

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

5R1. TUMORES ORBITARIOS INFANTILES ^{1,2,3}

Los tumores orbitarios infantiles son muy raros, incluyen tumores malignos y benignos tanto del espacio intraconal como extraconal. Se entiende que el límite anterior de la órbita está en el globo ocular por el centro y el reborde óseo orbitario anterior junto con el septo orbitario por la periferia (por delante quedan los párpados) ^{1,2}.

Existe una importante diferencia entre los tumores orbitarios del adulto y del niño en cuanto a origen, frecuencia y tipo de tratamiento (quirúrgico o no). Los tumores orbitarios infantiles están relacionados con el desarrollo y son generalmente benignos, como los hamartomas y coristomas; sin embargo, en el adulto suelen ser de origen degenerativo. Aquí cabe destacar el claro predominio de tumores congénitos, generalmente benignos, frente a neoplasias donde la multiplicación celular es la base de su patogenia, siendo el rol de los oncólogos muy distinto para el tumor pediátrico.

Las patologías a las que va dirigido este CSUR son los tumores orbitarios en ≤ 14 años. Estos tumores son muy variados, incluso se observa una elevada variabilidad entre las diferentes series según el territorio y los sistemas de referencia. Si consideramos las más recientes y rigurosas series publicadas por Rootman (Canada), Kodsi (Rochester, USA) y Katowitz (Philadelphia, USA) encontramos sobre un total de 824 niños las siguientes patologías ^{1, 4, 5}: quiste dermoide o epidermoide (20%), hemangioma infantil (9%), glioma de nervio óptico (8%), neurofibroma plexiforme (7%), rabdomiosarcoma (7%), dermoliopoma (4%), linfangioma (4%). De lo que se deduce que el 41% de los niños con tumores orbitarios tienen diagnósticos extremadamente raros.

El CSUR debe estar capacitado para diagnosticar, tratar y realizar seguimiento de los distintos tumores orbitarios infantiles. Los **procedimientos terapéuticos** para la órbita pediátrica más usados son ^{3,5}:

- *Abordajes quirúrgicos oftalmológicos* (orbitotomías): orbitotomía superior (el abordaje más frecuente en niños), orbitotomía inferior, orbitotomía anterior transconjuntival y orbitotomía lateral.
- *Abordajes quirúrgicos multidisciplinarios*, como la craneotomía frontal en cualquiera de sus variantes.
- *Punciones de sustancias* dentro de cavidades quísticas para su colapso que requieren gran precisión, pueden precisar control ecográfico e, incluso, haber orbitotomía asociada.

Los motivos por los que debe haber CSUR específicos para tumores orbitarios infantiles se basan en:

- Su rareza, es mayor que en los tumores orbitarios del adulto pues se asientan en un grupo poblacional mucho más reducido (la pirámide de población española actual muestra que las edades entre 0-14 años suponen solo un 14% de los habitantes). La mayoría de los centros que los tratan cuentan con series muy cortas y es difícil valorar la eficacia de los protocolos actuales utilizados en su tratamiento.
- La gran diferencia con los tumores del adulto, requiere que sean atendidos en un CSUR capacitado tanto para cirugía orbitaria como para la atención de niños.
- La complejidad quirúrgica de la cirugía de tumores orbitarios, radica en el reducido espacio de los abordajes y el riesgo de lesionar estructuras anatómicas funcionalmente importantes que se hallan en las distintas regiones orbitarias (3).

A. Justificación de la propuesta

▶ Datos epidemiológicos de los tumores orbitarios infantiles (incidencia y prevalencia).	No se conoce la incidencia. Existen numerosos tipos de tumores orbitarios, todos con incidencias muy bajas.
--	---

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para atender los tumores orbitarios infantiles.

<p>▶ Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de procedimientos sobre tumores orbitarios infantiles que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada: <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación</p>	<p>- 8 intervenciones quirúrgicas de órbita realizadas a pacientes ≤ 14 años con tumores orbitarios en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años.</p> <p>- 15 intervenciones quirúrgicas de órbita realizadas a pacientes ≤ 14 años en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años.</p> <p>- 15 pacientes nuevos ≤ 14 años con tumores orbitarios, 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>continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. <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. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos trimestrales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes infantiles con tumores orbitarios malignos o que afectan a estructuras extraorbitarias para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. Cuando la cirugía orbitaria se haya realizado con carácter prioritario el caso clínico deberá ser también presentado en dicha sesión, aunque sea retrospectivamente. <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. - La Unidad tiene un Programa de formación continuada en tumores orbitarios infantiles para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un Programa de formación en tumores orbitarios infantiles, 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 tumores orbitarios infantiles dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El 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. <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> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El acuerdo de colaboración incluye un protocolo, autorizado por el Gerente/s de/los

<p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de tumores orbitarios infantiles:</p> <p>Formación básica de los miembros del equipo^a:</p>	<p>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> <ul style="list-style-type: none"> - El hospital cuenta con un Comité de Tumores con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica, que se reúne periódicamente y que acredita sus decisiones mediante las actas pertinentes. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes con tumores malignos o con sospecha de malignidad en el Comité de tumores. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en el citado Comité. - 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>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. <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 orbitario - Resto personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Oftalmólogo. ▪ Oncólogo médico o pediatra con dedicación a oncología pediátrica. - Personal de enfermería y quirófano. <p>- Equipo multidisciplinar con experiencia de al menos 2 años en tumores orbitarios infantiles: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Oftalmólogo con experiencia en órbita y oculoplástica y en el manejo de pacientes pediátricos. </p>
--	---

