

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

4R1. ALTERACIONES CONGÉNITAS DEL DESARROLLO OCULAR Y PALPEBRAL ^{1,2,3,4,5}

Las **alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral** son enfermedades poco frecuentes, muchas y variadas, que se caracterizan por producir un desarrollo volumétrico deficiente del globo ocular y/o una dismorfogénesis de los párpados (alteración del volumen, forma y/o posición). Son un grupo de patologías que se manifiestan desde el nacimiento y que de no tratarse en los primeros años de vida producen deformaciones en los anexos oculares que quedarán para el resto de la vida una vez que el niño ha terminado su desarrollo. Por tanto, la población que va a atender este CSUR es infantil.

Las alteraciones del desarrollo ocular y palpebral a las que nos referimos se pueden clasificar en dos grupos:

1. **Malformaciones de todo el globo ocular:** producen una reducción del volumen del globo ocular (raramente agrandamiento) con capacidad para influenciar sobre el correcto desarrollo de la órbita y los párpados: anoftalmía, microftalmía, o buftalmía congénitas. Tanto la anoftalmía como la microftalmía pueden ocurrir de forma aislada o como parte de un síndrome, en un tercio de los casos.
2. **Malformaciones de los párpados:** ptosis congénita, blefarofimosis, euribléfaron, telecantus/epicantos, epiblefaron/entropion, ectropión congénito, distriquiiasis, anquilobléfaron, coloboma grosor total o parcial, criptoftalmía (parcial o completa), ablefaron, malformaciones de cantos palpebrales, etc.

No se incluyen en esta ficha las alteraciones del desarrollo ocular que no afectan al volumen del globo.

La atención que debe proporcionar un CSUR a este grupo de niños es principalmente quirúrgica. Las **malformaciones del globo ocular** que cursan con alteraciones del volumen se tratan mediante enucleaciones, evisceraciones, implantes secundarios o injertos y reconstrucciones de fondos de saco conjuntivales. Las **malformaciones palpebrales** tendrán un enfoque más variado, como correcciones de la altura palpebral, reconstrucciones de cantos mediales o laterales, correcciones de rotación de los párpados, cirugía reconstructiva de los déficits congénitos de tejidos palpebrales, eliminación de pestañas en posición inadecuada, etc. Además, debe haber un seguimiento del correcto o suficiente desarrollo de la cavidad orbitaria y los párpados intervenidos para poder plantear otras cirugías si se precisan. Es relativamente frecuente que estos niños precisen más de una intervención a lo largo de su infancia.

El interés de designar CSUR para la atención de las alteraciones del desarrollo ocular y palpebral se basa en: su rareza hace que haya poca experiencia en tratar estas enfermedades y sea preciso concentrarla, el tratamiento incorrecto deriva en importantes deformaciones de la órbita y los párpados tanto por el defecto malformativo como el mal desarrollo posterior de estas estructuras anatómicas, los planes quirúrgicos pueden requerir varias intervenciones, algunas de estas alteraciones requieren un enfoque multidisciplinar especializado.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de las alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral (incidencia y prevalencia):</p>	<p>La anoftalmía y la microftalmía tienen una prevalencia combinada al nacimiento de 30 por cada 100.000 habitantes, y se ha encontrado microftalmia en el 11% de los niños ciegos.¹ Estudios realizados en Inglaterra, entre 1999 y 2011, revelan una incidencia de anoftalmía congénita que varía entre 2,4-0,4 por 100.000 niños y de microftalmia congénita entre 10,8-10. La incidencia anual de malformaciones orbitarias y lagrimales congénitas fue de 0,5 a 0,7 por cada 100.000 niños.² Respecto a la ptosis congénita se ha encontrado en 7,9 por cada 100.000 < 19 años, siendo un 75% de ptosis congénita simple. La prevalencia fue de 1 en 842 nacimientos para la ptosis congénita simple y 4 veces más baja en la causada por otras etiologías. Otras malformaciones palpebrales son mucho más infrecuente, se ha observado una incidencia de blefarofimosis de 0,22 por 100.000 (1 en 21.892 nacidos vivos).³ La incidencia del coloboma palpebral se cree que estaría entre 1 cada 12.000-57.000 nacidos vivos.⁴</p>
---	--

