
Acuerdo n°: 1621

Pleno: 11 de octubre 2024

Acta n°: 286

Acuerdo por el que se aprueba la revisión e inclusión de nuevas patologías y procedimientos para los que se precisa designar centros, servicios y unidades de referencia (CSUR) en el SNS en las áreas de neurociencias, atención a personas con desarrollo sexual diverso (DSD) y trasplantes.



ANEXO

ACUERDO DEL PLENO DEL CONSEJO INTERTERRITORIAL DEL SISTEMA NACIONAL DE SALUD CON EL SIGUIENTE TÍTULO:

«ACUERDO DE REVISIÓN E INCLUSIÓN DE NUEVAS PATOLOGÍAS Y PROCEDIMIENTOS PARA CUYA ATENCIÓN SE PRECISA DESIGNAR CENTROS, SERVICIOS Y UNIDADES DE REFERENCIA (CSUR) EN EL SISTEMA NACIONAL DE SALUD (SNS) EN LAS ÁREAS DE NEUROCIENCIAS Y ATENCIÓN A LAS PERSONAS TRANS Y ATENCIÓN A PERSONAS CON DESARROLLO SEXUAL DIVERSO Y TRASPLANTES.»

Hasta el momento el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud (CISNS) ha acordado 109 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 334 CSUR en 52 centros, que corresponden a 70 de dichas patologías o procedimientos.

El Comité de Designación de CSUR a propuesta de los Grupos CSUR de Neurociencias, de Atención a las personas trans y atención a personas con desarrollo sexual diverso y de trasplantes, ha acordado en su reunión del 23 de septiembre de 2024, elevar al CISNS 1 nueva patología, la revisión de la patología de Neurocirugía pediátrica compleja y la supresión del procedimiento Trasplante hepático de vivo adulto, que es una técnica obsoleta que no se ha realizado desde 2016, previo acuerdo de la Comisión Nacional de Trasplantes, así como la retirada de la Atención a las personas trans por estar obsoletos los criterios de designación.

Patología nueva
Área de Atención a las personas trans y atención personas con desarrollo sexual diverso (ver Anexo I) <i>(Criterios elaborados en el Grupo CSUR de Atención a las personas trans y atención a personas con desarrollo sexual diverso)</i>
Desarrollo sexual diverso (DSD), excluyendo la Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)
Patología revisada
Área de Neurociencias (ver Anexo II) <i>(Criterios elaborados en el Grupo CSUR de Neurociencias)</i>
Neurocirugía pediátrica compleja
Patologías suprimidas
Trasplante hepático de vivo adulto
Atención a la transexualidad

Una vez acordadas las nuevas 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



Consejo Interterritorial
SISTEMA NACIONAL DE SALUD

trámite a la Subdirección General de Calidad Asistencial para el inicio del proceso de acreditación.

Una vez acordadas las patologías suprimidas se revocarán los CSUR designados.

El Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud aprueba el Acuerdo de coordinación, cuyo título se ha indicado anteriormente, que se incluye como Anexo, de conformidad con el artículo 149.1.16.^a de la Constitución Española que atribuye al Estado la competencia exclusiva en materia de bases y coordinación general de la sanidad y el artículo 28.2 de la Ley 16/2003, de 28 de mayo, de cohesión y calidad del Sistema Nacional de Salud y Real Decreto 1302/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud.



ANEXO I

ACUERDO POR EL QUE SE APRUEBA LA PROPUESTA DE NUEVO PATOLOGÍA O PROCEDIMIENTO PARA CUYA ATENCIÓN SE PRECISA DESIGNAR CSUR EN EL SNS Y LOS CORRESPONDIENTES CRITERIOS DE DESIGNACIÓN

(Acordado en el Comité de Designación de Centros, Servicios y Unidades de Referencia, en su reunión del 23 de septiembre de 2024, a propuesta del Grupo de Atención a las personas trans y atención a personas con desarrollo sexual diverso)

NUEVA PROPUESTA DE PATOLOGÍA O PROCEDIMIENTO

Desarrollo sexual diverso (DSD), excluyendo la Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)

GRUPO DE EXPERTOS DE ATENCIÓN A LAS PERSONAS TRANS Y A LAS PERSONAS CON DESARROLLO SEXUAL DIVERSO

Paloma Moreno Moreno	ANDALUCÍA
Isolina Riaño Galán	ASTURIAS
Jaime Estrada Cuxart	BALEARES
Enrique Salmerón González	C. VALENCIANA
Patricia Cabrera García	CANARIAS
Enrique Prada de Medio	CASTILLA - LA MANCHA
Esther Delgado García	CASTILLA Y LEÓN
Anna López Ojeda	CATALUÑA
Estela Gil Poch	EXTREMADURA
Alejandro Cámara Balda	LA RIOJA
Pedro López Pereira	MADRID
Marta Toni García	NAVARRA
Pedro González Fernandez	PAÍS VASCO
Marina Echebarría Sáenz	CONSEJO DE PARTICIPACIÓN LGTBI
Cristina Blazquez Gómez	ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA (AEP)
Rosa María Romero Ruiz	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA (SECP)
Marcelino Gómez Balaguer	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ENDOCRINOLOGÍA Y NUTRICIÓN (SEEN)
Jordi Descarrega Román	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CIRUGÍA PLÁSTICA Y REPARADORA (SECPRE)
Ana Monzó Miralles	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA (SEGO)
Delia Baez	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA (DSD) (SEGO)
Josep Torremadé Barreda	ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE UROLOGÍA (AEU)
Itxaso Rica Echevarría	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA (SEEP)



