

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 66 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 227 CSUR en 46 centros, que corresponden a 52 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 2 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:

El Comité de Designación de CSUR, en su reunión del 10 de junio de 2016, acordó que, dado que ninguna de las propuestas presentadas para ser servicio o unidad de referencia para la atención de las coagulopatías congénitas y enfermedades afines cumplía los criterios de designación acordados por el CISNS, se devolviera la ficha al Grupo de Expertos de Hematología para que se revisaran dichos criterios.

El Grupo de Expertos de Hematología ha revisado los criterios de designación correspondientes a la “Ficha 68. Coagulopatías congénitas”, elevando el pasado 28 de febrero de 2017 su nueva propuesta de criterios que deben cumplir las unidades que realicen dicho procedimiento al citado Comité. Esta propuesta se aprobó, presentándose al CISNS para su acuerdo.

B. Nueva propuesta de patologías y procedimientos para las que es preciso designar servicios y unidades de referencia en el SNS:

El Comité de Designación de CSUR, en su reunión del 28 de febrero de 2017, estudió la propuesta de patologías para las que es preciso designar CSUR en el SNS, referida a la patología compleja hipotálamo-hipofisaria (niños y adultos), así como los criterios que los centros deben cumplir, elaborados por el Grupo de Expertos de Endocrinología, revisados por Neurocirugía, y acordó elevar dicha propuesta 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)

68. Coagulopatías congénitas

71. Patología compleja hipotálamo-hipofisaria (niños y adultos)
--

ANEXO

68. COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS

Propuesta de revisión de criterios de designación realizada por el Grupo de Expertos de Hematología y aprobada en el Comité de Designación de CSUR el 28 de febrero de 2017).

COORDINACIÓN: SG CARTERA BÁSICA DE SERVICIOS DEL SNS Y FC.

GRUPO DE EXPERTOS DE HEMATOLOGÍA

Inmaculada Concepción Herrera Arroyo	ANDALUCÍA
Luis Palomera Bernal	ARAGÓN
Ana Pilar González Rodríguez	ASTURIAS
Eulogio Conde García	CANTABRIA
José Ramón González Porras	CASTILLA Y LEÓN
Jorge Cuesta Tovar	CASTILLA-LA MANCHA
Álvaro Urbano Ispizua	CATALUÑA
Pascual Marco Vera	C.VALENCIANA
José Luis Bello López	GALICIA
Jose L. Díez Martín	MADRID
Vicente Vicente García	MURCIA
María Teresa Zudaire Ripa	NAVARRA
María Araiz Ramírez	PAÍS VASCO
José María Moraleda	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y HEMOTERÁPIA
Elena Cela de Julián	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS
Alba Bosch Llobet	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE TRANSFUSIÓN SANGUÍNEA Y TERAPIA CELULAR
Rosario Arrieta Gallastegui	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD
Raúl Córdoba Mascuñano	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD
Victor M. Jiménez-Yuste	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD
Joan LLuis Vives-Corrans	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD
Eduardo Muñiz Díaz	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD

Rita Quesada Ortells	SG DE CALIDAD Y COHESIÓN (MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD)
Elena Moro Domingo	S.G. DE PROMOCIÓN DE LA SALUD Y EPIDEMIOLOGIA (MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD)
Magdalena Pérez Jiménez	S.G. DE PROMOCIÓN DE LA SALUD Y EPIDEMIOLOGIA (MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD)
Antonio Sarriá Santamera	INSTITUTO DE SALUD CARLOS III

68. COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS

Las **patologías objeto de atención en este tipo de CSUR** son las denominadas congénitas que son:

1. La Hemofilia: trastorno de la coagulación de origen genético ligado al cromosoma X causado por el déficit del factor VIII (Hemofilia A) o el factor IX (Hemofilia B) que conduce a un trastorno hemorrágico. El paciente hemofílico puede llegar a sangrar en cualquier localización anatómica, pero la manifestación clínica fundamental es el sangrado intraarticular y muscular. Otras manifestaciones hemorrágicas menos frecuentes incluyen el sangrado digestivo, hematuria, hemorragia intracraneal, sangrado en mucosas y hemorragia prolongada tras intervenciones quirúrgicas o traumatismos. El desarrollo de anticuerpos inhibidores frente al factor VIII (FVIII) o factor IX (FIX) constituye en la actualidad la complicación más grave e importante del tratamiento sustitutivo con concentrados de factores de la coagulación, conformando el mayor reto en el tratamiento de estos pacientes.

2. Enfermedad de Von Willebrand: coagulopatía congénita más frecuente. Está causada por una alteración cuantitativa o cualitativa del factor de von Willebrand (FvW). La manifestación clínica más frecuente en pacientes con EvW son las hemorragias mucocutáneas como consecuencia de la alteración de la hemostasia primaria, siendo las hemorragias más frecuentes las metrorragias, seguidas por epistaxis, gingivorragias, hematuria y más raramente hematemesis y melenas. El tratamiento correcto de la EvW requiere conocer las características de los distintos subtipos para la correcta elección en cada caso del tratamiento adecuado.

3. Otros déficits congénitos de factores de la coagulación: se presentan con mucha menor frecuencia, por eso son denominados déficit raros de la coagulación. Dada la rareza de los mismos es más difícil sospecharlos, realizar un diagnóstico correcto y un manejo terapéutico adecuado. Estos déficits son alteraciones de origen congénito que se heredan con un patrón autosómico. Las manifestaciones hemorrágicas más importantes aparecen en individuos homocigotos, pero no se debe olvidar que aunque los heterocigotos habitualmente no presentan clínica hemorrágica importante pueden presentarla ante traumatismos o intervenciones quirúrgicas.

La **población diana a atender** dada la naturaleza congénita de estos trastornos son **niños y adultos**.

El manejo integral de las personas afectadas de coagulopatías es complejo, siendo esencial que los pacientes tengan acceso a una **atención por equipo multidisciplinar** (enfermeras, hematólogos, rehabilitadores, ortopedas, psicólogos, cirujanos y otros profesionales sanitarios).

