INFORME Y PROPUESTA DE PATOLOGÍAS Y PROCEDIMIENTOS PARA LOS QUE ES NECESARIO DESIGNAR SERVICIOS Y UNIDADES DE REFERENCIA (CSUR) EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD (SNS) QUE SE ELEVAN PARA ACUERDO AL CISNS

Hasta el momento el Consejo Interterritorial (CISNS) ha acordado **55 patologías y procedimientos** para los que es necesario designar CSUR en el SNS y los criterios que deben cumplir éstos para ser designados como de referencia.

Así mismo, el CISNS ha acordado la **designación de 208 CSUR en 46 centros**, que corresponden a **48 de dichas patologías o procedimientos**.

El Comité de Designación de CSUR, fruto del trabajo de los correspondientes Grupos de Expertos, ha acordado elevar al CISNS 3 propuestas de patologías y procedimientos para las que es necesario designar CSUR y los criterios que deben cumplir los servicios y unidades para ser designados como de referencia en el SNS.

Una vez acordadas las propuestas de patologías o procedimientos por el CISNS, se abrirá un plazo de presentación de solicitudes de centros por parte de las Comunidades Autónomas al Comité de Designación. El Comité las evaluará y enviará las admitidas a trámite a la Subdirección General de Calidad y Cohesión para el inicio del proceso de acreditación.

A. Revisión de fichas:

Dada la evolución del diagnóstico y tratamiento de los tumores germinales en los últimos años, el Grupo de Expertos de Oncología Médica y Radioterápica **revisó la ficha de criterios de designación relativa al “*Tratamiento de tumores germinales con quimioterapia intensiva*” acordando que era preciso retirarla y reemplazarla por la de “*Tumores germinales de riesgo alto e intermedio y resistentes a quimioterapia de primera línea en adultos*”, que se presentó al Comité de Designación de CSUR el 7 de julio de 2015.**

El Comité acordó elevar esta propuesta al CISNS.

B. Nuevas propuestas de patologías y procedimientos para las que es preciso designar CSUR en el SNS:

El Comité de Designación de CSUR, en su reunión del 7 de julio de 2015, estudió las propuestas de patologías y procedimientos para las que es preciso designar CSUR en el SNS, referidas a la atención de los tumores renales con afectación vascular y la epidermolisis ampollosa hereditaria, y los criterios que los centros deben cumplir, elaborados por los Grupos de Expertos de Nefrología y Urología, Oncología Médica y Radioterápica y Dermatología y acordó elevar dichas propuestas al CISNS.

Patologías y procedimientos para las que es preciso designar servicios y unidades de referencia en el SNS y los correspondientes criterios de designación que se proponen para acuerdo al CISNS (*ver Anexo*)

14. Tumores germinales de riesgo alto e intermedio y resistentes a quimioterapia de primera línea en adultos

(Sustituye a la actual ficha 14. Tratamiento de tumores germinales con quimioterapia intensiva, que quedaría anulada)

60. Tumores renales con afectación vascular

(Criterios elaborados en el Grupo de Expertos de Nefrología y Urología y revisados en el Grupo de Expertos de Oncología Médica y Radioterápica)

61. Epidermolisis ampollosa hereditaria

(Criterios elaborados en el Grupo de Expertos de Dermatología)

ANEXO

14. TUMORES GERMINALES DE RIESGO ALTO E INTERMEDIO Y RESISTENTES A QUIMIOTERAPIA DE PRIMERA LÍNEA EN ADULTOS

**Grupo de Expertos de Oncología Médica y Radioterápica
Aprobada en el Comité de Designación de CSUR el 7-7-2015**

PROPUESTA DE REVISIÓN DE CRITERIOS DE DESIGNACIÓN

(Realizada en el Grupo de Expertos de Oncología Médica y Radioterápica, sustituye la actual ficha 14. Tratamiento de tumores germinales con quimioterapia intensiva, que quedaría anulada, por ésta.)

GRUPO DE EXPERTOS DE ONCOLOGÍA MÉDICA Y RADIOTERÁPICA

Eloísa Bayo Lozano	ANDALUCÍA
Martín Tejero	ARAGÓN
Emilio Esteban González	ASTURIAS
Catalina Vadell	BALEARES
José Norberto Batista López	CANARIAS
Ana Lluch Hernández	C.VALENCIANA
Pedro José Prada Gómez	CANTABRIA
Francisco López- Lara Martín	CASTILLA Y LEÓN
Josep M ^a Borrás Andrés	CATALUÑA
Xavier García del Muro	
María Isabel Duarte Carlos	EXTREMADURA
Julio García Comesaña	GALICIA
Miguel José Martín Jiménez	MADRID
M ^a Isabel de la Fuente Muñoz	MURCIA
Ruth Vera García	NAVARRA
Juan Carlos Muruzabal Torquemada	
Josep Manuel Piera Pibernat	PAÍS VASCO

Pilar Garrido	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ONCOLOGÍA MÉDICA (SEOM)
Soledad Gallego	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA
Alfredo Ramos Aguerri	SOCIEDAD ESPAÑOLA ONCOLOGÍA RADIOTERÁPICA
Ignasi Modolell Farre	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE FÍSICA MÉDICA
Miguel Cuervo Dehesa	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA
José Palacios Calvo Enrique de Álava Casado	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ANATOMÍA PATOLÓGICA
Eduardo María Targarona Soler José Luís García Sabrido	ASOCIACION ESPAÑOLA DE CIRUJANOS

COORDINACIÓN:

Isabel Moreno Portela Carmen Pérez Mateos Isabel Prieto Yerro	SG CARTERA BÁSICA DE SERVICIOS DEL SNS Y FC (MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD)
---	--

14. TUMORES GERMINALES DE RIESGO ALTO E INTERMEDIO Y RESISTENTES A QUIMIOTERAPIA DE PRIMERA LÍNEA EN ADULTOS

Los **tumores de células germinales** constituyen un grupo poco frecuente de tumores que representan aproximadamente un 1% de los tumores malignos en el varón. Afectan a individuos en edades jóvenes, siendo el cáncer más frecuente en el varón entre los 20 y 35 años. El **testículo** es la localización más frecuente, pero también puede originarse, si bien con una incidencia mucho menor, en **ovario** y más raramente en **localizaciones extragonadales** como mediastino, retroperitoneo y sistema nervioso central. Hasta hace apenas 40 años su mortalidad era muy elevada, en la actualidad es muy baja en comparación con otras neoplasias. Ello es debido principalmente a su elevada quimiosensibilidad, al desarrollo de algoritmos terapéuticos muy eficaces, y a la detección cada vez más frecuente en estadios precoces. Con ello se alcanza la curación en más del 95% de los pacientes.