Consejo Interterritorial
SISTEMA NACIONAL DE SALUD

Ángel Luis Montejo	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE PSIQUIATRÍA Y SALUD MENTAL (SEPSM)
Xacobe Abel Fernández García	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE PSICOLOGÍA CLÍNICA (ANPIR)
Marta de Diego Suárez	ASESORA MINISTERIO DE SANIDAD
Raúl Hoyos Gurea	ASESOR MINISTERIO DE SANIDAD
Amparo Rodríguez Sánchez	ASESORA MINISTERIO DE SANIDAD
Julio Guerrero-Fernández	ASESOR MINISTERIO DE SANIDAD
Noa Laguna Goya	ISCIII
Ana María De La Cruz Caballero	S.G. DE CALIDAD ASISTENCIAL (MINISTERIO DE SANIDAD)
Almudena Martín Cruz	S.G. DE CALIDAD ASISTENCIAL (MINISTERIO DE SANIDAD)

COORDINACIÓN

Isabel Martínez Sáez M ^a Isabel Moreno Portela Carmen Pérez Mateos Pilar Usón Jaso Maria Luisa Vicente Saiz	SG CARTERA DE SERVICIOS DEL SNS Y FC (MINISTERIO DE SANIDAD)
--	--



110. DESARROLLO SEXUAL DIVERSO (DSD), excluyendo la HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA (HSC)

El CSUR va dirigido a **pacientes pediátricos y adultos**, englobados dentro del DSD, “*Disorders of Sex Development (DSD)*”, “Desarrollo Sexual Diverso” o “Anomalías del Desarrollo Sexual” definidas en el Consenso de Chicago del 2005, como todas aquellas “condiciones congénitas con desarrollo atípico del sexo cromosómico (cariotipo), gonadal (ovarios o testículos) o anatómico (genitales internos y externos femeninos o masculinos)”. Queda excluida la Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC) en sus diferentes formas y el complejo extrofia-epispadias y extrofia cloacal, que son objeto de otros CSUR.

Según la clasificación vigente referida, las entidades consideradas DSD se distribuyen en 3 grandes grupos, en función del cariotipo, que se especifican en el anexo I de este documento:

- Alteraciones cromosómicas
- Cariotipo 46,XY
- DSD 46,XX

La regulación de la diferenciación gonadal, así como el desarrollo sexual durante la vida fetal, son procesos complejos y altamente jerarquizados, en los que se da la activación y represión secuencial de una cadena de genes, factores de transcripción y proteínas. Se han descrito y caracterizado más de 60 genes en este proceso. Alteraciones en esta cadena de acontecimientos conducen a las DSD. Las manifestaciones clínicas se pueden detectar ya al nacimiento o en edad infantil, puberal o adulta.

Es necesario optimizar el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las personas DSD:

- por la complejidad del diagnóstico diferencial, debido al gran número de entidades, prácticamente todas ellas pertenecientes al grupo de enfermedades raras
- para llegar al diagnóstico clínico de manera precoz
- para consensuar de manera multidisciplinar y en consenso con la persona y/o tutores legales de los posibles tratamientos médicos y/o quirúrgicos, en caso de ser necesarios, o la no necesidad de tratamiento
- para realizar un correcto asesoramiento genético
- para realizar el acompañamiento físico y psíquico a lo largo de la vida
- para establecer unos canales de diálogo y trabajo común con las asociaciones de pacientes que permitan extrapolar conclusiones y avanzar en el conocimiento.

Toda la complejidad referida necesita la definición de Centros de Referencia, a nivel nacional, con una atención multidisciplinar que asegure un manejo correcto en las diferentes etapas de la vida.

Todo CSUR que se acredite para la atención a las personas con DSD, más allá de los criterios clínicos y técnicos debe regirse por los siguientes principios generales:

- No patologización



Consejo Interterritorial
SISTEMA NACIONAL DE SALUD

- Respeto a la libre autodeterminación de género
- Autonomía en la toma de decisiones tras una exhaustiva información
- Consentimiento adecuadamente informado
- Acompañamiento psicosexualógico sobre todo en niños y jóvenes
- Posibilidad de explorar de forma consensuada vías psicoeducativas alternativas a la medicina
- Atención sanitaria integral y de calidad según los mejores estándares disponibles, garantista, igualitaria y realizada por profesionales con formación específica adecuada, en proximidad y sin segregación.
- Igualdad entre ciudadanos con independencia de su origen y lugar de residencia
- Atención de proximidad cuando sea viable