El **tipo de atención que debe proporcionar el CSUR** de coagulopatías congénitas es:

- a) Prevención de las complicaciones hemorrágicas (inicio, seguimiento e individualización de los esquemas de profilaxis). La implantación de esquemas de profilaxis adecuados supone convertir a pacientes con secuelas invalidantes en pacientes integrados en la vida escolar y laboral. Esta prevención se fundamenta en un correcto diagnóstico de laboratorio, tratamiento farmacológico y seguimiento de los pacientes con coagulopatías congénitas.
- b) Manejo integral de la artropatía (médico y quirúrgico) y secuelas musculares en pacientes adultos, que puede iniciarse en la edad infantil en pacientes afectados de coagulopatías congénitas.
- c) Abordaje de las complicaciones derivadas del tratamiento, como los inhibidores que incrementan la morbilidad, mortalidad y las complicaciones derivadas de las infecciones virales transmitidas en el pasado por los concentrados de la coagulación en pacientes con coagulopatías. Ofrecer una asistencia de calidad a las personas con coagulopatías congénitas con inhibidor requiere un grado de experiencia y capacitación, que se inicia desde el mismo momento del diagnóstico y se prolonga durante toda la vida del paciente. La esperanza de vida de estas personas está directamente relacionada con el cuidado especializado, tanto en los países en vías de desarrollo como en el mundo occidental lo que justifica la necesidad de establecer un CSUR para esta patología.

En resumen el **objetivo del CSUR** es ofrecer a los pacientes con coagulopatías congénitas una atención integral y de calidad, garantizar los esquemas de profilaxis, el manejo de complicaciones ortopédicas y del desarrollo de inhibidores tanto en la edad pediátrica como en la edad adulta.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de las coagulopatías congénitas (incidencia y prevalencia):</p>	<p>Las coagulopatías congénitas son consideradas en general enfermedades raras. Se estima que la hemofilia A tiene una incidencia anual de 1 por cada 5.000 recién nacidos varones (60% de ellos con afección grave) con una prevalencia de 1/12.000 varones, mientras que la hemofilia B tiene una incidencia estimada de 1 varón afecto por cada 30.000 nacimientos (20-45% de casos graves). En nuestro país los datos provenientes de un estudio epidemiológico realizado hace pocos años estima la población con hemofilia en torno a los 3.000 pacientes. Dentro de opante presenta la clasificación ORPHA448. En cuanto a los déficits de otros factores de coagulación la prevalencia de los mismos en la población general es baja, varía desde 1/500.000 individuos en el caso del déficit de</p>
--	---

	<p>factor VII (FVII) a 1/2 millones en el déficit de factor II (FII). La Enfermedad de Von Willebrand sin embargo puede llegar hasta el 1%, si bien las formas graves solo presentan 0,1% de prevalencia.</p>
--	---

redacción médica

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de las coagulopatías congénitas

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de pacientes que deben atenderse al año para garantizar una atención adecuada de las coagulopatías congénitas: <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 40 pacientes (niños y adultos) en seguimiento con Hemofilia A o B grave (FVIII/FIX menor 1%) atendidos en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. <ul style="list-style-type: none"> - De estos, al menos 12 son pacientes ≤ 14 años en seguimiento con Hemofilia A o B grave (FVIII/FIX menor 1%) atendidos en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. - 50 pacientes (niños y adultos) en seguimiento con Enfermedad de von Willebrand (en todas sus formas), atendidos en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. <ul style="list-style-type: none"> - De estos, al menos 5 son pacientes ≤ 14 años en seguimiento con Enfermedad de von Willebrand (en todas sus formas) atendidos en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. - 30 pacientes (niños y adultos) en seguimiento con otros déficits raros de la coagulación en sus formas graves, (<20% de actividad del factor deficitario en plasma) atendidos en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. <ul style="list-style-type: none"> - De estos, al menos 5 son pacientes ≤ 14 años con otros déficits raros de la coagulación en sus formas graves, (<20% de actividad del factor deficitario en plasma) atendidos en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. - Seguimiento de al menos 2 pacientes con inhibidores frente a factores de la coagulación en los últimos 3 años. - 5 pacientes >14 años con coagulopatías congénitas sometidos a procedimientos de cirugía ortopédica menor o mayor en el año, de media en los últimos 3 años. <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</p>
---	---

<p>multidisciplinares, etc.:</p>	<p>hematología y hemoterapia, pediatría y traumatología y ortopedia.</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 realiza sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensuales, en las que participan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con coagulopatías congénitas, para la toma de decisiones clínicas y coordinación de tratamientos. - La Unidad tiene un programa de formación continuada en coagulopatías congénitas para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un programa de formación en coagulopatías congénitas, 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 coagulopatías congénitas (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...) dirigido a pacientes, familias y asociaciones de pacientes, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería, así como de otro personal sanitario implicado en el manejo de estos pacientes.
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de las coagulopatías congénitas:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El CSUR de coagulopatías congénitas 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 las coagulopatías congénitas tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaboraran en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada. <p>La Unidad multidisciplinar básica estará formada, como mínimo, por el siguiente personal a tiempo parcial:</p>

<p>- Formación básica de los miembros del equipo^b:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de las coagulopatías congénitas:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Un coordinador asistencial, hematólogo, 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. - Atención continuada las 24 horas los 365 días del año de un facultativo hematólogo con conocimientos en coagulopatías congénitas. - Atención continuada las 24 horas los 365 días del año de pediatría. - 1 hematólogo. - 1 hematólogo o pediatra con dedicación a la atención de niños. - 1 hematólogo o facultativo con experiencia en asesoramiento genético a tiempo parcial. - 1 traumatólogo a tiempo parcial. - 1 rehabilitador a tiempo parcial. - 1 psicólogo/psiquiatra a tiempo parcial. - Personal de Enfermería. - Personal administrativo. <p>- El coordinador asistencial, especialista en Hematología y Hemoterapia, debe tener una experiencia mínima de 5 años en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con coagulopatías congénitas.</p> <ul style="list-style-type: none"> - El resto de miembros de la Unidad multidisciplinar básica deberán tener al menos 3 años de experiencia en la atención de pacientes con coagulopatías congénitas. - Personal de enfermería con experiencia en la atención de coagulopatías congénitas. <p>- Consulta específica de coagulopatías congénitas diaria para adultos y niños. Al menos una vez a la semana la consulta se realizará conjuntamente con el traumatólogo y el rehabilitador para valorar las complicaciones de este tipo de pacientes.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Consulta de enfermería diaria para pacientes con coagulopatías congénitas para administración de concentrados de la coagulación. - Disponibilidad de hospitalización para adultos.
---	--

