

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

6R1. TUMORES INTRAOCULARES EN LA INFANCIA ^{1,2,3,4,5,6,7 y 8}

Los tumores oculares en edad infantil son muy poco frecuentes pero su diagnóstico y tratamiento son complejos y requieren un equipo multidisciplinar experto.

Dentro de los tumores intraoculares, el *retinoblastoma* es el tumor intraocular maligno más frecuente, su pronóstico ha mejorado en los países desarrollados gracias a la incorporación de nuevas terapias y a un diagnóstico cada vez más precoz.

El **diagnóstico** suele realizarse al explorar el fondo de ojo en niños en los que se ha observado un reflejo pupilar blanco (leucocoria) o en el examen rutinario de pacientes con estrabismo. La confirmación diagnóstica requiere de una exploración oftalmoscópica y biomicroscópica que suele ser realizada bajo anestesia general, la realización de una ecografía para medir el tumor y una tomografía axial computerizada (TAC) y resonancia nuclear magnética (RM) para descartar extensiones.

Existen diferentes **opciones de tratamiento** según el tamaño, la localización o la situación evolutiva: quimio-reducción, fotocoagulación con láser, criocoagulación, termoterapia transpupilar, radioterapia externa y braquiterapia, enucleación y exenteración. En los últimos años, se han incorporado al arsenal terapéutico la posibilidad de realizar quimioterapia por vía intraarterial y mediante inyección intravítrea. En la actualidad, se ha logrado una alta tasa de supervivencia y una creciente tasa de conservación del globo ocular y de la función visual.

Existen otros tumores infantiles mucho menos frecuentes (retinoma, meduloepitelioma, rara vez melanoma de coroides, hemangioblastomas, quistes de iris, etc.) que deben ser conocidos y precisan, al menos algunos de ellos, tratamientos igualmente complejos y que requieren alta especialización.

La baja prevalencia de estos tumores, su difícil manejo, la necesidad de tecnología avanzada y de un equipo multidisciplinar, aconsejan que existan centros de referencia para el diagnóstico y tratamiento de los tumores intraoculares en edad pediátrica.

A. Justificación de la propuesta

► Datos epidemiológicos de los tumores intraoculares en la infancia (incidencia y prevalencia).	La incidencia es <i>1 de cada 15.000 nacidos vivos</i> (aproximadamente 35 por año).
---	--

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

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• Número de casos que deben atenderse al año de tumores intraoculares en la infancia para garantizar una atención adecuada. <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p>- 5 pacientes nuevos ≤ 14 años con tumores intraoculares malignos atendidos en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años.</p> <p>- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para oftalmología, oncología médica, oncología radioterápica y pediatría.</p> <p>- La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo.</p> <ul style="list-style-type: none">▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad. <p>- La Unidad participa en publicaciones en este campo.</p> <p>- La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes infantiles con tumores intraoculares para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos.</p> <ul style="list-style-type: none">▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar.▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar. <p>- La Unidad tiene un Programa de formación continuada en tumores intraoculares en la infancia para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</p>
--	---

<p>Formación básica de los miembros del equipo^a:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de los tumores intraoculares en la infancia.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Atención continuada de oftalmología las 24 horas los 365 días del año. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro cuenta con un protocolo, consensuado por la Unidad y el Servicio de Urgencias y autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente infantil con un tumor intraocular. - Resto personal de la Unidad, a tiempo parcial: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 oftalmólogos. ▪ Oncólogo médico o pediatra con dedicación a oncología pediátrica. ▪ Oncólogo radioterápico. ▪ Radiólogo intervencionista. - Personal de enfermería y quirófano. <p>Equipo multidisciplinar con experiencia de al menos dos años en tumores intraoculares en la infancia:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Oftalmólogo con experiencia en el manejo del paciente pediátrico y en retina quirúrgica. ▪ Oncólogo médico o pediatra con dedicación a oncología pediátrica y oncólogo radioterápico con experiencia en la atención de pacientes pediátricos y en patología oftalmológica. ▪ Radiólogo intervencionista con experiencia en la atención de pacientes pediátricos y en patología oftalmológica. ▪ Personal de enfermería y quirófano con experiencia en el manejo de pacientes pediátricos y patología ocular. <ul style="list-style-type: none"> - Exploración oftalmoscópica y biomicroscópica. - Retinógrafo portátil de campo amplio. - Disponer de las diferentes opciones de tratamiento posibles para los tumores intraoculares en la infancia, según su tamaño, localización o situación evolutiva: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Quimiorreducción. ▪ Fotocoagulación. ▪ Criocoagulación.
---	--

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR que son necesarios para la adecuada atención de los tumores intraoculares en la infancia.</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Termoterapia transpupilar. ▪ Enucleación y exenteración. ▪ Quimioterapia intraarterial e intravitrea. <p>- Radioterapia, que incluya braquiterapia. - Consulta de oftalmología infantil. - Hospitalización infantil. - 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> <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades, que tendrán experiencia en la atención de pacientes con tumores intraoculares en la infancia:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de oftalmología, que incluya unidad de oftalmología pediátrica. - Servicio/Unidad de oncología médica infantil. - Servicio/Unidad de oncología radioterápica. - Servicio/Unidad de anestesia. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos. - Servicio/Unidad de pediatría. - Servicio/Unidad de neurocirugía. - Servicio/Unidad de neurofisiología. - Servicio/Unidad de diagnóstico por la imagen: TAC, RM, ECO, medicina nuclear. - Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia en este tipo de tumores^a. - Servicio/Unidad de hematología. - Servicio/Unidad de genética. - Servicio/Unidad de farmacia.
<p>► Seguridad del paciente: <i>La seguridad del paciente es uno de los componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas. - La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención

<p><i>minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza.</i></p>	<p>y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño. - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU). - La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica). - La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo. - La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado: <i>(Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - 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). <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. - La Unidad debe disponer de un registro de pacientes infantiles con tumores intraoculares que al menos debe contar con: <ul style="list-style-type: none"> - Datos precisos para el registro hospitalario de tumores.