El **tratamiento** varía en función del estadio y la categoría pronóstica de los pacientes, oscilando entre una cirugía del órgano afecto y un seguimiento estrecho en los estadios más precoces, quimioterapia estándar asociada o no a cirugía de las masa residuales en los pacientes metastásicos de bajo riesgo, y en los enfermos de alto riesgo o aquellos que recidivan o no responden a la quimioterapia convencional con BEP o EP (etopósido y cisplatino, asociados o no a bleomicina), se utilizarán esquemas terapéuticos más complejos, pudiendo incluir quimioterapias de rescate agresivas, en ocasiones grandes cirugías, y en casos seleccionados, quimioterapias intensivas con soporte hematológico. Un aspecto muy relevante en el tratamiento de estos pacientes, dada su elevada tasa de curación y su edad joven con una prolongada expectativa de vida, es la máxima reducción de las secuelas potenciales del tratamiento.

A pesar de estos avances terapéuticos, existe todavía un pequeño grupo de pacientes con tumor germinal que acaban falleciendo debido a la enfermedad. En el grupo de pacientes de alto riesgo la mortalidad es elevada, encontrándose cerca del 40%; en el de riesgo intermedio es superior al 20%, y en el de los pacientes resistentes a la quimioterapia de primera línea es cercana al 70%. La clasificación pronóstica IGCCCG (International Germ Cell Cancer Collaborative Group), que establece las categorías de riesgo alto, intermedio y bajo, está universalmente aceptada y se basa en la histología del tumor, la localización de las metástasis, los niveles de marcadores séricos y la localización mediastínica o no del tumor primario. En estos pacientes, no obstante, el tratamiento en centros con experiencia que tratan un elevado número de casos y disponen de las diferentes herramientas terapéuticas, que requieren un equipo multidisciplinario entrenado, ha demostrado asociarse a una probabilidad de curación más elevada. Este hecho es explicable por la complejidad y multidisciplinariedad de la terapéutica que requieren, junto a la baja frecuencia del tumor, que dificulta la obtención de una gran experiencia salvo en centros que reciben un número importante de casos.

Por estos motivos, y dado que el objetivo del tratamiento es la curación total de una enfermedad que afecta a individuos jóvenes, la referencia a centros expertos de aquellos pacientes con características de riesgo alto o intermedio y de los que han presentado una pobre respuesta a la quimioterapia convencional es importante para contribuir a optimizar la tasa de curaciones en esta enfermedad.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de los tumores germinales (incidencia y prevalencia).</p>	<p>Se estima una incidencia de tumores germinales en España de unos 820 casos anuales. El 40% de los casos son seminomas, mientras que el resto corresponden a tumores germinales no seminoma (datos del Grupo Cooperativo Español de Tumores Germinales). El 50% de los tumores no seminomas y el 25% de los seminomas se presentan en estadios avanzados (II-IV). De ellos, aproximadamente un 15% poseerán criterios de alto riesgo y un 25% de intermedio,</p>
---	--

	<p>según la clasificación de la IGCCCG. Además, un 15% del total de pacientes en estadios avanzados tratados con quimioterapia estándar de primera línea BEP o EP no responderán o recidivarán posteriormente. De éstos, un pequeño número serán candidatos a quimioterapia intensiva con soporte hematológico.</p> <p>En consecuencia, se estima que unos 35 pacientes al año serán de alto riesgo y unos 65 de riesgo intermedio, y que podrían producirse unos 45 casos de recidivas tras quimioterapia estándar al año (la mayoría de ellos pertenecientes a los grupos de pronóstico malo o intermedio ya mencionados). Algunos de ellos serán candidatos a quimioterapia intensiva con soporte hematológico en algún momento de la enfermedad, estimándose un máximo de 25-30 casos.</p>
--	--

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia, para la atención de tumores germinales de riesgo alto e intermedio y resistentes a quimioterapia de primera línea en adultos.

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número mínimo de pacientes con tumores germinales que deben atenderse o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada. 	<ul style="list-style-type: none"> - 5 casos nuevos de pacientes, >14 años, diagnosticados con tumores germinales de riesgo alto o intermedio en el momento de iniciar la primera línea tratamiento (según clasificación IGCCCG) tratados en el año, de media en los 3 últimos años. - 3 pacientes, >14 años, con recidiva o progresión tras quimioterapia estándar de primera línea tratados en el año, de media en los 3 últimos años. - 5 linfadenectomías retroperitoneales, en pacientes >14 años, por masas residuales realizadas en pacientes con tumores germinales en el año, de media en los 3 últimos años. - El centro cuenta con un programa activo de trasplante de progenitores hematopoyéticos desde hace, al menos, 5 años. <p>- Actividad en tumores germinales en general:</p>
---	--

<p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, etc.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 25 casos nuevos de pacientes diagnosticados con tumores germinales de cualquier riesgo o estadio atendidos en el año, de media en los 3 últimos años - 10 casos de pacientes con tumores germinales de cualquier riesgo o estadio tratados con quimioterapia estándar tipo BEP o EP en el año, de media en los 3 últimos años. <p>- Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del Centro. El centro cuenta con unidades docentes acreditadas para oncología médica y radioterápica, urología, anatomía patológica, ginecología y cirugía torácica.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo, en el marco de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad cuenta con un programa de formación continuada de los profesionales de la Unidad en tumores germinales, estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensualmente, en las que participan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con tumores germinales para la toma de decisiones clínicas y coordinación de tratamientos. - La Unidad tiene un programa de formación en tumores germinales, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios (médicos y enfermeras) del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria. - La Unidad tiene un programa de formación en tumores germinales dirigido a pacientes y familias, para la orientación en las diferentes fases de la enfermedad, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El hospital cuenta con un Comité de tumores con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica, que se reúne periódicamente y que acredita sus decisiones mediante las actas pertinentes. <p>El CSUR para la atención de los pacientes con tumores germinales tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes que actuarán de forma coordinada.</p>