► **Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de las coagulopatías congénitas^a:**

- Disponibilidad de hospitalización para niños.
- Disponibilidad de Hospital de día para adultos.
- Disponibilidad de Hospital de día para niños.
- Programa activo de enseñanza para que los pacientes desarrollen autotratamiento domiciliario con concentrados de factores de la coagulación. El programa lo imparten los equipos de enfermería y lo supervisa el equipo médico.
- Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, email o similar.

Todos los Servicios/Unidades relacionados con la Unidad de referencia tendrán experiencia en la atención de niños y adultos con coagulopatías congénitas.

El centro donde está ubicada la Unidad dispone de:

- Servicio/Unidad de hematología.
 - Servicio/Unidad de pediatría.
 - Servicio/Unidad de traumatología y ortopedia.
 - Servicio/Unidad de rehabilitación.
 - Servicio/Unidad de ginecología.
 - Servicio/Unidad de genética y asesoramiento genético.
 - Servicio/Unidad de diagnóstico prenatal.
 - Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica para apoyo psicológico a los pacientes y familias con coagulopatías congénitas.
 - Servicio/Unidad de infecciosas, con capacidad de tratamiento de pacientes infectados por VIH y/o VHC.
 - Área de laboratorio:
 - El laboratorio debe poder ofrecer test para el manejo de los pacientes las 24 horas (determinación de FVIII y FIX) y así como test de determinación de inhibidores (test de Bethesda) diario si se precisa.
- La dosificación de FVIII, FIX, Factor von Willebrand, FII, FV, FVII, FX, FXI, FXII y FXIII y fibrinógeno deben estar disponibles en el centro.

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En caso de precisar el envío de alguna determinación para otras pruebas no realizadas en el centro (como determinación de múltiplos de FvW, propéptido del FVW, etc.) el laboratorio tiene que tener un protocolo para el envío de muestras que refleje cómo se han de recepcionar, preparar, almacenar y custodiar las muestras que se envíen y se haga un seguimiento de las mismas. El protocolo debe estar actualizado y ser conocido y utilizado por el personal del laboratorio. En el caso de envío de muestras a otros países, el/los laboratorio/os deberán cumplir los trámites y permisos necesarios de acuerdo con la normativa vigente (Real Decreto 65/2006, de 30 de enero, por el que se establecen requisitos para la importación y exportación de muestras biológicas; Real Decreto 1301/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las normas de calidad y seguridad para la donación, la obtención, la evaluación, el procesamiento, la preservación, el almacenamiento y la distribución de células y tejidos humanos y se aprueban las normas de coordinación y funcionamiento para su uso en humanos). Laboratorio incluido en programas de control externos de calidad. ▪ El/los laboratorio/os es deseable que dispongan de la acreditación frente a la norma UNE-EN ISO 15189 otorgada por un organismo nacional de acreditación que se haya sometido con éxito al sistema de evaluación por pares previsto en el Reglamento (CE) nº 765/2008 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 9 de julio de 2008. <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de farmacia, dotada de tratamiento con concentrados de coagulación para todos los tipos de coagulopatías y de agentes bypass para los pacientes con inhibidores. - Servicio/Unidad de trabajador social.
<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"> - La Unidad cuenta con protocolos, actualizados y conocidos por todos los profesionales, que incluyen procedimientos diagnósticos y terapéuticos y seguimiento para cada una de las patologías englobadas dentro de las coagulopatías congénitas.

	<p>La Unidad mide:</p> <ul style="list-style-type: none"> - % Pacientes en profilaxis en cualquiera de sus formas/pacientes atendidos en la Unidad en el año. - N° de sangrados en pacientes en profilaxis/n° de pacientes tratados en el año en la Unidad. - Consumo de factores de coagulación/n° de pacientes atendidos en el año. - % sangrados articulares/n° pacientes en cualquier modalidad terapéutica, tratados en el año. - % pacientes en inmunotolerancia/pacientes totales con inhibidor. - % éxito de los esquemas de inmunotolerancia/pacientes con inhibidor. - % complicaciones infecciosas en cirugía ortopédica/n° cirugías realizadas en el año- <p>- Existencia de informes clínicos completos y tiempo transcurrido en su elaboración y recepción en centro del paciente.</p>
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El hospital, incluida la Unidad de referencia, codifica con la CIE.10.ES y recoge los 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 dispone de un <i>registro de pacientes con coagulopatías congénitas</i>, que al menos debe contar con: <ul style="list-style-type: none"> - Código de Identificación Personal. - N° historia clínica. - Fecha nacimiento. - Sexo. - País de nacimiento. - Código postal y municipio del domicilio habitual del paciente.

