

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

### **13 IRRADIACION TOTAL CON ELECTRONES EN MICOSIS FUNGOIDE**

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 ONCOLOGÍA MÉDICA Y RADIOTERÁPICA**

#### **Expertos:**

- José Expósito Hernández (Andalucía).
- Enrique Alonso Redondo (Andalucía)
- Ricardo Escó Barón (Aragón).
- Isabel Palacio Vázquez (Asturias).
- Julio Rifá Ferrer (Balears).
- Carlos Ferrer Albiach (Comunidad Valenciana).
- José Norberto Batista López (Canarias).
- José Manuel López Vega (Cantabria).
- Miguel Ángel de la Cruz Mora (Castilla-La Mancha).
- Francisco López- Lara Martín (Castilla y León)
- Josep M<sup>a</sup> Borrás Andrés (Cataluña).
- María Isabel Duarte Carlos (Extremadura).
- Ezequiel González Patiño (Galicia).
- Manuel González Barón (Madrid).
- Daniel Castellano Gauna (Madrid)
- M<sup>a</sup> Isabel de la Fuente Muñoz (Murcia).
- Ruth Vera García (Navarra).
- Josep Manuel Piera Pibermat (País Vasco).
- Alfredo Ramos Aguerri (Ministerio de Sanidad y Consumo).
- José Luis González Larriba (Sociedad Española de Oncología Médica).
- Ana Mañas Rueda (Sociedad Española de Oncología Radioterápica SEOR).

#### **Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad:**

- José Alfonso Cortés Rubio (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).
- Almudena Martín Cruz (Oficina de Planificación Sanitaria y Calidad).
- Gregorio Garrido Cantarero (Jefe de Sección 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  |

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

### **13. IRRADIACIÓN TOTAL CON ELECTRONES EN MICOSIS FUNGOIDE.**

Los linfomas T cutáneos son un grupo de alteraciones relacionadas con la proliferación de linfocitos T, en las que predominan las manifestaciones cutáneas. En su evolución, que tiene una duración media de 8 años, aparece afectación extracutánea en ganglios linfáticos, bazo, hígado, pulmón y médula ósea. Se agrupan en dos grandes síndromes: la micosis fungoide y el síndrome de Sézary. En fase cutánea el tratamiento consiste en terapéuticas que incidan sobre la piel. En este sentido, la irradiación de toda la superficie corporal con electrones de energía adecuada, que permiten no irradiar zonas y órganos profundos, es una alternativa útil.

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

|  |   |
|--|---|
| ▶ Datos epidemiológicos de la micosis fungoide (incidencia y prevalencia). | Incidencia en España entre 0,4 y 0,6 /100.000 habitantes y año <sup>1,2</sup> .   |
| ▶ Datos de utilización de la irradiación total con electrones.             | Precisan radioterapia alrededor del 15% de las micosis fungoides.<br>En Aragón, cuando se realizaba la técnica, se hicieron 12 casos en 6 años. Por tanto, la utilización de la técnica en España se puede estimar en 25 casos nuevos al año.<br>En Stanford (EE.UU.), centro con gran experiencia, se publican 226 pacientes en 23 años, es decir, unos 10 pacientes al año <sup>3</sup> . |

#### ***B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia, para la realización de irradiación total con electrones en micosis fungoide***

|   |  |
|---|--|
| ▶ Experiencia del CSUR:<br><br>- Actividad:<br>• Número de irradiaciones totales con electrones que deben realizarse para | -15 irradiaciones en los últimos 5 años. |
|---|--|

|   |  |
|---|--|
| <p>garantizar una atención adecuada.</p> <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, etc.</p>   | <p>- Participación de la Unidad en el programa MIR del centro.</p> <p>- Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo<sup>a</sup>.</p> <p>- Programa de formación continuada estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</p> <p>- Sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensualmente, para la toma de decisiones clínicas y coordinación de tratamientos.</p>   |
| <p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada realización del procedimiento.</p> <p>- Experiencia profesional <sup>b</sup>.</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada realización del procedimiento.</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios, además de los del propio CSUR, necesarios para la adecuada realización del procedimiento.</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 formado por:</p> <p>- Oncólogo radioterápico.</p> <p>- Radiofísico.</p> <p>- Técnicos en Radioterapia.</p> <p>- 5 años de experiencia del equipo multidisciplinar:</p> <p>- Oncólogo Radioterápico con experiencia en tratamientos con electrones.</p> <p>- Radiofísico con experiencia en dosimetría de electrones y dosimetría in vivo.</p> <p>- Técnicos en radioterapia con experiencia en la realización de bloques de protección conformados.</p> <p>- Dosimetría fotográfica con lector de placas y densitómetro.</p> <p>- Equipo de dosimetría que, como mínimo, debe disponer de diodos para dosimetría in vivo.</p> <p>- Cámaras de ionización de tamaño y forma adecuada para dosimetría de electrones.</p> <p>- Acelerador lineal de electrones con distancia fuente-piel suficiente para permitir utilizar campos amplios de tratamiento.</p> <p>- Sistema de inmovilización adecuado.</p> <p>- Servicio/Unidad de anatomía patológica.</p> <p>- Servicio/Unidad de dermatología.</p> <p>- Servicio/Unidad de hematología.</p> |