<p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de los tumores germinales:</p> <p>Formación básica de los miembros del equipo^a:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de los tumores germinales:</p>	<p>La Unidad básica estará formada, como mínimo, por:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un coordinador asistencial, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad multidisciplinaria básica y el resto de Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad. <p>La Unidad multidisciplinaria básica estará formada, al menos, por los siguientes especialistas con dedicación a tiempo parcial:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1 oncólogo médico. - 1 oncólogo radioterápico. - 1 urólogo. - 1 hematólogo. - 1 anatomopatólogo. - Personal de enfermería y quirófano. <ul style="list-style-type: none"> - El coordinador de la Unidad debe tener una experiencia mínima de 10 años en el manejo de pacientes con tumores germinales - Todos los miembros de la Unidad deben tener experiencia de al menos 5 años en el tratamiento de los tumores germinales. - Urólogo con experiencia de 5 años en el tratamiento quirúrgico mediante linfadenectomía retroperitoneal en pacientes con tumores germinales. - Personal de enfermería y quirófano con experiencia en la atención de pacientes con tumores germinales. <ul style="list-style-type: none"> - Consulta de tumores germinales, para diagnóstico, control, tratamiento y seguimiento de pacientes que desarrollen esta patología. - Unidad de Hospitalización. - Hospital de Día Oncológico con disponibilidad para el tratamiento con quimioterapia y tratamientos de soporte. - Quirófano para la realización de linfadenectomías retroperitoneales.
---	--

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR que son necesarios para la adecuada atención de los tumores germinales^a:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Unidad de obtención, procesamiento, conservación e infusión de células hematopoyéticas, para realización de la técnica de aféresis e infusión celular. <p>El centro donde está ubicada la Unidad dispone de:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia de 5 años en el diagnóstico de tumores germinales. <p>El Servicio/Unidad debe realizar un mínimo de 20 estudios anatomopatológicos en pacientes con tumores germinales en el año, de media en los 3 últimos años.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de urología. - Servicio/Unidad de cirugía torácica, con al menos uno de los cirujanos con experiencia en tumores germinales. - Servicio/Unidad de cirugía general y digestivo, con al menos uno de los cirujanos con experiencia en tumores germinales. - Servicio/Unidad de ginecología, con al menos uno de los cirujanos con experiencia en tumores germinales. - Servicio/Unidad de neurocirugía, con al menos uno de los cirujanos con experiencia en tumores germinales. - Servicio/Unidad de endocrinología, con experiencia en la atención de pacientes con tumores germinales. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos. - Servicio/Unidad de anestesia. - Servicio/Unidad de oncología médica. - Servicio/Unidad de hematología clínica. - Servicio/Unidad de diagnóstico por la imagen, con experiencia de al menos 5 años en la atención de pacientes oncológicos, debe contar con RM y TAC. - Servicio/Unidad de oncología radioterápica. - Servicio/Unidad de radiología intervencionista, con experiencia en la atención de pacientes oncológicos. - Servicio/Unidad de medicina nuclear, con experiencia de al menos 5 años en la atención de pacientes oncológicos, debe contar con PET-TAC.
--	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de nutrición y dietética, con experiencia en la atención de pacientes oncológicos. - Servicio/Unidad de farmacia hospitalaria, debe contar con procesos normalizados de trabajo para la preparación de citostáticos. - Servicio/Unidad de transfusión, con experiencia en la atención de pacientes oncológicos. - Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica con experiencia en dar soporte a los pacientes oncológicos y sus familias. - Disponibilidad de Servicio/Unidad de cuidados paliativos y soporte de atención domiciliaria. - Disponibilidad de criopreservación de semen y óvulos. - Servicio/Unidad de trabajadores sociales.
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR:</p>	<p>Los indicadores se concretarán y revisarán con las Unidades designadas.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad cuenta con protocolos, que incluyen procedimientos diagnósticos y terapéuticos y seguimiento de los pacientes, actualizados y conocidos por todos los profesionales de la Unidad. - % de pacientes en los que se ha realizado resección quirúrgica de la masa residual completa respecto al total de pacientes intervenidos en el año. - Supervivencia global en los tumores germinales de alto riesgo. - Supervivencia global en los tumores germinales de riesgo intermedio. - % pacientes con tumores germinales tratados con quimioterapia convencional sin recidiva a los dos años del tratamiento. <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>
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado:</p>	<p>Cumplimentación del CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.</p>

- La Unidad debe disponer de un *registro de pacientes diagnosticados con tumores germinales*, que al menos debe contar con:

- Datos precisos para el registro hospitalario de tumores¹: identificación del paciente (nº de historia clínica), fecha de nacimiento, sexo, lugar de residencia, localización tumoral (Clasificación Internacional de Oncología²), fecha de diagnóstico y de la recaída, método diagnóstico, histología tumoral, estadio. Si procede, causa y fecha de la muerte.

- Fecha de ingreso y fecha de alta.

- Tipo de ingreso (Urgente, programado, otros).

- Tipo alta (Domicilio, traslado a hospital, alta voluntaria, éxitus, traslado a centro sociosanitario, otros).

- Servicio responsable del alta del paciente.

- Diagnóstico principal (CIE-9-MC).

 - Diagnóstico inicial (CIE-9-MC), fecha diagnóstico.

- Otros diagnósticos (CIE-9-MC).

- Procedimientos diagnósticos realizados al paciente (CIE-9-MC).

- Procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC):

 - Tratamiento inicial y fecha del tratamiento inicial, evaluación de la respuesta.

 - Cirugía de la masa residual y anatomía patológica.

 - Tratamiento quimioterápico administrado y fecha.

 - Fecha de realización de la quimioterapia intensiva, técnica o pauta de terapia intensiva.

 - Otros procedimientos realizados y quimioterapias adicionales (fecha, tipo de quimioterapia y evaluación de la respuesta).

- Complicaciones (CIE-9-MC):

- Seguimiento del paciente.

 - Seguimiento anual del estado vital.

 - Recidiva, fecha recidiva.

