

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

39. EPILEPSIA REFRACTARIA

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 NEUROLOGÍA, NEUROFISIOLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

Expertos:

- Oscar Fernández Fernández (Andalucía).
- Francisco Javier Márquez Rivas (Andalucía)
- José Ramón Ara Callizo (Aragón).
- Fernando Javier Seijo Fernández (Asturias).
- Bernardo Sureda Ramis (Baleares).
- Jesús Morera Molina (Canarias).
- José Miguel Polo Esteban (Cantabria).
- Araceli Álvarez Tejerina (Castilla-La Mancha).
- José M^a Trejo Gabriel y Galán (Castilla y León).
- Jaume Roquer González (Cataluña).
- M^a Antonia Poca Pastor (Cataluña)
- Juan Jesús Vilchez Padilla (Comunidad Valenciana).
- José Manuel Cabezudo Artero (Extremadura).
- José María Fernández Rodríguez (Galicia).
- Francisco Villarejo Ortega (Madrid)
- Exuperio Díez Tejedor (Madrid).
- Ana Morales Ortiz (Murcia).
- Jaime Gállego Culleré (Navarra).
- Elena Lezcano García (País Vasco).
- Inés Picornell Darder (Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad).
- Fernando Carceller Benito (Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad).
- José Eiras Ajuria (Sociedad Española de Neurocirugía).
- Alberto Isla Guerrero (Sociedad Española de Neurocirugía).
- José Hinojosa Mea-Bernal (Sociedad Española de Neurocirugía).
- Juan Moliner Ibáñez (Sociedad Española de Neurofisiología Clínica)
- Jordi Matias-Guiu Guía (Sociedad Española de Neurología)
- Mari Luz Ruiz-Falcó Rojas (Sociedad Española de Neurología Pediátrica)
- Fernando Quintana Pando (Grupo Español de Neuroradiología Intervencionista)
- - Fernando Fortea (Grupo Español de Neuroradiología Intervencionista)

Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad:

- Angel de Andrés Rivera (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Isabel Moreno Portela (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Carmen Pérez Mateos (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Isabel Prieto Yerro (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Jesús González Enríquez (Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias-Instituto de Salud Carlos III).
- Inés Palanca Sánchez (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

Patologías y procedimientos acordados hasta el momento por el Consejo Interterritorial
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 hamatopoyéticos alogénico adulto (<i>Patología retirada</i>)
31. Trasplante de progenitores hamatopoyéticos 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

39. EPILEPSIA REFRACTARIA

Se considera como epilepsia refractaria al tratamiento farmacológico aquella epilepsia diagnosticada correctamente que presenta un control insatisfactorio de las crisis (con impacto sobre la calidad de vida del paciente) con la utilización de fármacos antiepilépticos (FAEs), tanto en monoterapia como en las combinaciones razonablemente posibles, y en dosis máximas que no ocasionen efectos secundarios incapacitantes, y durante un tiempo suficiente para asegurar su ineficacia. Se calcula que alrededor de un 30% de los pacientes con epilepsia son refractarios al tratamiento farmacológico.

Las características fundamentales de la epilepsia refractaria se pueden sintetizar en:

- Control insatisfactorio de las crisis: Los FAEs no consiguen disminuir la frecuencia y/o la gravedad de las crisis, según criterios de calidad de vida del paciente (que dependerá de la frecuencia, del tipo, del momento de aparición y de las consecuencias de las crisis, y de otros factores profesionales, sociales y psicológicos).
- Presencia de efectos secundarios incapacitantes de los FAEs: En general se trata de efectos secundarios neurotóxicos dependientes de la dosis.
- Persistencia de crisis epilépticas a pesar del tratamiento con FAEs: Los FAEs utilizados deben ser óptimos para el tipo de epilepsia, deben ser administrados en dosis máximas toleradas, la duración del tratamiento debe ser suficiente y dependerá de la frecuencia basal de las crisis.

Se define como *unidad de epilepsia* aquella que provee un servicio diagnóstico y terapéutico, incluida la cirugía, a pacientes con epilepsia. Deberá estar constituida por neurólogos, neurofisiólogos y neurocirujanos; además de la colaboración de especialistas de otras áreas como neurorradiología, psiquiatría, psicología clínica, anestesia; así como personal de enfermería con formación y experiencia en este campo. La capacitación diagnóstica y terapéutica de las unidades de epilepsia altamente especializadas está descrita en un documento de la American Electroencephalographic Society.