A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos:</p>	<p>La incidencia y prevalencia de la mayor parte de los distintos tipos de DSD es desconocida, porque no existen ni programas de detección ni registros poblacionales sistematizados.</p> <p>De manera global se estima que la frecuencia es inferior al 1/4.500 -5.000 recién nacidos, aunque es muy variable según las diferentes entidades y las poblaciones. Así, para una misma entidad, con implicación de genes cuyas mutaciones tienen un efecto recesivo, la frecuencia es mayor en poblaciones con elevada consanguinidad. La mayor parte de ellas se incluyen dentro de las enfermedades raras, a excepción del S. de Klinefelter cuya prevalencia se estima en 1/600 personas.</p> <p>-Se ha estimado la incidencia global estimada para las 46,XY DSD en 1:20.000 recién nacidos. La más frecuente es la insensibilidad o resistencia a los andrógenos, por mutaciones en el gen del receptor de andrógenos (<i>AR</i>), por estar localizado en el cromosoma X y tener por lo tanto un efecto dominante en los 46,XY (30-40% de los casos con diagnóstico molecular en las series publicadas).</p> <p>Le siguen en frecuencia la deficiencia de 5alfa-reductasa tipo 2 (gen <i>SRD5A2</i>) (5% dependiendo de las zonas geográficas), las mutaciones heterocigotas en el gen <i>NR5A1</i> (4-5%), seguidos de una lista de hasta 60 otros genes bien caracterizados actualmente.</p> <p>- La incidencia global estimada para las 46,XX DSD es de 1:14-000-15.000 recién nacidos, mayoritariamente correspondientes a HSC.</p> <p>- La mitad de las personas DSD corresponden a HSC y Disgenesia gonadal mixta.</p>
---------------------------------	--



B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados de referencia para la atención del Desarrollo Sexual Diverso

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• Número de personas que deben atenderse al año para garantizar una atención adecuada de DSD: <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p><i>El CSUR debe atender a población pediátrica y adultos (mismo centro o alianza)</i></p> <ul style="list-style-type: none">- 3 personas nuevas con DSD* (población pediátrica y adultos) atendidos en el año en la Unidad de media en los tres últimos años- 15 personas en seguimiento (población pediátrica y adultos) con DSD* atendidos en el año en la Unidad de media en los tres últimos años- 30 procedimientos (en población pediátrica y adultos) realizados en el año de media en los tres últimos años. <p>Solo se contabilizarán los siguientes procedimientos:</p> <ul style="list-style-type: none">gonadectomías/biopsias gonadalescirugía reconstructiva vaginalcirugía reconstructiva de uretra <p>La Unidad tiene que tener actividad anual en los tres procedimientos</p> <p><i>*Se incluyen los casos recogidos en el anexo de la ficha y se excluyen: hiperplasia suprarrenal congénita en todas sus variantes (que se consideran en un CSUR propio), síndrome de Klinefelter (por su incidencia), hipospadias aislados (con una incidencia de 1:4.000, reflejo de un servicio de urología pediátrica referente, pero no necesariamente con experiencia en las DSD), así como todas aquellas condiciones ya valoradas en un CSUR propio (complejo extrofia-epispadias y extrofia cloacal)</i></p> <ul style="list-style-type: none">- El Centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para pediatría y sus áreas específicas, endocrinología y nutrición, ginecología y obstetricia- 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 sobre diferentes aspectos de las DSD.
--	---



	<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 las personas DSD para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos:<ul style="list-style-type: none">- El CSUR debe garantizar la presentación de todos los casos de la Unidad, en sesión clínica multidisciplinar, quedando reflejado en las correspondientes actas.- 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 DSD para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.- La Unidad tiene un Programa de formación en DSD, 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 DSD dirigido a personas atendidas 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> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de DSD:</p>	<ul style="list-style-type: none">- El CSUR debe garantizar la continuidad de la atención cuando la persona en edad pediátrica pasa a ser adulto mediante un acuerdo de colaboración firmado por el Gerente del centro y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos.<ul style="list-style-type: none">▪ El acuerdo de colaboración incluye un protocolo, autorizado por el Gerente del centro y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos que garantiza la continuidad de la atención cuando la persona en edad pediátrica pasa a ser adulto.- El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaborarán 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