A partir de enero de 2016 el hospital, incluida la Unidad de referencia para la atención de los tumores renales con afectación vascular, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real

	Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD).
--	--

	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 *Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.*

^b *Los indicadores de procedimiento y resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se concretarán con las Unidades que se designen. Según se vaya obteniendo información de los CSUR en los primeros 5 años de designación se validarán y una vez validados se acreditará su cumplimiento en las redesignaciones, como el resto de criterios, por la SG de Calidad y Cohesión.*

Bibliografía:

1. Jensen OM, Parkin DM, MacLennan R, Muir CS, Skeet RG (eds). Cancer Registration Principles and Methods. Lyon: IARC Scientific Publications N° 95, 1991.
2. 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.
3. Collette L, Sylvester RJ, Stenning SP et al. Impact of the treating institution on survival of patients with "poor-prognosis" metastatic nonseminoma. European Organization for Research and Treatment of Cancer Genito-Urinary Tract Cancer Collaborative Group and the medical Research Council Testicular Cancer Working Party. J Natl Cancer Inst. 1999 May 19;91(10):839-46
4. Germà-Lluch JR, García del Muro X, Maroto P, et al. Clinical pattern and therapeutic results achieved in 1490 patients with germ-cell tumours of the testis: the experience of the Spanish Germ-Cell Cancer Group. Eur Urol 2002; 42: 553-62.
5. International Germ Cell Cancer Collaborative Group. International Germ Cell Consensus Classification: a prognostic factor-based staging system for metastatic germ cell cancers. J Clin Oncol. 1997 Feb;15(2):594-603
6. Lorch A, Bascoul-Mollevi C, Kramar A, et al. Conventional-dose versus high-dose chemotherapy as first salvage treatment in male patients with metastatic germ cell tumors: evidence from a large international database. J Clin Oncol. 2011; 29:2178-84.
7. Lorch A, Beyer J, Bascoul-Mollevi C, et al. Prognostic factors in patients with metastatic germ cell tumors who experienced treatment failure with cisplatin-based first-line chemotherapy. J Clin Oncol. 2010 Nov 20;28(33):4906-11.

8. Schmoll H, Souchon R, Krege P, *et al.* European consensus on diagnosis and treatment of germ cell cancer: a report of the European Germ Cell Cancer Consensus Group (EGCCCG). *Ann Oncol* 2004; 15: 1377-99.

60. TUMORES RENALES CON AFECTACIÓN VASCULAR

**Grupo de Expertos Nefrología y Urología y Grupo de Expertos de Oncología Médica y Radioterápica
Aprobada en el Comité de Designación de CSUR el 7-7-2015**

NUEVA PROPUESTA

(Realizada por el Grupo de Expertos de Nefrología y Urología y revisada en el Grupo de Expertos de Oncología Médica y Radioterápica)

GRUPO DE EXPERTOS DE NEFROLOGÍA-UROLOGÍA

José Antonio Matute de Cárdenas	ANDALUCÍA
Francisco de Paula Boronat Tormo	C.VALENCIANA
Manuel Antonio Arias Rodríguez	CANTABRIA
Julio Antonio Virseda Rodríguez	CASTILLA-LA MANCHA
Josep M ^a Campistol	CATALUÑA
Dionisio López Bellido	GALICIA
Joaquín Carballido Rodríguez	MADRID
Pablo Luis Guzmán Martínez-Valls	MURCIA
Joaquín Manrique Escola	NAVARRA
Antonio Arruza Echevarria	PAÍS VASCO
M ^a Dolores del Pino y Pino	SOC. ESPAÑOLA DE NEFROLOGÍA (S.E.N)
Angel Alonso Melgar	ASOC. ESPAÑOLA DE NEFROLOGIA PEDIÁTRICA Y ASOC. ESPAÑOLA DE PEDIATRIA
Ibrahim Rafael Hernández Millán Carmina González Enguita	ASOC. ESPAÑOLA DE UROLOGÍA (A.E.U)
Jorge Alberto Caffaratti Sfulcini	GRUPO DE UROLOGÍA PEDIÁTRICA (Urología adultos + Pediátrica)
Iñaki Eizaguirre Sexmilo	SOC. ESPAÑOLA DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA
Francisco Javier Burgos Revilla	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD
Andrés Gómez Fraile	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD
Mercedes Velo Plaza	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD
Rita Quesada Ortells	SG CALIDAD Y COHESIÓN (MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD)
Antonio Sarriá	AGENCIA DE EVALUACIÓN DE TECNOLOGÍAS SANITARIAS, SG. DE EVALUACIÓN Y FOMENTO DE LA INVESTIGACIÓN (INSTITUTO DE SALUD CARLOS III)

COORDINACIÓN

Pilar Díaz de Torres Isabel Moreno Portela Carmen Pérez Mateos	SG CARTERA BÁSICA DE SERVICIOS DEL SNS Y FC (MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD)
--	--

60. TUMORES RENALES CON AFECTACIÓN VASCULAR

El carcinoma renal de células claras cursa frecuentemente con trombos tumorales en la vena cava, que discurren hacia la aurícula y que según su localización se tipifican en los siguientes niveles: I) afecta sólo la vena renal, II) afecta la vena cava infrahepática, III) afecta la vena cava retrohepática, IV) afecta la vena cava supradiafragmática o la aurícula derecha.

Hay consenso en la literatura en la necesidad de que los trombos de nivel III y IV sean operados por equipos multidisciplinares en Centros de Referencia que dispongan de equipos experimentados en cirugía del trasplante hepático, para la movilización del hígado y la práctica de maniobras sobre el pedículo hepático y la vena porta, y de equipos de cirugía cardiovascular, para la práctica de bypass cardiopulmonar con hipotermia en parada cardíaca o de bypass veno-venoso. Es interesante resaltar el papel que pueden jugar los dispositivos de recuperación de sangre en el campo operatorio, para evitar las pérdidas sanguíneas que condiciona la necesidad de politransfusión. Otro objetivo es evitar la migración del trombo a las arterias pulmonares, poniendo en riesgo vital al paciente.

Es necesario que los centros quirúrgicos de referencia agrupen la experiencia necesaria en el tratamiento de estos tumores y tengan capacidad y práctica en el desarrollo de estas técnicas quirúrgicas de alta complejidad. Deben contar con la ayuda de Cuidados intensivos, equipos quirúrgicos de Cirugía Vascular, Cirugía de Trasplante Hepático y Cirugía Cardíaca con soporte para cirugía extracorpórea. En cuanto al equipo urológico implicado, solo la existencia de un programa de trasplante renal en el centro consigue el hábito necesario para manejar los grandes vasos retroperitoneales. Es ineludible que dicha unidad cuente con un equipo oncológico experimentado y habituado al tratamiento de grandes tumores urológicos.