	<ul style="list-style-type: none"> - Régimen de financiación. - Fecha y hora de inicio de la atención. - Fecha y hora de la orden de ingreso. - Tipo de contacto (Hospitalización, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Cirugía ambulatoria, Procedimiento ambulatorio de especial complejidad, Urgencias). - Tipo de visita (Contacto inicial, Contacto sucesivo). - Procedencia (atención primaria; servicios del propio hospital: urgencias, cirugía ambulatoria, hospital de día médico, hospitalización, hospitalización a domicilio, procedimientos ambulatorios de especial complejidad, consultas; otros servicios; servicios de otro hospital/centro sanitario; iniciativa del paciente; emergencias médicas ajenas a los servicios; centro sociosanitario; orden judicial). - Circunstancias de la atención (No programado, Programado). - Servicio responsable de la atención. - Fecha y hora de finalización de la atención. - Tipo de alta (Domicilio, Traslado a otro hospital, Alta voluntaria, Exitus, Traslado a centro sociosanitario). - Dispositivo de continuidad asistencial (No precisa, Ingreso en hospitalización en el propio hospital, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Urgencias, Consultas). - Fecha y hora de intervención. - Ingreso en UCI. - Días de estancia en UCI. - Diagnóstico principal (CIE 10 ES). - Marcador POA1 del diagnóstico principal. - Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES). - Marcador POA2 de los diagnósticos secundarios. - Procedimientos diagnósticos realizados al paciente (CIE 10 ES). - Procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE 10 ES): - Complicaciones (CIE 10 ES).
--	--

- Seguimiento del paciente.

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 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 S.G. de Calidad y Cohesión.*

Bibliografía:

- Hoyer LW. Hemophilia A. N Engl J Med. 1994;330(1):38-47.
- Gitschier J, Wood WI, Goralka TM, Wion KL, Chen EY, Eaton DH, et al. Characterization of the human factor VIII gene. Nature. 1984;312(5992):326-30.
- Anson DS, Choo KH, Rees DJ, Giannelli F, Gould K, Huddleston JA, et al. The gene structure of human anti-haemophilic factor IX. EMBO J. 1984;3(5):1053-60.
- Lillicrap D. The molecular basis of haemophilia B. Haemophilia. 1998;4(4):350-7.
- Kitchen S, Hayward C, Negrier C, Dargaud Y. New developments in laboratory diagnosis and monitoring. Haemophilia. 2010;16 Suppl 5:61-6.
- Ghosh K, Shetty S, Tulsiani M. Evolution of prenatal diagnostic techniques from phenotypic diagnosis to gene arrays: its likely impact on prenatal diagnosis of hemophilia. Clin Appl Thromb Hemost. 2009;15(3):277-82.
- Rodriguez-Merchan EC, Jimenez-Yuste V, Aznar JA, Hedner U, Knobe K, Lee CA, et al. Joint protection in haemophilia. Haemophilia. 2011;17 Suppl 2:1-23.
- Peyvandi F, Klamroth R, Carcao M, Federici AB, G DIM, Jimenez-Yuste V, et al. Management of bleeding disorders in adults. Haemophilia. 2012;18 Suppl 2:24-36.
- Colvin BT, Astermark J, Fischer K, Gringeri A, Lassila R, Schramm W, et al. European principles of haemophilia care. Haemophilia. 2008;14(2):361-74.
- Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD, Riske B, Hacker MR, Kilcoyne R, et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. N Engl J Med. 2007;357(6):535-44.

- Leissinger CA. Inhibitor development in patients with hemophilia: an overview. *Semin Hematol.* 2006;43(2 Suppl 4):S1-2.
- Wight J, Paisley S. The epidemiology of inhibitors in haemophilia A: a systematic review. *Haemophilia.* 2003;9(4):418-35.
- Oldenburg J, Schroder J, Brackmann HH, Muller-Reible C, Schwaab R, Tuddenham E. Environmental and genetic factors influencing inhibitor development. *Semin Hematol.* 2004;41(1 Suppl 1):82-8.
- Castaman G, Montgomery RR, Meschengieser SS, Haberichter SL, Woods AI, Lazzari MA. von Willebrand's disease diagnosis and laboratory issues. *Haemophilia.* 2010;16 Suppl 5:67-73.
- Goodeve AC. The genetic basis of von Willebrand disease. *Blood Rev.* 2010;24(3):123-34.
- Rodeghiero F, Castaman G, Tositto A. How I treat von Willebrand disease. *Blood.* 2009;114(6):1158-65.
- Peyvandi F, Menegatti M, Palla R. Rare bleeding disorders: worldwide efforts for classification, diagnosis, and management. *Semin Thromb Hemost.* 2013;39(6):579-84.
- Peyvandi F, Cattaneo M, Inbal A, De Moerloose P, Spreafico M. Rare bleeding disorders. *Haemophilia.* 2008;14 Suppl 3:202-10.
- Bolton-Maggs PH. The rare inherited coagulation disorders. *Pediatr Blood Cancer.* 2013;60 Suppl 1:S37-40.
- Mannucci PM, Duga S, Peyvandi F. Recessively inherited coagulation disorders. *Blood.* 2004;104(5):1243-52.
- Escobar MA. Advances in the treatment of inherited coagulation disorders. *Haemophilia.* 2013;19(5):648-59

redacción

71. PATOLOGÍA COMPLEJA HIPOTÁLAMO-HIPOFISARIA (NIÑOS Y ADULTOS)

Propuesta de criterios de designación realizada por el Grupo de Expertos de Endocrinología, revisado por Neurocirugía, aprobada en el Comité de Designación de CSUR el 28 de febrero de 2017.

COORDINACIÓN: SG CARTERA BÁSICA DE SERVICIOS DEL SNS Y FC.