<p>Formación básica de los miembros del equipo ^a:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención DSD:</p>	<p>Unidades que colaboran en la atención. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad.</p> <ul style="list-style-type: none">- Atención continuada del equipo médico-quirúrgico 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 con DSD.- Resto personal de la Unidad:<ul style="list-style-type: none">▪ 2 pediatras con dedicación exclusiva a endocrinología pediátrica▪ 1 endocrino▪ 1 psicólogo clínico y/o psiquiatra▪ 1 profesional con dedicación exclusiva a genética (citogenética y genética molecular)▪ 1 profesional con dedicación exclusiva a laboratorio de hormonas▪ 1 ginecólogo con dedicación preferente a ginecología del adolescente y salud sexual y reproductiva▪ 1 cirujano pediátrico con dedicación preferente a cirugía genito-urinaria▪ 1 urólogo▪ 1 cirujano plástico▪ 1 gestor de casos▪ Personal de enfermería y de quirófano <p>El coordinador asistencial ha de demostrar una experiencia en DSD de, al menos, 5 años. El resto del equipo básico ha de demostrar una experiencia mínima de 3 años.</p> <ul style="list-style-type: none">- Consulta DSD, para todas las edades- Para la población pediátrica, el centro ha de disponer de:<ul style="list-style-type: none">-Hospitalización pediátrica y neonatal-Consulta multidisciplinar: endocrinología, cirugía pediátrica, neonatología, pediatría, psiquiatría/psicología infanto-juvenil, ginecología, genética- Para la atención de adultos, el centro ha de disponer de:<ul style="list-style-type: none">-Hospitalización de adultos-Consulta multidisciplinar: endocrinología, ginecología/obstetricia, cirugía plástica, psiquiatría/psicología, urología
--	---



► **Recursos de otras unidades o servicios** además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de DSD²:

- Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros donde habitualmente tratan al paciente a los recursos de la Unidad, mediante vía telefónica, e-mail o similar.

El centro donde esté ubicado el CSUR deberá disponer de los siguientes Servicios o Unidades, todos ellos con experiencia en la atención pediátrica y de adultos con DSD:

- Servicio/Unidad de cuidados intensivos neonatales, en el propio hospital
- Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos, en el propio hospital
- Servicio/Unidad de pediatría
- Servicio/Unidad de neonatología
- Servicio/Unidad de cuidados intensivos adultos
- Servicio/Unidad de anestesiología
- Servicio/Unidad de cirugía pediátrica, que cuenta con
 - Área quirúrgica pediátrica, incluyendo neonatal, con:
 - Monitores y respiradores para pacientes pediátricos
 - Material quirúrgico para poder desarrollar las técnicas referidas en el punto anterior, desde recién nacidos hasta adolescentes
 - Medios endoscópicos pediátricos y equipamiento de cirugía mínimamente invasiva
- Servicio/Unidad de genética, para establecer un diagnóstico genético adecuado, es clave para la interpretación de resultados y posterior consejo genético, tanto para el paciente como para los familiares
- Laboratorio con capacidad de realización de todas las determinaciones hormonales específicas y necesarias para cada tipo de diagnóstico, tanto en el propio centro como derivaciones específicas a centros externos, si fuera preciso
- Unidad que disponga de las técnicas de citogenética (cariotipo convencional, cariotipo de alta resolución, técnicas de hibridación "in situ"), de hibridación genómica comparada para la detección de deleciones e inserciones, secuenciación por Sanger de los genes candidatos conocidos y secuenciación con técnicas de nueva generación (paneles de exoma de genes candidatos, exoma completo)
- Servicio/Unidad de radiodiagnóstico, como soporte al diagnóstico, que disponga de: radiología convencional y con contraste, ecografía, TAC y RM, incluyendo acceso a RM fetal



	<ul style="list-style-type: none">- Servicio/Unidad endocrinología pediátrica para la orientación diagnóstica, el tratamiento hormonal sustitutivo, y el seguimiento durante la infancia y adolescencia. También para un correcto acompañamiento durante el desarrollo puberal y una correcta transición al seguimiento de adulto.- Servicio/Unidad endocrinología adultos, con lo que queda garantizada la transición del paciente pediátrico, que ya es conocido por el especialista, así como el manejo de pacientes diagnosticados en edad adulta y que puedan requerir seguimiento clínico y analítico de las personas que requieren sustitución hormonal, control de complicaciones cardiovasculares y metabólicas propias de estas entidades- Servicio/Unidad de ginecología y obstetricia: para el seguimiento, tanto a nivel de la salud genital y sexual, como de las gestaciones que se presenten o las posibilidades reproductivas<ul style="list-style-type: none">- Cuenta con Unidad de medicina materno-fetal y diagnóstico prenatal- Servicio/Unidad de cirugía plástica: trabajará de manera conjunta con el Servicio de ginecología/ urología en la cirugía reconstructiva genital de adultos, sobre todo en lo que respecta a genitoplastias y vaginoplastias y cirugía mamaria.- Servicio/Unidad de urología: para el manejo de los genitales masculinos del adulto, y para la andrología, responsables de la preservación de la fertilidad masculina en aquellos pacientes que sean tributarios.- Área quirúrgica de adulto, con toda la tecnología necesaria: medios endoscópicos y equipamiento de cirugía mínimamente invasiva.- Servicio/Unidad de psiquiatría y/o psicología clínica, que pueda dar apoyo psicológico/psiquiátrico tanto a padres/tutores que lo precisen, como al niño en desarrollo hasta la edad adulta, así como para valoración de los desórdenes concomitantes que pueda presentar el paciente.- Servicio/Unidad de medicina nuclear- Servicio/Unidad de anatomía patológica para el estudio de biopsias gonadales o gonadectomías, así como para el estudio del resto de tejidos que haya que extirpar (restos müllerianos, tejido glandular...)- Servicio/Unidad de trabajo social
<p>► Seguridad del paciente</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