Por tanto, deben ser remitidos para su cirugía a estas Unidades, pacientes mayores de 14 años, que padezcan tumores renales con trombo o infiltración de la pared vascular en cava retro o suprahepática y/o invasión de órganos vecinos (T4) y/o infiltración de estructuras músculo-aponeuróticas. También pueden serlo, en casos excepcionales, pacientes monorrenos o pluripatológicos con afectación de la cava infrahepática.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos (incidencia y prevalencia).</p>	<p>El carcinoma de células renales supone un 3% del total de neoplasias en el adulto. Su presentación con trombo venoso, aunque ha reducido su incidencia gracias al uso extendido de la ecografía, se cifra en aproximadamente el 10%.</p>
---	---

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de los tumores renales con afectación vascular

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• Número mínimo de pacientes con tumores renales con afectación vascular que deben atenderse o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada. <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p>- 5 cirugías, en >14 años, sobre tumores renales con afectación vascular al año, de media en los 3 últimos años.</p> <p>- El centro cuenta con:</p> <ul style="list-style-type: none">Programa activo de cirugía de grandes vasos retroperitoneales (cirugía de aorta y cava, linfadenectomías retroperitoneales, ...).Programa activo de trasplante renal de adultos.Programa activo de trasplante hepático de adultos. <p>- Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del Centro. El centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para urología, angiología y cirugía vascular, cirugía general y digestivo y oncología médica.</p> <ul style="list-style-type: none">- La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo, en el marco de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III.- La Unidad participa en publicaciones en este campo.- La Unidad tiene un programa de formación continuada para los profesionales de la Unidad
---	---

	<p>estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensualmente, en las que participan todas las Unidades implicadas en el tratamiento de esta patología, para una toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. - La Unidad tiene un programa de formación en tumores renales, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios (médicos y enfermeras) del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria. - La Unidad tiene un programa de educación sanitaria en tumores renales dirigido a pacientes y familias, para la orientación en las diferentes fases de la enfermedad, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de los tumores renales con afectación vascular:</p>	<p>El CSUR para la atención de pacientes con tumores renales con afectación vascular tendrá un carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaboraran en la atención, diagnóstico y tratamiento de estos pacientes y actuarán de forma coordinada.</p> <ul style="list-style-type: none"> - El hospital cuenta con un Comité de Tumores con procedimientos normalizados de trabajo, basados en la evidencia científica, que se reúne periódicamente y que acredita sus decisiones mediante las actas pertinentes. <p>La Unidad básica estará formada, como mínimo, por:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un coordinador asistencial, urólogo, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad. <p>La Unidad multidisciplinar básica estará formada, al menos, por los siguientes especialistas con dedicación a tiempo parcial:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 2 urólogos. - 1 nefrólogo. - 1 oncólogo médico.

<p>Formación básica de los miembros del equipo^a:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de los tumores renales con afectación vascular:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 1 cirujano general y digestivo. - 1 cirujano cardiaco. - 1 cirujano vascular. - 1 radiólogo. - 1 radiólogo intervencionista. - 1 anatomopatólogo. - 2 anestesistas. - Personal enfermería y quirófano. <p>- Todo el equipo quirúrgico debe tener una experiencia de al menos 5 años en el manejo de tumores urológicos con afectación vascular:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Urólogo con experiencia en técnicas quirúrgicas para resolución de tumores complejos renales y en cirugía vascular y de trasplante renal. - Urólogo con experiencia en el tratamiento oncológico y el seguimiento y control de grandes tumores urológicos con afectación vascular. - Cirujano general y digestivo con experiencia en trasplante hepático. - Cirujano cardiaco con experiencia en cirugías con circulación extracorpórea. - Cirujano vascular con experiencia en tratamientos mediante procedimientos endovasculares. <ul style="list-style-type: none"> - Al menos uno de los anestesistas con experiencia en cirugía vascular y trasplante y adiestramiento en ecografía trans-esofágica. - Personal enfermería y quirófano con experiencia en asistencia en cirugías vasculares de alta complejidad. <ul style="list-style-type: none"> - Consulta de tumores renales para diagnóstico, control, tratamiento y seguimiento de pacientes que desarrollen esta patología. - Hospitalización adultos. - Hospital de día. - Quirófano de alta especialización donde poder desarrollar la cirugía, debe incluir: <ul style="list-style-type: none"> - infraestructura para cirugía extracorpórea,
--	---

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la patología o realización del procedimiento ^a:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - dispositivos recuperadores de sangre, - ecógrafo con transductor transesofágico y - disponibilidad de equipo radiológico portátil. <p>- Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros donde habitualmente tratan al paciente a los recursos de la Unidad, mediante vía telefónica, e-mail o similar.</p> <p>El centro donde está ubicada la Unidad dispone de:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de urología. - Servicio/Unidad de nefrología. - Servicio/Unidad de cirugía general y digestivo. - Servicio/Unidad de angiología y cirugía vascular, con experiencia en cirugía extracorpórea. - Servicio/Unidad de cirugía cardíaca, con experiencia en cirugía extracorpórea. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos. - Servicio/Unidad de anestesia, con experiencia en cirugía vascular, trasplante, adiestramiento en ecografía trans-esofágica y cuidados postoperatorios y reanimación específicos de esta patología. - Servicio/Unidad de oncología médica. - Servicio/Unidad de oncología radioterápica. - Servicio/Unidad de radiodiagnóstico, que cuenta con TAC y RM. - Servicio/Unidad de radiología intervencionista. - Servicio/Unidad de anatomía patológica. - Servicio/Unidad de farmacia hospitalaria, debe contar con procesos normalizados de trabajo para la preparación de citostáticos. - Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica con experiencia en dar soporte a los pacientes oncológicos y sus familias. - Disponibilidad de criopreservación de semen y óvulos. - Disponibilidad de Servicio/Unidad de cuidados paliativos y soporte de atención domiciliaria. - Servicio/Unidad de trabajadores sociales.
---	---

<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b: (Por ejemplo: % de pacientes curados tras la aplicación de un determinado tratamiento, % de complicaciones admisibles en la realización del procedimiento y tipo de éstas, mortalidad, etc.)</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad cuenta con protocolos, que incluyen procedimientos diagnósticos y terapéuticos y seguimiento de los pacientes, actualizados y conocidos por todos los profesionales de la Unidad. - Mortalidad hospitalaria (x 100) en pacientes (>14 años) a los que se ha realizado cirugía tumor renal con afectación vascular respecto al total de pacientes intervenidos. (<i>Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria</i>) - Mortalidad intraoperatoria en pacientes (>14 años) a los que se ha realizado cirugía tumor renal con afectación vascular respecto al total de pacientes intervenidos. - % trombectomías de la vena cava infrahepática respecto al total de pacientes intervenidos de tumores renales con afectación vascular. - % trombectomías de la vena cava retrohepática respecto al total de pacientes intervenidos de tumores renales con afectación vascular. - % trombectomías de la vena cava supradiafragmática respecto al total de pacientes intervenidos de tumores renales con afectación vascular. - % pacientes que requieren transfusiones durante la cirugía o en los 15 días siguientes a la intervención respecto al total de pacientes intervenidos. - % pacientes que requieren entrar en programa de diálisis en los 15 días siguientes a la intervención respecto al total de pacientes intervenidos. - % pacientes que presentan embolia pulmonar en los 15 días siguientes a la intervención respecto al total de pacientes intervenidos.
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado:</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 pacientes con tumores renales con afectación vascular</i>, que al menos debe contar con: <ul style="list-style-type: none"> - Nº de Historia Clínica.