Al menos debe incluir: identificación del paciente (nº de Historia Clínica), fecha de nacimiento, sexo, lugar de residencia, localización tumoral (Clasificación Internacional de Oncología), fecha de diagnóstico y de la recaída, método diagnóstico, histología tumoral, estadio. Tratamiento inicial. Si procede, causa y fecha de la muerte.

- Código de Identificación Personal.
- Nº 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.

	<ul style="list-style-type: none"> - 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): <ul style="list-style-type: none"> - Procedimientos diagnósticos realizados al paciente: <ul style="list-style-type: none"> • Exploración oftalmoscópica y biomicroscópica bajo anestesia general. • Ecografía, TAC y RM. - Procedimientos terapéuticos realizados al paciente: <ul style="list-style-type: none"> • Quimiorreducción, fotocoagulación, criocoagulación, termoterapia transpupilar, radioterapia externa y braquiterapia, enucleación y exenteración, quimioterapia intraarterial, intravítrea. • Otros procedimientos terapéuticos. - Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES). - Códigos de Morfología de las neoplasias (CIE 10 ES). <ul style="list-style-type: none"> - Etiología de la lesión. - Características, tamaño y localización de la lesión. - ESTADIO TNM⁹ al ingreso y/o estadio según clasificación internacional ¹⁰ - Complicaciones (CIE 10 ES). - Seguimiento del paciente. <p><i>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.</i></p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR ^b:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad, además de los datos correspondientes a los criterios de designación referidos a actividad, mide los siguientes datos: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Pacientes nuevos ≤14 años con otros tumores intraoculares atendidos en el año en la Unidad, desglosados en tumores malignos y benignos. ▪ Ojos de pacientes nuevos ≤14 años con tumores intraoculares atendidos en el año en

	<p>la Unidad. <i>Este dato se dará total y desglosado en tumores malignos y benignos.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Pacientes ≤ 14 años con tumores intraoculares que han sido tratados con quimioterapia intraarterial en el año en la Unidad. <p>- La Unidad mide los siguientes indicadores:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ % ojos enucleados: Ojos en ≤ 14 años con tumores intraoculares malignos enucleados en los últimos 5 años / Total ojos en ≤ 14 años con tumores intraoculares malignos tratados en los últimos 5 años. ▪ % ojos enucleados como primera elección de tratamiento: Ojos en ≤ 14 años con tumores intraoculares malignos enucleados como primera elección de tratamiento en los últimos 5 años / Ojos en ≤ 14 años con tumores intraoculares malignos enucleados en los últimos 5 años. ▪ % ojos enucleados tras otros tratamientos: Ojos en ≤ 14 años con tumores intraoculares malignos enucleados tras otros tratamientos en los últimos 5 años / Total ojos en ≤ 14 años con tumores intraoculares malignos enucleados en los últimos 5 años.
--	---

^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 e Innovación.

Bibliografía:

¹ Tumores intraoculares. Encinas JL. Ed. Univ Ramón Areces, año 2006.

² Actualización en tumores intraoculares. Capeans Tomé C, Mesa Redonda 75 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología, 1999.

³ Ophthalmic Pathology and Intraocular Tumors. Basic and Clinical Science Course. American Academy of Ophthalmology, 2003-2004.

⁴ Atlas of Intraocular Tumors. Sanborn, Gonder, Shields. 1994.

⁵ Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. Fonseca, Abelairas, Rodríguez Peralta. Ponencia SEO 2000.

- ⁶ Retinoblastoma: Update on Current Management. Cassoux N, Lumbroso L, Levy-Gabriel C, Aerts I, Doz Fand Desjardins L. *Asia-Pac J Ophthalmol* 2017;6: 290–295.
- ⁷ Munier FL, Gaillard MC, Balmer A, et al. Intravitreal chemotherapy for vitreous disease in retinoblastoma revisited: from prohibition to conditional indications. *Br J Ophthalmol*. 2012; 96: 1078–1083.
- ⁸ Pearls and pitfalls of intraarterial chemotherapy for retinoblastoma. Jabbour P, Chalouhi N, Tjoumakaris S, Gonzalez LF, Dumont AS, Chitale R, Rosenwasser R, Bianciotto CG, Shields C. *J Neurosurg Pediatr*. 2012 Sep;10 (3):175-81.
- ⁹ Mallapatna AC, Gallie BL, Chévez-Barrios P, et al. Retinoblastoma. In: Amin MB, Edge S, Greene F, et al, eds. *AJCC Cancer Staging Manual*. 8th ed. Chicago: Springer International Publishing; 2016:819–831.
- ¹⁰ Shields CL, Mashayekhi A, Au AK, et al. The International Classification of Retinoblastoma predicts chemoreduction success. *Ophthalmology*. 2006; 113:2276–2280.