	<p>forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas.</p> <ul style="list-style-type: none">- 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 adecuado:</p>	<p>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):</p> <p>La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos.</p>



	<p>- La Unidad dispone de un registro de pacientes con DSD, que al menos cuenta con los datos recogidos en el RAE-CMBD.</p> <p>La Unidad dispone de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades designadas:</p> <p>La Unidad cuenta con protocolos de procedimientos diagnósticos y terapéuticos accesibles, actualizados y conocidos por todos los profesionales de la Unidad.</p> <p>La Unidad mide los siguientes indicadores:</p> <ul style="list-style-type: none">- % de personas DSD reingresadas antes de los 7 días después del alta, respecto al total de personas DSD ingresadas en el año- % de personas DSD reintervenidas en el año, antes de 72 horas, respecto al total de personas DSD intervenidas en el año- Mortalidad hospitalaria (x 100): personas fallecidas con DSD a los que se ha realizado cirugía respecto al total de personas DSD intervenidas (Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria)- % infección herida quirúrgica: personas DSD con infección herida quirúrgica tras cirugía de DSD realizada en el año respecto al total de personas DSD intervenidas 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 Asistencial.



Consejo Interterritorial
SISTEMA NACIONAL DE SALUD

Bibliografía

1. Lee PA, Nordenström A, Houk CP, Ahmed SF, Auchus R, Baratz A, Baratz Dalke K, Liao LM, Lin-Su K, Looijenga LH 3rd, Mazur T, Meyer-Bahlburg HF, Mouriquand P, Quigley CA, Sandberg DE, Vilain E, Witchel S; Global DSD Update Consortium. Global Disorders of Sex Development Update since 2006: Perceptions, Approach and Care. *Horm Res Paediatr*. 2016;85(3):158-180.
2. 2-Ahmed SF, Achermann JC, Arlt W, Balen A, Conway G, Edwards Z, Elford S, Hughes IA, Izatt L, Krone N, Miles H, O'Toole S, Perry L, Sanders C, Simmonds M, Watt A, Willis D. Society for Endocrinology UK guidance on the initial evaluation of an infant or an adolescent with a suspected disorder of sex development (Revised 2015). *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2016 May;84(5):771-788.
3. Laura Audí, Mónica Fernández-Cancio. DSD: Terminologías, registros y proyectos colaborativos. *Rev Esp Endocrinol Pediatr* 2015;6 Suppl(2):15-20
4. GrApSIA. Tratamiento y afrontamiento del SIA: una tarea compartida. *Rev Esp Endocrinol Pediatr* 2015;6 Suppl(2):28-34
5. Lucinda Paz-Valiñas, Leonor Varela-Lema, Gerardo Atienza Merino. Cribado neonatal de la hiperplasia suprarrenal congénita. Revisión sistemática. Santiago de Compostela: Consellería de Sanidad, Axencia de Avaliación de Tecnoloxías Sanitarias de Galicia (avalía-t); Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2014.
6. Ahmed SF, Bryce J, Hiort O. International networks for supporting research and clinical care in the field of disorders of sex development. *Endocr Dev*. 2014;27:284-292.
7. Cox K, Bryce J, Jiang J, Rodie M, Sinnott R, Alkhawari M, Arlt W, Audi L, Balsamo A, Bertelloni S, Cools M, Darendeliler F, Drop S, Ellaithi M, Guran T, Hiort O, Holterhus PM, Hughes I, Krone N, Lisa L, Morel Y, Soder O, Wieacker P, Ahmed SF. Novel associations in disorders of sex development: findings from the I-DSD Registry. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014;99(2):E348-355.
8. Ostrer H. Disorders of sex development (DSDs): an update. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014;99:1503-1509.
9. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA; LWPES Consensus Group; ESPE Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. *Arch Dis Child*. 2006;91:554-563.
10. Kalra R, Cameron M, Stern C. Female fertility preservation in DSD. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2019; 33:101289.
11. Baetens D, Verdin H, De Baere E, Cools M. Update on the genetics of differences of sex development (DSD). *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2019;33:101271.
12. Wisniewski AB, Batista RL, Costa EMF, Finlayson C, Sircili MHP, Dénes FT, Domenice S, Mendonca BB. Management of 46,XY Differences/Disorders of Sex Development (DSD) Throughout Life. *Endocr Rev*. 2019 1;40:1547-1572.
13. Cools M, Nordenström A, Robeva R, Hall J, Westerveld P, Flück C, Köhler B, Berra M, Springer A, Schweizer K, Pasterski V; COST Action BM1303 working group 1. Caring for individuals with a difference of sex development (DSD): a Consensus Statement. *Nat Rev Endocrinol*. 2018;14:415-429.
14. Baronio F, Ortolano R, Menabò S, Cassio A, Baldazzi L, Di Natale V, Tonti G, Vestrucci B, Balsamo A. 46,XX DSD due to Androgen Excess in Monogenic Disorders of Steroidogenesis: Genetic, Biochemical, and Clinical Features. *Int J Mol Sci*. 2019 17; 20:4605.