	<ul style="list-style-type: none"> - 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, éxitus, 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). - Procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC): <ul style="list-style-type: none"> Tratamiento quimioterápico administrado y fecha. - Complicaciones (CIE-9-MC): - Seguimiento del paciente. <p>A partir de enero de 2016 el hospital, incluida la Unidad de referencia para la atención de los tumores renales con afectación vascular, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo, como mínimo, a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD).</p> <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>
--	---

^a Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^b Los indicadores de procedimiento y resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se concretarán con las Unidades que se designen. Según se vaya obteniendo información de los CSUR en los primeros 5 años de designación se validarán y una vez validados se acreditará su cumplimiento en las redesignaciones, como el resto de criterios, por la SG de Calidad y Cohesión.

Bibliografía:

1. Lessons learned from the International Renal Cell Carcinoma-Venous Thrombus Consortium. *Curr Urol Rep* (2014) 15:404.
2. Zuluaga Gómez A, Jiménez Verdejo A. Patología retroperitoneal. *Actas Urol Esp*, 2002; 26(7):445-66.
3. Xu YH, Guo KJ, Guo RX, Ge CL, Tian YL, He SG. Surgical management of 143 patients with adult primary retroperitoneal tumor. *World J Gastroenterol*. 2007; 13(18):2619-21.
4. An JY, Heo JS, Noh JH, Sohn TS, Nam SJ, Choi SH, et al. Primary malignant retroperitoneal tumors: analysis of a single institutional experience. *Eur J Surg Oncol*. 2007; 33(3):376-82.
5. Boneschi M, Erba M, Cusmai F, Eusebio D, Miani S, Bortolani EM. Primary retroperitoneal tumors. Treatment modality and prognostic factors. *Minerva Chir*. 1999; 54(11):763-8.
6. Bastian PJ, Haferkam A, Akbarov I, Albers P, Müller SC. Surgical outcome following radical nephrectomy in cases with inferior vena cava tumor thrombus extension. *Journal of Cancer Surgery* 2005;31:420-423.
7. Sweeney P, Wood CG, Pisters LL, Staton JW, et al. Surgical management of renal cell carcinoma associated with complex inferior vena cava thrombi. *Urologic Oncology* 2003;21:327-333.
8. Bensalah K, Guille F, Vincendeau S, Rioux-Leclercq N, et al. Clinical and histological prognostic factors of renal cancer with caval thrombus. *Prog Urol* 2004;14(2):160-166.
9. Martínez-Salamanca JI, Herranz F, Verdu F, Pendemonte G, et al. Surgical treatment of renal adenocarcinoma with venous thrombus. *Arch Esp Urol* 2005;58(4):295-304.
10. Klatte T, Pantuck AJ, Riggs SB, Kleid MD, et al. Prognostic factors for renal cell carcinoma with tumor thrombus extension. *J Urol* 2007;178(4Pt1):1189-1195.

61. EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA HEREDITARIA
Grupo de Expertos Dermatología
Aprobada en el Comité de Designación de CSUR el 7-7-2015

NUEVA PROPUESTA
(Realizada por el Grupo de Expertos de Dermatología)

GRUPO DE EXPERTOS DE DERMATOLOGÍA

Begoña García Bravo	ANDALUCÍA
María Luisa Zubiri Ara	ARAGÓN
Ana Martín Santiago	BALEARES
José Héctor Fernández Llaca	CANTABRIA
Manuel Ángel Rodríguez Prieto	CASTILLA Y LEÓN
Guillermo Romero Aguilera	CASTILLA-LA MANCHA
Teresa Estrach Panella	CATALUÑA
Amparo Marquina Vila	C.VALENCIANA
José Carlos de la Torre Fraga	GALICIA
Jesús Borbujo Martínez	MADRID
José Francisco Frías Iniesta	MURCIA
Juan Ignacio Yanguas Bayona	NAVARRA
Jesús Gardezabal García	PAÍS VASCO
Pedro Jaén Olasolo	ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA Y VENEROLOGIA
Eulalia Baselga Torres	GRUPO ESPAÑOL DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
Raúl de Lucas Laguna	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD
Gregorio Jesús Gómez Bajo	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD
Rita Quesada Ortells	SG CALIDAD Y COHESIÓN (MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD)
Antonio Sarriá	AGENCIA DE EVALUACIÓN DE TECNOLOGÍAS SANITARIAS, SG. DE EVALUACIÓN Y FOMENTO DE LA INVESTIGACIÓN (INSTITUTO DE SALUD CARLOS III)

COORDINACIÓN:

Isabel Moreno Portela Carmen Pérez Mateos Isabel Prieto Yerro	SG CARTERA BÁSICA DE SERVICIOS DEL SNS Y FC (MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD)
---	---

61. EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA HEREDITARIA

La **Epidermolisis Ampollosa o Bullosa (EA)** representa un grupo heterogéneo de patologías hereditarias caracterizadas por una marcada fragilidad de la piel y las mucosas, que desencadena la formación de ampollas de forma espontánea o en respuesta a mínimos traumatismos, dando lugar a heridas crónicas y ocasionalmente carcinomas epidermoides agresivos. Las manifestaciones extracutáneas, como la afectación de dientes y anejos cutáneos, así como de los epitelios gastrointestinal, vesicourinario y pulmonar, aumentan la complejidad clínica de esta patología, hasta la fecha incurable. La enfermedad se presenta en el nacimiento o primeros años de vida y persiste durante toda ella ya que no existe tratamiento eficaz.

La presencia de defectos genéticos que alteren una o más moléculas esenciales de la unión dermo-epidérmica conduce a una pérdida de la capacidad de adhesión de la membrana basal epidérmica. Se han identificado más de mil mutaciones en catorce genes que se expresan en la unión dermo-epidérmica. Según el plano de ruptura en el que se produce la ampolla, se definen: Simple (EAS), Juntural (EAJ) y Distrófica (EAD).

La EA es siempre una enfermedad grave en cualquiera de sus formas ya que en todas ellas pueden desarrollarse carcinomas espinocelulares de mal pronóstico y difícil tratamiento y la afectación de mucosas es casi constante condicionando malnutrición. La reiterada aparición de ampollas con traumatismos o espontáneamente condiciona de forma importante la vida de los pacientes.