GRUPO DE EXPERTOS DE ENDOCRINOLOGÍA

María Asunción Martínez Brocca	ANDALUCÍA
Mª Antonia Sancho Serrano	ARAGÓN
Edelmiro Menéndez Torre	ASTURIAS
Carlos Pesquera González	CANTABRIA
Daniel de Luis Román	CASTILLA Y LEÓN
Susan Webb Youdale	CATALUÑA
Carlos Morillas Ariño	C.VALENCIANA
Julia Álvarez Hernández	MADRID
Fátima Illán Gómez	MURCIA
Luis Forga Llenas	NAVARRA
Sonia Gaztambide Saenz	PAÍS VASCO
Manuel Puig Domingo	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ENDOCRINOLOGÍA Y NUTRICIÓN
Luis Antonio Castaño González	ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRIA
Beatriz García Cuartero	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA
Rita Quesada Ortells	SG CALIDAD Y COHESIÓN (MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD)
Jesús González Enríquez	INSTITUTO DE SALUD CARLOS III

EXPERTOS NEUROCIRUGÍA (Revisión ficha)

José Hinojosa Mena-Bernal	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROCIRUGÍA
Fernando Carceller Benito	EXPERTO MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD

71. PATOLOGÍA COMPLEJA HIPOTÁLAMO-HIPOFISARIA (NIÑOS Y ADULTOS)

Las patologías objeto de atención de este tipo de CSUR son los procesos complejos congénitos y adquiridos del área hipotálamo-hipofisaria, en niños y adultos, que determinan disfunción hormonal (hipersecreción o hipopituitarismo) o compresión/destrucción de estructuras vecinas (déficits visuales o de pares craneales, cefalea, afectación hipotalámica, sintomatología neurológica, etc.) y que precisan de una atención multidisciplinar en unidades de referencia.

Se incluirían:

1) Tumores hipofisarios e hipotalámicos raros (ORPHA99408):

- Adenomas hipofisarios no funcionantes (ORPHA91349/D35.2)
- Adenomas hipofisarios funcionantes (ORPHA314753)
 - Cushing (ORPHA96253/D35.2+E24.0)
 - Acromegalia (ORPHA96256/D35.2+E22.0)
 - Prolactinoma (ORPHA2965/D35.2+E22.1)
- Craneofaringioma (ORPHA54595/D44.4)
- Causas ultra-raras: Síndrome Nelson (ORPHA199244/D35.2+E24.1), Gonadotropinoma (ORPHA91348/D35.2+E22.8), Adenoma secretor de TSH (ORPHA91347/D35.2+E22.8), Adenoma hipofisario familiar aislado (ORPHA314777/D35.2+E22.8).

2) Hipopituitarismo congénito (ORPHA101957):

- Hipopituitarismo congénito, incluyendo trastornos raros del desarrollo asociados a hipopituitarismo (ORPHA95488/E23.0)
- Displasia septo-óptica (ORPHA3157/Q04.8)
- Holoprosencefalia (ORPHA2162/Q04.2)
- Déficit hormonal hipofisario múltiple combinado (ORPHA467/E23.0)
- Déficit aislado de hormona de crecimiento (ORPHA631/E23.0)
- Hipogonadismo hipogonadotropo congénito (ORPHA174590/E23.0)
- Diabetes insípida central (ORPHA178029/E23.2)
- Déficit aislado congénito de ACTH (ORPHA199296/E23.0)
- Síndrome de DAVID (ORPHA293978/E23.0)
- Hipotiroidismo congénito central (ORPHA226298/con bocio E03.0, sin bocio E03.1)

- Síndrome de déficit de IGF-1 (ORPHA329235/E03.1)

3) Hipopituitarismo adquirido (ORPHA101957, ORPHA95502/E23.0)

- Hipopituitarismo tras tratamiento de tumores hipofisarios (ORPHA95503/E23.1)
- Hipopituitarismo tras tratamiento de otros procesos malignos (afectación “colateral” de la hipófisis tras tratamiento de otros procesos del sistema nervoso central como irradiación post leucemia, post tumor cerebral maligno, etc.).
- Hipopituitarismo tras traumatismo craneoencefálico (accidentes de tráfico, caídas, etc.) (ORPHA95619/E23.1).
- Hipopituitarismo por enfermedades inflamatorias:
 - Histiocitosis (ORPHA389/E23.0+C96.0-C96.5-C96.6 según tipo de histiocitosis).
 - Sarcoidosis (ORPHA797/E23.0+D86.0-D86.1-D 86.2-D86.3-D86.9 según tipo de sarcoidosis).
 - Hipofisitis (ORPHA95506/E23.6).
- Hipopituitarismo por infecciones: meningitis, absceso hipofisario, infección congénita (ORPHA95505/E23.0+Código de la infección)
- Hipopituitarismo post anoxia cerebral (E23.0 G93.1).
- Disfunción hipotalámica: síndrome ROHHADNET (ORPHA293987/E23.3), Hamartoma hipotalámico.

(Estos grupos de enfermedades son las que hay que tener en cuenta para contabilizar los criterios de designación referidos a actividad recogidos en el apartado correspondiente de este documento)

Mientras los tumores hipofisarios e hipotalámicos y el hipopituitarismo adquirido son más frecuentes en adultos (aunque también se dan en población pediátrica), el hipopituitarismo congénito se diagnostica más en niños, aunque al finalizar la pubertad pasan a control del endocrinólogo.

Todos estos procesos requieren para su diagnóstico de un equipo multidisciplinar que incluya endocrinólogos/pediatras con formación en endocrinología, neurocirujanos/otorrinolaringólogos (niños/adultos), neurólogos, neuroradiólogos, bioquímicos clínicos, oncólogos radioterápicos, patólogos, oftalmólogos, anestesiólogo y psicólogos/psiquiatras (niños y adultos) que asimismo son esenciales para plantear de forma personalizada el mejor plan terapéutico (médico, quirúrgico y/o radioterápico), sobre todo si los tumores son de gran tamaño o invasivos. Hay que abordar también la morbilidad residual que determinan los tumores (tanto por disfunción hipotálamo-hipofisaria como por compresión o destrucción) a largo plazo (osteomuscular, cardiovascular, neurocognitiva, etc.) y las secuelas que puede dejar un abordaje quirúrgico inadecuado. Es a estas situaciones complejas y poco prevalentes a las que se dedica este CSUR.