Consejo Interterritorial
SISTEMA NACIONAL DE SALUD

15. Laura Audí Parera, Cristina Azcona San Julián, Jesús Barreiro Conde, José Antonio Bermúdez de la Vega, Atilano Carcavilla Urquí, Luis Antonio Castaño González, José M.^a Martos Tello, Amaya Rodríguez Estévez, Diego Yeste Fernández, Leopoldo Martínez Martínez, María José Martínez-Urrutia, Cristina Mora Palma, Julio Guerrero-Fernández. Anomalías del desarrollo sexual. Desarrollo sexual diferente. Protocolos de Pediatría. Asociación Española de Pediatría. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2019;1:1-19
16. Intersexual States. Disorders of Sex Differentiation. J Martínez Mora. Ed DOYMA, 1994. ISBN 84-7592-573-1
17. Guerrero-Fernández J, González Casado, I. "Patología del desarrollo sexual y gonadal". 1ª Edición. J. Guerrero y I. González Editor. Ergon Ediciones. Madrid. 2018, pág 463-645. ISBN:978-84-17194-44-4
18. Yeste D, Clemente M. Síndromes de ambigüedad genital. M. Cruz. Manual Pediatría. Ed Ergón. 2020 (pp: 829-834). Madrid. ISBN: 978-84-17194-65-9
19. Rodríguez A, Ezquieta B, Labarta, JI, Clemente M, Espino R, Rodríguez A, Escribano A. Recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de pacientes con formas clásicas de hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21 hidroxilasa. Anales de Pediatría 2017;87(2): 116.e1-116.e10



ANEXO I CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALÍAS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL (DSD)

CLASIFICACIÓN DEL DESARROLLO SEXUAL DIVERSO (DSD)

DSD CROMOSOMA SEXUAL:

- A. 45,X0 y mosaicos 45,X0 / 46,XX: Síndrome de Turner y variantes
- B. 47,XXY: Síndrome de Klinefelter y variantes (**excluido de este CSUR**)
- C. 45,X0 / 46,XY: Disgenesia gonadal mixta DSD ovotesticular
- D. 46,XX / 46,XY: DSD Quimerismo, DSD ovotesticular

DSD 46,XY:

A. ALTERACIONES DEL DESARROLLO GONADAL (TESTÍCULOS)

- 1. Disgenesia gonadal completa (Sd Swyer)
- 2. Disgenesia gonadal parcial
- 3. Síndrome de regresión testicular
- 4. DSD ovotesticular

B. ALTERACIONES EN LA SÍNTESIS O ACCIÓN DE LOS ANDRÓGENOS

1. Alteraciones en la biosíntesis de los andrógenos:

- Deficiencia de 17 β -hidroxiesteroide deshidrogenasa (*HDS17B3*)
- Deficiencia de 5 α -reductasa tipo 2 (*SRD5A2*)
- Hiperplasia suprarrenal lipoidea congénita (*StAR*) (**excluída de este CSUR**)
- Deficiencia de 3 β -hidroxiesteroide deshidrogenasa (*HDS3B2*) (**excluída de este CSUR**)
- Deficiencia de 17 α -hidroxilasa / 17-20 liasa (*CYP17A1*) (**excluída de este CSUR**)
- Deficiencia P450 oxidorreductasa (*POR*) (**excluída de este CSUR**)

2. Alteraciones en la acción de los andrógenos:

- Insensibilidad total a los andrógenos (CAIS:Complete Androgen Insensitivity Syndrome)



Consejo Interterritorial
SISTEMA NACIONAL DE SALUD

- Insensibilidad parcial a los andrógenos (PAIS: Partial Androgen Insensitivity Syndrome)

3. Alteraciones del receptor LH (LHCGR):

- Hipoplasia o aplasia de células de Leydig

4. Alteraciones en la síntesis o acción de la hormona antimülleriana:

- Síndrome de los conductos de Müller persistentes (AMH / AMHR2)

C. OTROS

- Hipospadias severo (**excluido de este CSUR**)
- Extrofia cloacal (**excluido de este CSUR, por CSUR propio**)

46,XX DSD:

A. ALTERACIONES EN EL DESARROLLO GONADAL (OVARIO)

1. DSD Ovotesticular
2. DSD Testicular 46,XX (*SRY, dup SOX9, RSPO1*) o varón 46,XX.
3. Disgenesia gonadal

B. EXCESO DE ANDRÓGENOS

1. FETALES

- Deficiencia de 21-hidroxilasa (CYP21A2) (**excluido de este CSUR**)
- Deficiencia de 11-β-hidroxilasa (CYP11B1) (**excluido de este CSUR**)
- Deficiencia de 3-β-hidroxiesteroide deshidrogenasa (HSD3B2) (**excluido de este CSUR**)
- Deficiencia P450 oxido-reductasa (POR) (**excluido de este CSUR**)
- Deficiencia de citocromo b5 (CYB5) (**excluido de este CSUR**)
- Mutaciones del receptor de glucocorticoides (NR3C1)