Uno de los problemas más importantes en el manejo de la EA es el diagnóstico correcto de la enfermedad ya que dentro de este epígrafe se encuadran más de 30 tipos diferentes que no pueden diferenciarse solo mediante datos clínicos. El diagnóstico implica diferente evolución ya que, aunque la forma de mayor morbilidad sea la EAD recesiva generalizada grave, existen formas letales y otras asociadas a graves alteraciones neuromusculares y digestivas entre las EA simples y las EA junturales. El diagnóstico genético, por tanto, es obligado en este grupo de enfermedades.

La **EA distrófica (EAD)** se debe a mutaciones en el gen que codifica para el colágeno VII (C7): COL7A1. El C7 es el principal componente de las fibrillas de anclaje de la unión dermo-epidérmica, por lo que es esencial para el mantenimiento de la integridad cutánea. Aunque los queratinocitos son la fuente natural y mayoritaria de C7, los fibroblastos (células de origen mesenquimal) también son capaces de producir esta proteína. La EAD recesiva severa generalizada (EADRsg) es la forma más grave de EA, y se caracteriza por una marcada disminución o ausencia completa de C7.

Por el momento no existe una cura definitiva para la EA. El **tratamiento** de esta enfermedad es sintomático y de soporte, enfocado a prevenir el desarrollo de lesiones y complicaciones. La comunidad científica está haciendo un gran esfuerzo por encontrar soluciones alternativas y efectivas para los pacientes con EA.

Los enfoques terapéuticos para EADR se centran en la corrección de la deficiencia o ausencia de proteínas de anclaje específicas en la unión dermo-epidérmica, en especial en la restauración de la expresión del C7. Actualmente se encuentran en estudio diversas terapias proteicas, celulares y génicas.

Las EA hereditarias son enfermedades complejas tanto en el diagnóstico como en su tratamiento. Necesitan experiencia y especialización, por lo que es preciso la designación de centros de referencia en el Sistema Nacional de Salud para el manejo de este grupo de patologías. Los centros que atiendan a estos pacientes deben abarcar desde el cuidado neonatal, vital para el pronóstico de las formas más severas, la atención durante la infancia y la transición a la adolescencia y a la vida adulta. Por tanto, la atención debe ser continuada desde el ámbito pediátrico hasta el adulto. En los centros se deberá realizar diagnóstico y consejo genético, entrenamiento en curas y cuidados de este tipo de pacientes, revisiones periódicas programadas y valoración por un equipo multidisciplinar para diagnosticar y tratar las complicaciones (estenosis esofágica, malnutrición, anemia persistente, sindactilia en manos y pies, contracturas en flexión de las extremidades, caries dentales, posible amiloidosis, cardiopatías, etc.), detección y tratamiento del cáncer en las formas con esta complicación y tratamiento, en su caso, con terapias avanzadas en caso de estar disponibles (terapia celular, ingeniería de tejidos, terapia génica).

A. Justificación de la propuesta

▶ Datos epidemiológicos de la enfermedad de que se trate (incidencia y prevalencia).	En España la prevalencia de las formas graves se estima en 6 por millón de habitantes por lo que la EB está incluida en el epígrafe de « <i>enfermedades raras</i> ». La prevalencia en Europa de todas las formas de EA se estima que es de 0,60 por cada
--	--

	10.000 individuos.
--	--------------------

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de la epidermolisis ampollosa hereditaria

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número mínimo de pacientes que deben atenderse al año para garantizar una atención adecuada de la epidermolisis ampollosa hereditaria: <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p>- 30 pacientes, con cualquier forma de EA hereditaria, niños y adultos, en seguimiento en el año, de media en los 3 últimos años. De estos, al menos:</p> <ul style="list-style-type: none"> - El 40% (12) de los pacientes llevan en seguimiento desde hace, al menos, tres años. - El 60% (18) de los pacientes son ≤ 14 años. - El 70% (21) de los pacientes son de formas graves de EA hereditaria (EADR), entendiéndose como tales las distróficas recesivas, junturales, Dowling-Meara o cuando se acompañen con afectación sistémica. <p>- Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del Centro. El centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para dermatología y pediatría.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo, en el marco de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad tiene un Programa de formación continuada de los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que
---	--

	<p>incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con EA hereditaria.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene un Programa de formación en EA hereditaria, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria. - La Unidad tiene un Programa de formación en EA hereditaria dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...) en colaboración con las asociaciones de pacientes.
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de la epidermolisis ampollosa hereditaria:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El CSUR debe garantizar la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto mediante un acuerdo de colaboración firmado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos. - El CSUR para la atención de pacientes con EA hereditaria tendrá un carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaboraran en la atención, diagnóstico y tratamiento de estos pacientes y actuarán de forma coordinada. - El hospital cuenta con un Comité de Tumores con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica, que se reúne periódicamente y que acredita sus decisiones mediante las actas pertinentes. <p>La Unidad básica estará formada, como mínimo, por el siguiente personal a tiempo parcial:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un coordinador asistencial, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad. - 2 dermatólogos.

<p>Formación básica de los miembros del equipo ^a:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de la epidermolisis ampollosa hereditaria:</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la epidermolisis ampollosa hereditaria ^a:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 1 pediatra. - 1 cirujano plástico y/o cirujano pediátrico. - 1 facultativo con experiencia en nutrición. - Personal de enfermería. - Celador. <ul style="list-style-type: none"> - Coordinador con experiencia de al menos 5 años en la atención de pacientes con EA. - Facultativos de la Unidad con experiencia de al menos 5 años en la atención de pacientes con EA - Personal de enfermería, con experiencia en realización de curas, cuidados y en el manejo de pacientes con EA. - Celador, con experiencia en el manejo de pacientes con EA. <ul style="list-style-type: none"> - Área de consulta, dedicada al menos un día a la semana a estos pacientes. - Sala de curas, dotada con: <ul style="list-style-type: none"> • Bañera. • Grúa. • Equipos de monitorización (electrocardiógrafo y pulsioxímetro) y de parada cardíaca. • Tomas de oxígeno y vacío. • Acondicionamiento del aire con un elevado número de recambios de aire, con filtros HEPA, temperatura y humedad regulables. - Box con camas y cunas. - Disponibilidad de hospitalización de adultos y niños. - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros donde habitualmente tratan al paciente a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, e-mail o similar. <p>El centro donde está ubicada la Unidad dispone de:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de dermatología. - Servicio/Unidad de pediatría.
--	---