<p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de tumores orbitarios infantiles:</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de tumores orbitarios infantiles “:</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Oncólogo médico o pediatra con dedicación a oncología pediátrica con experiencia en gliomas, neurofibromas, histiocitosis, rhabdomyosarcomas y tumores hematológicos. ▪ Personal de enfermería y quirófano con experiencia en el manejo del paciente con patología ocular infantil. <p>- El equipamiento debe estar adaptado para la atención de pacientes infantiles.</p> <p>- Equipamiento para realizar exploraciones en consultas externas:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Test de agudeza visual infantil: Teller, Lea y HOTV. ▪ Test de colores y estereopsis. ▪ Exoftalmómetro. ▪ OCT. ▪ Campimetría computerizada y manual. ▪ Medición de la motilidad ocular con prismas, test de Lancaster o Eyetracker. <p>- Material específico necesario para cirugía orbitaria:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Instrumental estándar de cirugía palpebral. ▪ Separadores maleables (se utilizan en neurocirugía). ▪ Micromotor. ▪ Sierra oscilante, para orbitotomía con osteotomía. ▪ Pegamento biológico y cera de hueso. ▪ Fuente de luz frontal. <p>- Consulta de oftalmología infantil.</p> <p>- Unidad de hospitalización pediátrica.</p> <p>- 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 pediátricos con tumores orbitarios:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de oftalmología, que incluya unidad de oftalmología pediátrica y unidad de órbita y oculoplastia. - Servicio/Unidad de pediatría.
---	---

	<ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de cirugía pediátrica. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos. - Servicio/Unidad de anestesia. - Servicio/Unidad de neurocirugía. - Servicio/Unidad de otorrinolaringología - Servicio/Unidad de endocrino. - Servicio/Unidad de cirugía maxilofacial. - Servicio/Unidad de cirugía plástica. - Servicio/Unidad de oncología médica infantil. - Servicio/Unidad de oncología radioterápica, con experiencia en la atención de patología ocular infantil. - Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen: TAC, RM. - Servicio/Unidad de medicina nuclear. - Servicio/Unidad de neurofisiología. - Servicio/Unidad de hematología. - Servicio/Unidad de anatomía patológica. - Servicio/Unidad de psiquiatría y/o psicología clínica. - Servicio/Unidad de farmacia.
<p>► Seguridad del paciente</p> <p><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

	<p>incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño.</p> <ul style="list-style-type: none"> - 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"> ▪ Complimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. - La Unidad debe disponer de un registro de pacientes infantiles con tumores orbitarios que al menos debe contar con: <ul style="list-style-type: none"> - Datos precisos para el registro hospitalario de tumores. <i>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.</i> - Código de Identificación Personal. - Nº historia clínica. - Fecha nacimiento.

	<ul style="list-style-type: none">- 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):<ul style="list-style-type: none">- Procedimientos diagnósticos realizados al paciente.
--	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Procedimientos terapéuticos realizados al paciente: <ul style="list-style-type: none"> • Procedimientos quirúrgicos (cirugía orbitaria). • Otros procedimientos terapéuticos. • Fecha de realización de los diferentes procedimientos. - 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. - Complicaciones (CIE 10 ES) y como se solucionaron. - 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 cuenta con un protocolo para la atención de los tumores orbitarios infantiles, según las directrices internacionales, actualizado y conocido por todos los miembros de la Unidad. - La Unidad mide los siguientes indicadores, todos dirigidos a niños ≤14 años: <ul style="list-style-type: none"> ▪ % órbitas sin recidiva local del tumor a los 5 años: Órbitas con tumores sin recidiva local del tumor a los 5 años del tratamiento tratados en los últimos 10 años, independientemente del procedimiento terapéutico utilizado / Total órbitas con tumores tratados en los últimos 10 años, independientemente del procedimiento terapéutico utilizado. <i>Este indicador se proporcionará total y desglosado en tumores benignos y malignos.</i> ▪ % ojos con diplopía tras cirugía de tumores orbitarios: Ojos con tumores orbitarios que presentan diplopía tras cirugía, independientemente del procedimiento quirúrgico utilizado / Total ojos con tumores orbitarios intervenidos en el año, independientemente del procedimiento quirúrgico utilizado.

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ % ojos con trastornos pupilares tras cirugía de tumores orbitarios: Ojos con tumores orbitarios que presentan trastornos pupilares tras cirugía, independientemente del procedimiento quirúrgico utilizado / Total ojos con tumores orbitarios intervenidos en el año, independientemente del procedimiento quirúrgico utilizado. ▪ % ojos con pérdida visual tras cirugía de tumores orbitarios: Ojos con tumores orbitarios que presentan pérdida visual tras cirugía, independientemente del procedimiento quirúrgico utilizado / Total ojos con tumores orbitarios intervenidos en el año, independientemente del procedimiento quirúrgico utilizado. ▪ % ojos con otras complicaciones tras cirugía de tumores orbitarios: Ojos con tumores orbitarios que presentan otras complicaciones tras cirugía, independientemente del procedimiento quirúrgico utilizado / Total ojos con tumores orbitarios intervenidos en el año, independientemente del procedimiento quirúrgico utilizado.
--	---

^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. Rootman J (2nd ed). Diseases of the orbit: A Multidisciplinary Approach. Philadelphia. Lippincott Company:2002.
2. Pérez Moreiras JV. Patología orbitaria, 2a ed. Edika Medica: 2000.
3. Rootman J (2nd ed). Orbital Surgery. A conceptual approach. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins:2014.
4. Kodsí SR, Shetlar DJ Kodsí SR, Shetlar DJ, Campbell RJ, Garrity JA, Bartley GB. A review of 340 orbital tumors in children during a 60-year period. Am J Ophthalmol. 1994,15;117(2):177-82.
5. Katowitz JA, Katowitz WR (2nd ed). Pediatric oculoplastic surgery. Cham (Switzerland): Springer International Publishing: 2018:667-800.