Un CSUR de esta patología se justifica por la baja prevalencia de estos procesos, la heterogeneidad en su presentación clínica que conlleva a veces demora en el diagnóstico, la necesidad de una decisión terapéutica multidisciplinar y personalizada, tanto inicial como en el seguimiento crónico, y la profilaxis y manejo de la morbilidad residual (endocrinológica, de crecimiento, de funciones hipotalámicas y funciones neurológicas, cardiovascular, ósea y neurocognitiva), con el fin de mejorar la calidad de vida del paciente y su pronóstico a largo plazo.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de la patología hipotálamo-hipofisaria (incidencia y prevalencia).</p>	<p>Hay pocos datos epidemiológicos de patología hipotálamo-hipofisaria.</p> <p>En acromegalia, datos españoles y del registro Español de Acromegalia (REA) estiman que la incidencia en adultos es de 2,5 casos por millón de habitantes y año, con una prevalencia de 40-60 casos por millón de habitantes. En la infancia el adenoma secretor de GH ocasiona gigantismo, mucho más raro.</p> <p>En síndrome de Cushing (cuya causa más frecuente es el adenoma de hipófisis en el 70% de casos, siendo suprarrenal o ectópico en el resto), la incidencia se estima en 0,7-2,4 casos por millón/habitantes y una prevalencia de 10-15 por millón/habitantes. Un estudio reciente en Dinamarca, atribuye una incidencia de 2 casos por millón/habitantes y año y una mortalidad que duplica la de la población general, incluso tras normalizar el cortisol, lo que refleja la morbilidad residual persistente, que obliga a un seguimiento de por vida de estos pacientes.</p> <p>Los prolactinomas suponen el 40% de los tumores hipofisarios y el 60% de los funcionantes. La prevalencia estimada es de 100 casos por millón/habitantes. La mayoría son lesiones pequeñas (microprolactinomas) fácilmente controlables con medicación dopaminérgica, pero algunos macroprolactinomas son muy invasivos localmente y complejos de tratar, comprimiendo estructuras vecinas (vías ópticas, hipotálamo, base de cráneo) y pueden ser letales.</p> <p>El craneofaringioma es la tumoración más frecuente de la región supraselar en la infancia (prevalencia 0.5-2.5 por millón/habitantes), suele ocasionar déficits visuales, hipopituitarismo e hidrocefalia; seguido de los tumores germinales, la histiocitosis X y los adenomas hipofisarios (prolactinoma y enfermedad de Cushing).</p> <p>Del hipopituitarismo existen muy pocas referencias internacionales y españolas; se</p>
--	--

	<p>estima una prevalencia de 45,5 casos/100.000 habitantes y una incidencia de 4,2 casos/100.000 habitantes/año. La causa más frecuente es el adenoma hipofisario o su tratamiento (quirúrgico o radioterápico), sobre todo en caso de lesiones grandes, pero también en microadenomas. Las causas más frecuente en la infancia son las congénitas. Del resto de tumores que suelen cursar con disfunción hipotálamo-hipofisaria no hay datos.</p>
--	---

redacción médica

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de la patología compleja hipotálamo-hipofisaria

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de pacientes que deben atenderse o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada de la patología compleja hipotálamo-hipofisaria: <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 250 pacientes >14 años en seguimiento, <i>con alguna de las patologías incluidas en la introducción de esta ficha</i>, atendidos en el año en la Unidad de media en los tres últimos años. - 50 pacientes ≤14 años en seguimiento, <i>con alguna de las patologías incluidas en la introducción de esta ficha</i>, atendidos en el año en la Unidad de media en los tres últimos años. - 35 pacientes >14 años nuevos (vistos por primera vez), <i>con alguna de las patologías incluidas en la introducción de esta ficha</i>, atendidos en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años. - 10 pacientes ≤14 años nuevos (vistos por primera vez), <i>con alguna de las patologías incluidas en la introducción de esta ficha</i>, atendidos en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años. - 20 cirugías hipotálamo-hipofisarias/año de media en los tres últimos años, incluyendo niños y adultos. - Si la Unidad atiende niños debe estar designada como CSUR de Neurocirugía pediátrica compleja. - Docencia postgrado acreditada: la Unidad participa en el programa MIR del Centro. El centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para endocrinología y nutrición, pediatría y neurocirugía. - 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.
---	--

	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria para una toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. - La Unidad tiene un programa de formación continuada en patología hipotálamo-hipofisaria en niños y adultos para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un Programa de formación en patología hipotálamo-hipofisaria, 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 patología hipotálamo-hipofisaria dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (trípticos o publicaciones divulgativas, charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).
<p>► Recursos específicos del CSUR:</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 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. Además, es deseable que el hospital cuente con un Comité específico para patología hipotálamo-hipofisaria con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica, que se reúne periódicamente y que acredita sus decisiones mediante las actas pertinentes. La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en los citados Comités. - El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y

<p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de la patología compleja hipotálamo-hipofisaria:</p>	<p>diversas Unidades que colaboraran en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada.</p> <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. - Atención continuada de endocrinología las 24 horas los 365 días del año. - Atención continuada de pediatría las 24 horas los 365 días del año. - Atención continuada de neurocirugía las 24 horas los 365 días del año. - Resto personal de la Unidad a tiempo parcial: <ul style="list-style-type: none"> - 1 endocrinólogo. - 1 neurocirujano. - 1 otorrinolaringólogo. - 1 neuroradiólogo y 1 radiólogo vascular intervencionista para practicar cateterismos de senos petrosos. - 1 oncólogo radioterápico. - 1 facultativo especialista en bioquímica clínica o análisis clínicos para garantizar la calidad de las determinaciones hormonales. - 1 patólogo que analice las muestras neuroquirúrgicas extirpadas. - Si la Unidad atiende niños, además deberá contar con: <ul style="list-style-type: none"> - 1 pediatra dedicado a endocrinología. - 1 neurocirujano infantil. - 1 Gestor de casos clínicos, para acompañar al paciente durante todo el proceso a través de los diferentes escenarios, coordinando los recursos en función de las necesidades y de todos los profesionales implicados en su atención. - Personal de enfermería y quirófano.
--	--

Formación básica de los miembros del equipo^a:

- El coordinador de la Unidad debe contar con experiencia de al menos 10 años en la atención de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria, tanto para el diagnóstico, como para el tratamiento y seguimiento a largo plazo de la morbilidad residual.
- Endocrinólogo con experiencia de al menos 5 años en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria.
- Pediatra dedicado a endocrinología con experiencia de al menos 5 años en patología hipotálamo-hipofisaria.
- Neurocirujano con experiencia de al menos 5 años en abordajes endoscópicos, en colaboración con un otorrino, y craneotomías.
- Neurocirujano infantil con experiencia de al menos 5 años en abordajes endoscópicos endonasales, intraventriculares y en vías complejas craneales (área hipotálamo-hipofisaria).
- Otorrinolaringólogo con experiencia de al menos 5 años en abordajes endoscópicos, en colaboración con un neurocirujano.
- Neuroradiólogo y radiólogo vascular intervencionista con experiencia de al menos 5 años en cateterismos de senos petrosos.
- Oncólogo radioterápico con experiencia de al menos 5 años en patología hipotálamo-hipofisaria.
- Facultativo especialista en bioquímica clínica o análisis clínicos con experiencia de al menos 5 años en determinaciones hormonales.
- Patólogo con experiencia de al menos 5 años en análisis de muestras neuroquirúrgicas hipotálamo-hipofisarias.
- Personal de enfermería y quirófano con experiencia en la atención de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria.

- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de la patología compleja hipotálamo-hipofisaria:

- Consulta específica para patología hipotálamo-hipofisaria.
- Hospitalización de adultos.
- Hospitalización de niños.
- La Unidad cuenta con los medios necesarios para realizar la evaluación completa de la función hipofisaria según un procedimiento normalizado de trabajo.

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la patología compleja hipotálamo-hipofisaria“:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Hospital de día, para adultos y niños, con capacidad para: <ul style="list-style-type: none"> - administración de medicación subcutánea (somatotropina, pegvisomant, somatulina autogel); - actuar ante cuadro intercurrente para evitar insuficiencia suprarrenal aguda en déficits de ACTH; - almacenamiento de medicación en nevera; - ajustes del tratamiento sustitutivo diario del hipopituitarismo en caso de turnos laborales rotatorios o viajes transoceánicos (adaptar la medicación en 24 horas al ritmo circadiano, necesidad o no del ayuno, relación con la fase sueño/vigilia, etc.). - Utillaje necesario para realizar abordaje quirúrgico endonasal, endonasal expandido y craneotomías conjuntamente entre Neurocirugía y ORL: <ul style="list-style-type: none"> - neuronavegador, - aspirador ultrasónico con cabezal para cirugía endonasal, - microecodoppler intraoperatorio para control vascular, - torre de cirugía endoscópica con equipo de endoscopios de distintos grados de visión, - microscopio operatorio para la cirugía abierta. - instrumental específico de abordaje microquirúrgico y endoscópico endonasal. - Equipamiento para la realización de cateterismos de senos petrosos. - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, email o similar. <p>El hospital donde está ubicada la Unidad de referencia debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades, que tendrán experiencia en la atención de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria en adultos y en niños, si atiende pacientes ≤14 años:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de endocrinología. - Servicio/Unidad de pediatría. - Servicio/Unidad de neurocirugía.
---	--

- Servicio/Unidad de neurofisiología para la monitorización de las cirugías en que sea necesaria su colaboración.
 - Servicio/Unidad de otorrinolaringología.
 - Servicio/Unidad de oftalmología.
 - Servicio/Unidad de cuidados intensivos adultos.
 - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos.
 - Servicio/Unidad de anestesia, con área de recuperación postanestesia, con experiencia en la atención de adultos y niños.
- Al menos uno de los anesthesiologists con experiencia de 5 años en patología hipofisaria y complicaciones específicas de estos pacientes (diabetes insípida postoperatoria, sustitución con corticoides para evitar la insuficiencia suprarrenal aguda, etc.).
- Servicio/Unidad de oncología radioterápica, con experiencia en la atención de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria en adultos y en niños.
 - Servicio/Unidad de oncología médica.
 - Servicio/Unidad de ginecología, con experiencia en técnicas de reproducción asistida en pacientes con patología hipofisaria.
 - Servicio/Unidad de andrología, con experiencia en técnicas de reproducción asistida en pacientes con patología hipofisaria.
 - Servicio/Unidad de neurología con experiencia en la atención de adultos y niños.
 - Servicio/Unidad de psiquiatría y psicología clínica.
 - Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen, que incluya neurorradiología (TAC, RM y angiografía) y radiología intervencionista.
 - Servicio/Unidad de bioquímica/análisis clínicos, que disponga de experiencia y de las técnicas diagnósticas que precisan los pacientes con patología hipofisaria.
 - Disponibilidad de Laboratorio de genética y molecular.
 - Servicio/Unidad de farmacia, que disponga de un procedimiento normalizado para la obtención de la medicación de dispensación hospitalaria ambulatoria que precisan los pacientes con patología hipofisaria (análogos de somatostatina, hormona de crecimiento, bloqueantes del receptor de GH, ketoconazole).
 - Servicio/Unidad de genética y asesoramiento genético, con experiencia en diagnóstico y

	<p>consejo genético en patología hipofisaria. - Servicio/Unidad de trabajadores sociales.</p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</p> <p>- La Unidad cuenta con protocolos actualizados, conocidos y utilizados por todos los profesionales de la Unidad, que incluyen: conocer la historia natural y morbilidad específica residual de estas enfermedades (incluso cuando están “endocrinológicamente” curadas), haciendo un seguimiento crónico, de por vida, para controlar los tratamientos (sustitutivos de los déficits o inhibidores de la hipersecreción), identificar recidivas precozmente, así como buscar y tratar las morbilidades específicas, con evaluación proactiva de la salud ósea, cardiovascular, neurocognitiva, etc.</p> <p>La Unidad mide:</p> <p>- % de pacientes con acromegalia operados en el año con curación hormonal, respecto al total de pacientes con acromegalia operados. - % de pacientes con enfermedad de Cushing operados en el año con curación hormonal, respecto al total de paciente con enfermedad de Cushing operados. - % de pacientes con hipopituitarismo postoperatorio operados en el año respecto al total de pacientes con hipopituitarismo operados. - % pacientes con patología hipofisaria compleja operados en el año con complicaciones postoperatorias mayores persistentes (Diabetes insípida, déficits visuales de nueva aparición, meningitis, déficits neurológicos nuevos postoperatorios, éxitus) respecto al total de pacientes con patología hipofisaria compleja operados.</p>
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado:</p>	<p>- El hospital, incluida la Unidad de referencia, 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>

- Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.
- La Unidad dispone de un **registro de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria**, que al menos debe contar con:
 - Código de Identificación Personal.
 - N° historia clínica.
 - Fecha nacimiento.
 - Sexo.
 - País de nacimiento.
 - Código postal y municipio del domicilio habitual del paciente.
 - Régimen de financiación.
 - Fecha y hora de inicio de la atención.
 - Fecha y hora de la orden de ingreso.
 - Tipo de contacto (Hospitalización, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Cirugía ambulatoria, Procedimiento ambulatorio de especial complejidad, Urgencias).
 - Tipo de visita (Contacto inicial, Contacto sucesivo).
 - Procedencia (atención primaria; servicios del propio hospital; otros servicios; servicios de otro hospital/centro sanitario; iniciativa del paciente; emergencias médicas ajenas a los servicios; centro sociosanitario; orden judicial).
 - Circunstancias de la atención (No programado, Programado).
 - Servicio responsable de la atención.
 - Fecha y hora de finalización de la atención.
 - Tipo de alta (Domicilio, Traslado a otro hospital, Alta voluntaria, Exitus, Traslado a centro sociosanitario).
 - Dispositivo de continuidad asistencial (No precisa, Ingreso en hospitalización en el propio hospital, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Urgencias, Consultas).

- Fecha y hora de intervención.
- Ingreso en UCI.
- Días de estancia en UCI.
- Diagnóstico principal (CIE 10 ES).
- Marcador POA1 del diagnóstico principal.
- Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES).
- Marcador POA2 de los diagnósticos secundarios.
- Procedimientos realizados en el centro (CIE 10 ES).
- Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES).
- Códigos de Morfología de las neoplasias (CIE 10 ES).
- Fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio del paciente en el Comité de Tumores y/o de Patología Hipofisaria.
- Complicaciones (CIE 10 ES).
- Seguimiento del paciente.

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 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 S.G. de Calidad y Cohesión.*

Bibliografía:

1. Etxabe J, Gaztambide S, Latorre P, Vazquez JA. Acromegaly: an epidemiological study. J Endocrinol Invest 16:181–7, 1993.

2. Mestron A, Webb SM, et al en nombre de todos los investigadores REA. Epidemiology, clinical characteristics, outcome, morbidity and mortality in acromegaly based on the Spanish Acromegaly Registry (Registro Espanol de Acromegalia, REA). *Eur J Endocrinol* 151:439–46, 2004.
3. Sesmilo G, et al en nombre de todos los investigadores REA. Changes in acromegaly treatment over four decades in Spain: analysis of the Spanish Acromegaly Registry (REA). *Pituitary* 16:115-21, 2013. doi: 10.1007/s11102-012-0384-x.
4. Mercado, M et al. Successful Mortality Reduction and Control of Comorbidities in Patients With Acromegaly Followed at a Highly Specialized Multidisciplinary Clinic. *J Clin Endocrinol Metab* 99: 4438-46, 2014.
5. Guaraldi F, Storr HL, Ghizzoni L, Ghigo E, Savage, MO. Paediatric pituitary adenomas: A decade of change. *Horm Res Paediatrics*, 81: 145–55, 2014.
6. Harrington MH, Casella SJ. Pituitary tumors in childhood. *Curr Opin Endocrinol Diab Ob* 19: 63–7, 2012.
7. Jackman S, Diamond F. Pituitary adenomas in childhood and adolescence. *Pediatr Endocrinol Rev* 10:450–9, 2013.
8. Etxabe J, Vazquez JA. Morbidity and mortality in Cushing's disease: an epidemiological approach. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 40:479-84, 1994.
9. Newell-Price J, Bertagna X, Grossman AB & Nieman LK. Cushing's syndrome. *Lancet* 367 : 1605–17, 2006.
10. Valassi E, et al on behalf of The ERCUSYN Study Group. The European Registry on Cushing's syndrome: 2-year experience. Baseline demographic and clinical characteristics. *Eur J Endocrinol* 165 383–92, 2011.
11. Dekkers O, et al. Multisystem Morbidity and Mortality in Cushing's Syndrome: A Cohort Study. *J Clin Endocrinol Metab* 98:2277–84, 2013.
12. Valassi E, Crespo I, Santos A, Webb SM. Clinical consequences of Cushing's síndrome. *Pituitary* 15:319–29, 2012.
13. M. Antonia Martínez-Momblán et al. A specific nursing educational program in patients with Cushing's syndrome. *Endocrine* 53:199-209, 2016. doi: 10.1007/s12020-015-0737-0.
14. Romijn JA. The chronic syndromes after previous treatment of pituitary tumours. -*Nature Rev Endocrinol*, 2016 (Jun 3. doi: 10.1038/nrendo.2016.84 [Epub ahead of print].
15. Manual de Endocrinología y Nutrición de la Soc Española de Endocrinología y Nutrición, 2015. <http://manual.seen.es/>. Acceso 6 mayo 2016.
16. Rath SR, Lee S, Kotecha RS, Taylor M, Junckerstorff RC, Choong CSY. Childhood craniopharyngioma: 20-year institutional experience in Western Australia. *J Paed Child Health* 49: 403–8, 2013.
17. Webb SM, et al. Changing Patterns of the Adult Growth Hormone Deficiency Diagnosis Documented in a Decade-Long Global Surveillance Database. *J Clin Endocrinol Metab* 94: 392–9, 2009.