- Servicio/Unidad de neonatología, con experiencia en la atención de pacientes con EA.
- Servicio/Unidad de anestesiología, con experiencia en la atención de pacientes con EA.
- Servicio/Unidad de medicina interna.
- Servicio/Unidad de nutrición y dietética.
- Servicio/Unidad de cirugía pediátrica.
- Servicio/Unidad de cirugía plástica.
- Servicio/Unidad de cirugía maxilofacial.
- Servicio/Unidad de ortopedia y traumatología.
- Servicio/Unidad de oftalmología.
- Servicio/Unidad de otorrinolaringología.
- Servicio/Unidad de endocrino.
- Servicio/Unidad de cuidados intensivos adultos.
- Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos.
- Servicio/Unidad del dolor.
- Servicio/Unidad de oncología médica.
- Servicio/Unidad de rehabilitación.
- Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica, cuenta con un facultativo con dedicación a tiempo parcial a la Unidad de EA y experiencia en la atención de este tipo de pacientes en las diferentes etapas de la vida.
- Servicio/Unidad de radioterapia.
- Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen.
- Servicio/Unidad de microbiología.
- Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia en la atención de pacientes con EA.
- Servicio/Unidad de genética.
- Disponibilidad de laboratorio de genética y molecular.
- Disponibilidad de Servicio/Unidad de cuidados paliativos y soporte de atención domiciliaria.
- Servicio/Unidad de trabajadores sociales.

<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Número de pacientes infectados respecto al total de pacientes con EA atendidos en el año en la Unidad. - Número de carcinomas epidermoides diagnosticados respecto al total de pacientes con EADR atendidos en el año en la Unidad. - Número de intervenciones para corregir pseudosindactilia respecto al total de pacientes con EA atendidos en el año en la Unidad. - Número de gastrostomías realizadas respecto al número total de pacientes con EADR atendidos en el año.
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado:</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 pacientes con EA</i>, que al menos debe contar con: <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). - Procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC): - Complicaciones (CIE-9-MC):

	<p>- Seguimiento del paciente.</p> <p>A partir de enero de 2016 el hospital, incluida la Unidad de referencia para la atención de los tumores renales con afectación vascular, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD).</p> <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>
--	--

^a *Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.*

^b *Los indicadores de procedimiento y resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se concretarán con las Unidades que se designen. Según se vaya obteniendo información de los CSUR en los primeros 5 años de designación se validarán y una vez validados se acreditará su cumplimiento en las redesignaciones, como el resto de criterios, por la SG de Calidad y Cohesión.*

Bibliografía:

1. Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RAJ et al. Inherited epidermolysis bullosa: Updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70: 1103-26.
2. Hernández-Martín A, Aranegui B, Escámez MJ et al. Prevalencia de la epidermolisis ampollosa distrófica en España: Estudio poblacional usando el método captura-recaptura con 3 fuentes de datos. Evidencia de la necesidad de mejora en la atención sociosanitaria. *Actas Dermosifiliogr* 2013; 104: 890-6.
3. Fine, J. D., Eady, R. A., Bauer, E. A., et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *Journal of the American Academy of Dermatology* 2008; 58, 931-950.
4. Davila-Seijo, P., Hernández-Martín, A., Morcillo-Makow, E., et al. Prioritization of therapy uncertainties in Dystrophic Epidermolysis Bullosa: where should research direct to? an example of priority setting partnership in very rare disorders. *Orphanet J Rare Dis* 2013; 8, 61.

5. Jose Escamez, M., Garcia, M., Terron, A., et al. Epidermolysis bullosa simplex in Spanish patients: first survey of novel and recurrent mutations. *Journal of Investigative Dermatology* 2011; 131, S64-S64.
 6. Hernández-Martin, A., De Lucas, R., Vicente, A., et al. Unidades de referencia para epidermolisis ampollas e ictiosis: una necesidad urgente en España. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2013; 104(5), 363-366.
 7. Fine, Jo-David, and Jemima E. Mellerio. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues. *Journal of the American Academy of Dermatology* 2009; 61: 367-384.
 8. Pope, E., Lara-Corrales, I., Mellerio, J., et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 2012; 67, 904-917.
 9. Intong LRA, Murrell DF. Inherited epidermolysis bullosa: New diagnostic criteria and classification. *Clinics in Dermatology* 2012; 30: 70-7.
 10. Oever MJV, Tolar J. Advances in understanding and treating dystrophic epidermolysis bullosa. *F1000Prime Reports* 2014, 6:35 (doi:10.12703/P6-35).
 11. García Bravo B. Epidermolisis ampollas. En Conejo-Mir J, Moreno JC, Camacho FM. Eds. *Manual de Dermatología*. Grupo Aula Médica SL. Madrid 2010. ISBN 13: 978-84-7885-490-5. Pág 537-558.
 12. Escámez MJ, García M, Cuadrado-Corrales N et al. The first COL7A1 mutation survey in a large Spanish dystrophic epidermolysis bullosa cohort: c.6527insC disclosed as an unusually recurrent mutation. *British Journal of Dermatology* 2010; 163: 155–161.
 13. VandenOever MJ, Tolar J. Advances in understanding and treating dystrophic epidermolysis bullosa. *F1000Prime Reports* 2014, 6:35 (doi:10.12703/P6-35)
 14. Liao Y, Itoh M, Yang A et al. Human Cord Blood Derived Unrestricted Somatic Stem Cells Promote Wound Healing and Have Therapeutic Potential for Patients With Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *Cell Transplant* 2013.
 15. Wagner JE, Ishida-Yamamoto A, McGrath JA et al. Bone marrow transplantation for recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *N Engl J Med* 2010; 363:629-39.
 16. Woodley DT, Wang X, Amir M et al. Intravenously injected recombinant human type VII collagen homes to skin wounds and restores skin integrity of dystrophic epidermolysis bullosa. *J Invest Dermatol* 2013; 133:1910-3.
 17. Hsu CK, Wang SP, Lee JYY. Treatment of Hereditary Epidermolysis Bullosa: Updates and Future Prospects *Am J Clin Dermatol* (2014) 15:1–6
 18. Bruckner-Tuderman L, McGrath JA, Robinson EC, et al. Progress in Epidermolysis Bullosa Research: Summary of DEBRA International Research Conference 2012. *J Invest Dermatol*. 2013;133:2121–6.
- Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part II. Other organs. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61:387–402.

19. Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol.* 2009;61:367–84.