Por otra parte, según diversos estudios se calcula que al menos un 20% de los pacientes con epilepsia refractaria padecen crisis psicógenas no epilépticas; el diagnóstico sólo puede realizarse en unidades con experiencia y mediante una monitorización vídeo-EEG prolongada.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de la epilepsia (incidencia y prevalencia).</p>	<p>La epilepsia es la enfermedad neurológica crónica más frecuente. La incidencia de la epilepsia es variable según la edad y oscila entre 30-233 por cada 100.000 habitantes y año según un estudio europeo. De ellos se diagnostican como refractaria un 30%. La incidencia de epilepsia refractaria es de 6/100.000; en España podría ser 2.400 pacientes/año, aproximadamente el 50% generalizada y el 50% focal. La prevalencia de la epilepsia es de 4-8/1.000 habitantes; por ello, en España habría unos 200.000 pacientes con epilepsia; de ellos, 60.000 aproximadamente con epilepsia refractaria.</p>
<p>► Datos de utilización de la cirugía de la epilepsia.</p>	<p>- De la totalidad de los pacientes con epilepsia refractaria evaluados para cirugía de epilepsia son candidatos a la misma un porcentaje variable que oscila entre un 10-20%, dependiendo de los criterios de selección. - La cirugía de epilepsia, también dependiendo de la complejidad de la misma, tiene un porcentaje de éxito entre un 30-85%.</p>

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de la epilepsia refractaria:

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• Número de cirugías de epilepsia refractaria que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada. <p>- Otros datos: investigación en esta materia,</p>	<p>- 15-20 cirugías de epilepsia refractaria al año.</p> <p>- Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del</p>
--	--

<p>actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, etc.</p>	<p>Centro.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo ^a. - Programa de formación continuada estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - Sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensualmente, para la toma de decisiones clínicas y coordinación de tratamientos.
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de la epilepsia refractaria. - Formación básica de los miembros del equipo ^b. - Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de la epilepsia refractaria. 	<p>Atención multidisciplinar proporcionada por:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 2 neurólogos. - 2 neurofisiólogos. - 2 neurocirujanos. - Atención continuada de neurología y neurocirugía 24 horas, dada la necesidad de control postoperatorio. - Atención programada de neurofisiología 24 horas, dada la necesidad de registros video-EEG prolongados durante días. - Personal de enfermería y de quirófano. - Facultativos con experiencia de 3 años en evaluación y tratamiento médico-quirúrgico de la epilepsia refractaria, tanto en edad pediátrica como en adultos. - Personal de enfermería con experiencia en las áreas de neurología, neurocirugía y video-EEG y en la atención y manejo de pacientes epilépticos. - Unidad de hospitalización, con un mínimo de 2 camas en las que se asegure que los pacientes ingresados, pueden ser monitorizados (EEG) 24 horas al día y controlados (24 h al día) por personal cualificado. - Equipamiento neurofisiológico: <ul style="list-style-type: none"> Equipo para registro video-EEG prolongado de, al menos, 64 canales de registro. Equipo de mapeo cortical con estimulación de electrodos profundos tanto intra como extraoperatorio. Electrocorticografía.

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la epilepsia refractaria^b.</p>	<ul style="list-style-type: none">- Equipamiento neuropsicológico:<ul style="list-style-type: none">Batería de tests neuropsicológicos para la evaluación de disfunción cerebral.- Equipamiento quirúrgico:<ul style="list-style-type: none">Instrumental estándar y microquirúrgico para cirugía de la epilepsia.Instrumental quirúrgico para resecciones subpiales.Neuronavegador para resecciones controladas cerebrales e implantación precisa de electrodos profundos.Aparataje e instrumental para implantación de electrodos invasivos intracraneales (corticales e intracerebrales y foramen oval) para registros video-EEG.Instrumental para electrocorticografía y mapeo cerebral intraoperatorio.Equipo para implantación y ajuste de estimulador del nervio vago.- Servicio/Unidad de diagnóstico por la imagen con técnicas de neuroimagen y disponibilidad de:<ul style="list-style-type: none">◆ TAC.◆ Angiografía cerebral.◆ RM de alta resolución, con secuencias apropiadas para detección de esclerosis temporal mesial u otras lesiones corticales epileptógenas, debe permitir realizar RM funcional para estudio del lenguaje y activación de áreas cerebrales elocuentes.- Servicio/Unidad de medicina nuclear con experiencia en la atención de pacientes epilépticos.- Servicio/Unidad de psiquiatría, con experiencia en la atención de pacientes epilépticos.- Servicio/Unidad de psicología clínica, con experiencia en la atención de pacientes epilépticos.- Servicio/Unidad de farmacia, que incluya atención continuada de fármacos antiepilepticos durante 24 horas.- Servicio/Unidad de rehabilitación, con experiencia en la atención de pacientes epilépticos.- Servicio/Unidad de anestesia con experiencia en la atención de pacientes epilépticos.- Servicio/Unidad de cuidados intensivos con experiencia en la atención de pacientes epilépticos.
---	--