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para atender las alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• Número de procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada de las alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral:	<p>- 25 cirugías de malformaciones palpebrales* realizadas a ≤ 14 años con alteraciones congénitas del desarrollo ocular en el año en la Unidad, de media en los últimos 3 años.</p> <p>* Se incluirán sólo las cirugías motivadas por los diagnósticos etiológicos indicados en la introducción (ptosis congénita, blefarofimosis, euriblefaron, telecantus/epicantos, epiblefaron/entropion, ectropión congénito, distriquiiasis, anquilobléfaron, coloboma grosor total o parcial, criptoftalmía (parcial o completa), ablefaron, malformaciones de cantos palpebrales).</p> <p>- 10 enucleaciones, evisceraciones, implantes secundarios, injertos dermograsos y</p>
---	--

<p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p>reconstrucciones de la cavidad orbitaria por cualquier causa* realizadas a pacientes ≤ 14 años, en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años.</p> <p><i>* Se incluirán estos procedimientos independientemente de la causa pues todas afectan al desarrollo de la cavidad orbitaria y de los párpados.</i></p> <p>- 40 pacientes nuevos ≤ 14 años con alteraciones congénitas del globo ocular y palpebral atendidos en el año en la Unidad.</p> <p>- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para oftalmología 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 con alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral 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 las alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</p> <p>- La Unidad tiene un Programa de formación en las alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria.</p> <p>- La Unidad tiene un Programa de formación en las alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro,</p>
--	--

	<p>impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).</p>
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de las alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral:</p> <p>Formación básica de los miembros del</p>	<p>- 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.</p> <p><i>(Aquellos CSUR que atiendan a población en edad pediátrica, para la derivación de pacientes de la unidad, deberán estar coordinados con recursos similares de atención de adultos)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El acuerdo de colaboración incluye un protocolo, autorizado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos que garantiza la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto, ocurra esto en el mismo o en diferente hospital. <p>- El CSUR 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> <p>La Unidad básica estará formada, como mínimo, por el siguiente personal:</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 oftalmología las 24 horas los 365 días del año, dada la necesidad de control postoperatorio y la posibilidad de complicaciones en las primeras horas. <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 alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral. - Resto de personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 oftalmólogos a tiempo parcial. ▪ Personal de enfermería y de quirófano. <p>- Oftalmólogos oculoplásticos con experiencia de al menos 5 años en cirugía de párpados y</p>

<p>equipo^a:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de las alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral:</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR que son necesarios para la adecuada atención de las alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral^a:</p>	<p>cavidad anoftálmica, y en la atención de niños.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Personal de enfermería y quirófano con experiencia en la atención de pacientes pediátricos y en patología ocular. <p>- Equipamiento para exploración oftalmológica rutinaria y pruebas electrofisiológicas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Test de agudeza visual infantil. - Test de estereopsis y colores. - Juegos de prismas. - Lámpara de hendidura. - Oftalmoscopio indirecto. - Ecógrafo ocular. - Electrorretinografía. - Potenciales visuales evocados. <ul style="list-style-type: none"> - 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>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades, que tendrán experiencia en la atención de pacientes infantiles:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de oftalmología, que incluye Unidad de oftalmología pediátrica. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos. - Servicio/Unidad de pediatría. - Servicio/Unidad de anestesia. - Servicio/Unidad de radiodiagnóstico, cuenta con TAC y RM para exploración de la órbita en los microftalmia/anoftalmía. - Servicio/Unidad de otorrinolaringología - Servicio/Unidad de maxilo-facial. - Servicio/Unidad de neurología. - Servicio/Unidad de neurocirugía.
--	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de cirugía plástica y reparadora. - Servicio/Unidad de cirugía pediátrica. - 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 minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza.</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 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. - 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</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la

adecuado:

(Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)

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).

- Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.
- La Unidad debe disponer de un **registro de pacientes con alteraciones congénitas del desarrollo ocular y palpebral** que al menos debe contar con:
 - 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.

	<ul style="list-style-type: none"> - Ingreso en UCI. - Días de estancia en UCI. - Diagnóstico principal (CIE 10 ES): <ul style="list-style-type: none"> • Tipo de alteración congénita del globo ocular y de los párpados y características de la misma. - 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 • Procedimientos terapéuticos realizados al paciente: <ul style="list-style-type: none"> - Procedimientos quirúrgicos relacionados con las alteraciones congénitas del globo ocular y de los párpados. - Otros procedimientos terapéuticos. - Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES). - Complicaciones (CIE 10 ES): <ul style="list-style-type: none"> • Operatorias. • Postoperatorias - Seguimiento del paciente: <ul style="list-style-type: none"> • Resultados de los procedimientos terapéuticos: <ul style="list-style-type: none"> - Adaptación de la prótesis externa al final del tratamiento. - Malformación congénita corregida al año. - Satisfacción 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>	<p>- La Unidad, además de los datos correspondientes a los criterios de designación referidos a actividad, mide los siguientes datos:</p>

▪ Cirugías de malformaciones palpebrales realizadas a ≤ 14 años en el año en la Unidad desglosadas por diagnóstico etiológico*.