2. MATERNOS

- Deficiencia de aromatasa placentaria y fetal (CYP19A1)
- Deficiencia P450 oxido-reductasa (POR)
- Tumores fetales o placentarios productores de andrógenos

3. EXÓGENOS:



- fármacos

C. OTROS

1. Extrofia cloacal (*excluido de este CSUR*)
2. Atresia vaginal
3. MURCS (“Mullerian Renal Cervicothoracic Somites abnormalities”)
4. Otros síndromes

Clasificación original del Consenso Chicago 2005

Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA; LWPES Consensus Group; ESPE Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. Arch Dis Child. 2006;91:554-563.

Table 2 An example of a DSD classification

Sex chromosome DSD	46,XY DSD	46,XX DSD
(A) 45,X (Turner syndrome and variants)	(A) Disorders of gonadal (testicular) development 1. Complete gonadal dysgenesis (Swyer syndrome)	(A) Disorders of gonadal (ovarian) development 1. Ovotesticular DSD 2. Testicular DSD (eg, SRY+, dup SOX9) 3. Gonadal dysgenesis
(B) 47,XXY (Klinefelter syndrome and variants)	2. Partial gonadal dysgenesis 3. Gonadal regression 4. Ovotesticular DSD	
(C) 45,X/46,XY (mixed gonadal dysgenesis, ovotesticular DSD)	(B) Disorders in androgen synthesis or action 1. Androgen biosynthesis defect (eg, 17-hydroxysteroid dehydrogenase deficiency, 5 α -reductase deficiency, StAR mutations) 2. Defect in androgen action (eg, CAIS, PAIS) 3. LH receptor defects (eg, Leydig cell hypoplasia, aplasia) 4. Disorders of AMH and AMH receptor (persistent mullerian duct syndrome)	(B) Androgen excess 1. Fetal (eg, 21-hydroxylase deficiency, 11-hydroxylase deficiency) 2. Fetoplacental (aromatase deficiency, POR) 3. Maternal (luteoma, exogenous, etc)
(D) 46,XX/46,XY (chimeric, ovotesticular DSD)	(C) Other (eg, severe hypospadias, cloacal extrophy)	(C) Other (eg, cloacal extrophy, vaginal atresia, MURCS, other syndromes)

While consideration of karyotype is useful for classification, unnecessary reference to karyotype should be avoided; ideally, a system based on descriptive terms (for example, androgen insensitivity syndrome) should be used wherever possible.
AMH, anti-mullerian hormone; CAIS, complete androgen insensitivity syndrome; DSD, disorders of sex development; MURCS, mullerian, renal, cervicothoracic somite abnormalities; PAIS, partial androgen insensitivity syndrome; POR, cytochrome P450 oxidoreductase.



Consejo Interterritorial
SISTEMA NACIONAL DE SALUD

ANEXO II

ACUERDO POR EL QUE SE APRUEBA LA PROPUESTA DE NUEVA PATOLOGÍA O PROCEDIMIENTO PARA CUYA ATENCIÓN SE PRECISA DESIGNAR CSUR EN EL SNS Y LOS CORRESPONDIENTES CRITERIOS DE DESIGNACIÓN

(Acordado en el Comité de Designación de Centros, Servicios y Unidades de Referencia, en su reunión del 23 de septiembre de 2024, a propuesta del Grupo de Trabajo de Neurociencias)

REVISIÓN DE PATOLOGÍA O PROCEDIMIENTO

Neurocirugía pediátrica compleja

GRUPO DE EXPERTOS DE NEUROCIENCIAS

María Dolores Jiménez Hernández	ANDALUCÍA
Jesús Manuel Alfonso Martín Martínez	ARAGÓN
Belén Alvarez Fernandez	ASTURIAS
Bernardo Sureda Ramis	BALEARES
Teresa Sevilla Mantecón	C. VALENCIANA
Jesús Morera Molina	CANARIAS
Julio Pascual Gómez	CANTABRIA
Carlos Marsal Alonso	CASTILLA LA MANCHA
José M ^a Trejo Gabriel y Galán	CASTILLA Y LEÓN
María Antonia Poca Pastor	CATALUÑA
José María Prieto González	GALICIA
David Andrés Pérez Martínez	MADRID
Ana Morales Ortiz	MURCIA
Elena Erro Aguirre	NAVARRA
Juan Carlos García-Monco Carra	PAÍS VASCO
Luis Ley Urzaiz	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROCIRUGÍA (SENEC)
José Luis Relova Quintero	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA (SENEFC)
Sara Iglesias Moroño	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA (SENEPE)
Cristina Íñiguez Martínez	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROLOGÍA (SEN)
Ana Camacho Salas	SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA (SENEP)
Juan Miguel Macho Fernández	GRUPO ESPAÑOL NEURORRADIOLOGÍA INTERVENCIONISTA
Fernando Fortea Gil	ASESOR MINISTERIO DE SANIDAD