	<p>- Servicio/Unidad de trabajadores sociales.</p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^c.</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</p> <p>- Eficacia: Clase I (sin crisis o sólo auras) en la Escala de Evaluación de Crisis de Engel a los 3, 6, 12 meses y anualmente.</p> <ul style="list-style-type: none"> ◆ En cirugía de epilepsia del lóbulo temporal lesional: No inferior al 60%. ◆ En cirugía de epilepsia del lóbulo temporal no lesional: No inferior al 40%. ◆ En cirugía de epilepsia extratemporal lesional: No inferior al 60%. ◆ En cirugía de epilepsia extratemporal no lesional: No inferior al 30%. <p>- Pacientes con epilepsia refractaria tratados quirúrgicamente (según localización) con Clase I de Engel / pacientes totales tratados quirúrgicamente (según localización) x 100.</p>
<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>	<p>- Cumplimentación del CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.</p> <p>- La Unidad debe disponer de un <i>registro de los pacientes con epilepsia refractaria</i> que deberá constar como mínimo de:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nº de Historia Clínica. - Fecha nacimiento. - Sexo. - Comunidad autónoma de residencia habitual del paciente. - Fecha de ingreso y fecha de alta. - Tipo de ingreso (Urgente, programado, otros). - Tipo alta (Domicilio, traslado a hospital, alta voluntaria, exitus, traslado a centro sociosanitario, otros). - Servicio responsable del alta del paciente. - Diagnóstico principal (CIE-9-MC). - Otros diagnósticos (CIE-9-MC). - Procedimientos diagnósticos realizados al paciente (CIE-9-MC): Tipos de procedimientos y fecha de realización.

	<ul style="list-style-type: none">- Procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC): Tipos de procedimientos y fecha de realización.<ul style="list-style-type: none">♦ N° y tipo de procedimientos quirúrgicos realizados relacionados con la cirugía de la epilepsia.♦ Otros procedimientos terapéuticos.- Complicaciones (CIE-9-MC).- Seguimiento del paciente:<ul style="list-style-type: none">Escala de Evaluación de Crisis de Engel a los 3, 6, 12 meses y anualmente.Otros. - La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.
--	--

^a Criterio a valorar por el Comité de Designación.

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

^c Los indicadores y estándares de procedimiento y 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. Kwan P, Brodie MJ. Early identification of refractory epilepsy. *N Eng J Med* 2000;342:314-9.
2. National Association of Epilepsy Centers. Guideline for Essential Services, Personnel, and Facilities in Specialized Epilepsy Centers in the United States. *Epilepsia* 2001;42:804-814.
3. Guideline twelve: guidelines for long-term monitoring for epilepsy. American Electroencephalographic Society. *J Clin Neurophysiol* 2008;25:170-180.
4. Walczak TS, Papacostas S, Williams DT, et al. Outcome after diagnosis of psychogenic non-epileptic seizures. *Epilepsia* 1995;36:1131-7.
5. French J, Estok R, Chopra S, et al. Improving research in patients with newly diagnosed epilepsy: recommendations from a systematic review of the literature. *Neurology*.
6. Juul-Jensen P, Foldspang A. Natural history of epileptic seizures. *Epilepsia*, 1986;24:297-312.
7. Hauser WA. The natural History of Seizures. In: Wylie E, ed. *The treatment of epilepsy: Principles and practice*. Philadelphia: Lea and Febiger; 1993:165-170.
8. Hauser WA, Hersdorffer DC. Epidemiology of intractable epilepsy. In: Lüders HO and Comair YG. *Epilepsy Surgery*. Philadelphia. Lippincot Williams and Wilkins; 2001:55-61.