** Tipos de diagnósticos etiológicos: ptosis congénita, blefarofimosis, euriblefaron, telecantus/epicantos, epiblefaron/entropion, ectropión congénito, distriquiiasis, anquilobléfaron, coloboma grosor total o parcial, criptofalmía (parcial o completa), ablefaron, malformaciones de cantos palpebrales.*

▪ Cirugías de la cavidad orbitaria realizadas a pacientes ≤ 14 años, en el año en la Unidad.

Este dato se proporcionará: Total y desglosadas por tipos de procedimientos quirúrgicos.*

**Tipos de procedimientos/cirugías de la cavidad orbitaria: enucleaciones, evisceraciones, implantes secundarios, injertos dermograsos y reconstrucciones de la cavidad orbitaria por cualquier causa.*

▪ Cirugías de vía lagrimal realizadas a pacientes ≤ 14 años, en el año en la Unidad.

Este dato se proporcionará: Total y desglosadas por tipos de procedimientos quirúrgicos.*

** Tipos de procedimientos quirúrgicos: dilatación endoscópica mediante catéter-balón, dacriocistorinostomía, canaliculorinostomía, otros.*

- La Unidad mide los siguientes indicadores:

▪ % ojos con malformación palpebral congénita corregida funcionalmente tras cirugía de párpados: Ojos en ≤ 14 años con malformación palpebral congénita corregida funcionalmente tras cirugía, intervenidos en los últimos 5 años / Total ojos en ≤ 14 años con malformación palpebral congénita intervenidos en los últimos 5 años.

▪ % reintervenciones en < 30 días tras cirugía de ptosis palpebral: Reintervenciones en < 30 días tras cirugía de ptosis palpebral / Total cirugías de ptosis palpebral realizadas en el año.

▪ Infecciones locales: Ojos en ≤ 14 años con malformación palpebral congénita con infección local tras cirugía / Total ojos en ≤ 14 años con malformación palpebral congénita intervenidos en el año.

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ % ojos con adaptación de la prótesis externa tras cirugía de la cavidad orbitaria: Ojos en ≤ 14 años en los que se ha adaptado la prótesis externa tras cirugía de la cavidad orbitaria, intervenidos en el año / Total ojos en ≤ 14 años a los que se ha realizado cirugía de la cavidad orbitaria en el año. ▪ % ojos enucleados o eviscerados con exposición del implante tras cirugía: Ojos en ≤ 14 años enucleados o eviscerados con exposición del implante tras cirugía / Total ojos en ≤ 14 años a los que se ha realizado cirugía de la cavidad orbitaria en el año.
--	--

^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 Verma AS, Fitzpatrick DR. Anophthalmia and microphthalmia. Orphanet J Rare Dis. 2007 Nov 26;2:47.
- ² Dharmasena A, Keenan T, Goldacre R, Hall N, Goldacre MJ. Trends over time in the incidence of congenital anophthalmia, microphthalmia and orbital malformation in England: database study. Br J Ophthalmol. 2017 Jun;101(6):735-739.
- ³ Griepentrog GJ, Diehl NN, Mohny BG. Incidence and demographics of childhood ptosis. Ophthalmology. 2011 Jun;118(6):1180-3.
- ⁴ Smith HB, Verity DH, Collin JR. The incidence, embryology, and oculofacial abnormalities associated with eyelid colobomas. Eye (Lond). 2015 Apr;29(4):492-8.
- ⁵ Albert DM, Miller JW, Azar DT, Blodi BA. Albert & Jakobiec's Principles & Practice of Ophthalmology (3rd ed). Saunders: 2008.
- ⁶ Wright KW, Spiegel PH. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Springer: 2003.
- ⁷ Lambert SR, Lyons CJ. Taylor & Hoyt's Pediatric Ophthalmology and Strabismus (5th ed). Elsevier: 2017:163-187.
- ⁸ Katowitz JA, Katowitz WR. Pediatric Oculoplastic Surgery (2nd ed). Springer: 2018