); 11: 149.
- <sup>2</sup> Singh AD, Topham A. Incidence of uveal melanoma in the United States: 1973-1997. *Ophthalmology* 2003; 110 (5): 956-61.
- <sup>3</sup> Li W, Judge H, Gragoudas ES, *et al.* Patterns of tumors initiation in choroidal melanoma. *Cancer Res* 2000; 60 (14): 3757-60.
- <sup>4</sup> Moy CS. Evidence for the role of sunlight exposure in the etiology of choroidal melanoma. *Arch Ophthalmol* 2001; 119 (3): 430-1.
- <sup>5</sup> Avery RB, Metha MP, Auchter RM, *et al.* Intraocular melanoma. In De Vita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, eds: *Cancer: Principles and practice of Oncology*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2005; 1800-24.
- <sup>6</sup> McLean IW. Prognostic features of uveal melanoma. *Ophthalmol Clin North Am* 1995; 8 (1): 143-53.
- <sup>7</sup> Zimmermann LE, McLean IW, Foster WD. Statistical analysis of follow-up data concerning uveal melanomas, and the influence of enucleation. *Ophthalmol* 1980; 87 (6): 557-64.
- <sup>8</sup> Jensen OM, Parkin DM, Maclennan R, Muir CS, Skeet RG (eds). *Cancer Registration Principles and Methods*. Lyon: IARC Scientific Publications N° 95, 1991.
- <sup>9</sup> Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM, Whelan S (eds). *International Classification of Diseases for Oncology*. Third Edition. Geneva: World Health Organization, 2000.