|  |  |
|--|--|
| <p>► Indicadores de resultados clínicos del CSUR<sup>c</sup>.</p>  | <p><b>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La unidad debe contar con un protocolo, actualizado y conocido por todos, que incluya procedimientos diagnósticos y terapéuticos y seguimiento de los pacientes.</li> </ul> <p><i>Respuesta completas o parciales tras el tratamiento:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Para placas limitadas.</li> <li>- Para placa generalizada.</li> <li>- Para fase tumoral cutánea.</li> <li>- Para fase eritrodérmica.</li> </ul> <p><i>Toxicidad precoz y tardía:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Aguda (% pacientes):</li> <li>- Alopecia precoz.</li> <li>- Retardo en el crecimiento de uñas.</li> <li>- Edema de manos y pies.</li> <li>- Sangrado nasal mínimo.</li> <li>- Anhidrosis autolimitada, parotiditis mínima, ginecomastia en varones.</li> <li>- Lesiones corneales por la protección.</li> <li>- Tardía (% pacientes):</li> <li>- Distrofia crónica de uñas, xerostomía crónica, alopecia parcial permanente, disestesia de más de 1 año de duración en dedos.</li> </ul> |
| <p>► Existencia de un sistema de información adecuado.<br/>(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 CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.</li> <li>- Además, la Unidad deberá disponer de un <i>registro de pacientes</i> con micosis fungoide a los que se ha realizado irradiación total con electrones, que deberá constar como mínimo de: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Datos precisos para el registro hospitalario de tumores<sup>5</sup>: Identificación del paciente (nº de historia clínica), fecha de nacimiento, sexo, lugar de residencia, localización tumoral (Clasificación Internacional de Oncología<sup>6</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>- Fecha de realización de la irradiación cutánea total.</li> </ul> </li> </ul>   |

|  |  |
|--|--|
|  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Estadio de la micosis.</li> <li>- Dosis de radiación administrada.</li> <li>- Aclaración de la lesión.</li> <li>- Indicación de cómo se realiza el seguimiento.</li> <li>- Otros procedimientos realizados (indicar CIE-9-MC).</li> <li>- Fecha de los diferentes procedimientos realizados.</li> <li>- Complicaciones (al menos, registrar alopecia precoz, retardo en el crecimiento de uñas, edema de manos y pies, sangrado nasal mínimo, anhidrosis autolimitada, parotiditis mínima y ginecomastia en varones, lesiones corneales por la protección, distrofia crónica de uñas, xerostomía crónica, alopecia parcial permanente, disestesia de más de 1 año de duración en dedos).</li> </ul> <p>- 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.</p> |
|--|--|

<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.

### **Bibliografía:**

1. Marcos-Gragera R, Vilardell L, Izquierdo A, et al. Incidencia poblacional de las neoplasmas linfoides según subtipo histológico (Clasificación de la OMS) en Girona, 1994-2001. Med Clin (Barc) 2006; 126 (1): 5-12.
2. Foss FM, Weinstock MA, Gardstein B. Twenty-year trends in the reported incidence of mycosis fungoides and associated mortality. Am J Public Health 1999; 89:1240-4.
3. Hoppe RT, Wood GS, Abel EA. Mycosis fungoides and Sézary Syndrome: pathology, staging and treatment. Curr Prob Cancer 1990; 14: 293.
4. Hoppe RT, Cox RS, Fuks Z. Electron-beam therapy for mycosis fungoides: the Stanford experience. Cancer Treat Rep 1979; 63: 691.

5. Jensen OM, Parkin DM, Maclellan R, Muir CS, Skeet RG (eds). Cancer Registration Principles and Methods. Lyon: IARC Scientific Publications N° 95, 1991.
6. 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.