Consejo Interterritorial
SISTEMA NACIONAL DE SALUD

José Hinojosa Mena-Bernal	ASESOR MINISTERIO DE SANIDAD
Noa Laguna Goya	ISCIII
Ana María De La Cruz Caballero	S.G. DE CALIDAD ASISTENCIAL (MINISTERIO DE SANIDAD)
Almudena Martín Cruz	S.G. DE CALIDAD ASISTENCIAL (MINISTERIO DE SANIDAD)

COORDINACIÓN

Isabel Martínez Sáez M ^a Isabel Moreno Portela Carmen Pérez Mateos Pilar Usón Jaso María Luisa Vicente Saiz	SG CARTERA DE SERVICIOS DEL SNS Y FC (MINISTERIO DE SANIDAD)
--	--



Consejo Interterritorial
SISTEMA NACIONAL DE SALUD

46R2. NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA COMPLEJA

Dado que la patología neuroquirúrgica pediátrica es totalmente diferente en muchos aspectos a la del adulto hace que surja la neurocirugía pediátrica primero en USA con Ingraham y Matson en la década de los 50 y posteriormente en Europa.

La **patología neuroquirúrgica pediátrica compleja** comprende un conjunto de cuadros clínicos especiales y de baja prevalencia que hacen necesario la existencia de CSUR con el objetivo de resolverlos eficazmente. La tendencia actual para manejar muchas de estas patologías es tratarlas de forma multidisciplinar en unidades específicas donde colaboran integrados, además de especialistas en neurocirugía infantil, otros especialistas. En este contexto **se consideran las siguientes entidades:**

- **Craneosinostosis sindrómicas:** se incluyen en este grupo de patología poco frecuente, más de 150 síndromes que asocian craneosinostosis complejas causando deformidad craneal grave con limitación del desarrollo normal encefálico, además de las craneosinostosis multisuturales no clasificadas dentro de síndromes. Los más comunes son: los síndromes de Crouzon, Apert, Saethre-Chotzen, Pfeiffer, ... que cursan con el cierre precoz de dos o más suturas craneales y otras anomalías. Algunos de ellos presentan con frecuencia hipertensión endocraneal, hidrocefalia, malformación de Chiari y trastornos respiratorios y deglutorios graves.
- **Tumores complejos:** Se consideran así los tumores que por su localización, tamaño y características intrínsecas son difíciles de extirpar de modo satisfactorio. Se incluyen fundamentalmente los localizados en los ganglios basales cerebrales, tercer ventrículo, región hipotálamo-hipofisaria, troncoencéfalo, región pineal, ángulo pontocerebeloso, base craneal y médula espinal. También los tumores gigantes localizados en los ventrículos laterales y los localizados en áreas corticales cerebrales funcionales que requieren mapeo cortical, y algunos de la columna vertebral que por su extensión, tamaño y localización son complejos y requieren ser tratados en colaboración con unidades de cirugía de la columna infantil. Dentro de este apartado también se incluyen tumores de la fosa posterior que ocupan diferentes compartimentos y/o engloban las arterias vertebrales y/o los pares bajos, así como aquellos que infiltran el suelo del IV ventrículo.
- **Patología vascular:** Dentro del encéfalo se incluyen en este grupo los aneurismas arteriales, las malformaciones arteriovenosas, las estenosis vasculares, las malformaciones venosas, la enfermedad de Moyamoya, los cavernomas del troncoencéfalo o localización profunda, malformaciones de la vena de galeno y las patologías vasculares o tumores que requieran revascularización cerebral. En la médula espinal y regiones próximas, comprende las fístulas arteriovenosas, las malformaciones arteriovenosas y los aneurismas. Su tratamiento precisa de expertos en microcirugía vascular y procedimientos endovasculares. Se incluyen los pacientes tratados de estas patologías por cualquiera de las diferentes modalidades terapéuticas: cirugía, radiocirugía o tratamiento endovascular.
- **Malformaciones cráneo-espinales:** Los cuadros complejos en este grupo son poco frecuentes. Incluyen los encefalocelos de gran tamaño localizados en la base o la convexidad craneal, la aplasia cutis congénita extensa en el vértex, el hiperterolismo con anomalías craneoencefálicas, displasias extensas de la base craneal, la malformación de Chiari compleja (Chiari Complejo: incluye alguna de estas características Chiari 1.5, Chiari tipo 2, platibasia, odontoides retrocurva, fusión cráneovertebral o asociado a craneosinostosis sindrómicas), las estenosis importantes de la unión cráneo cervical ligadas a la acondroplasia,



mucopolisacaridosis y neurofibromatosis, la inestabilidad craneocervical grave (en el síndrome de Down u otras patologías), otras anomalías de charnela cráneo-cervical, las raquisquisis difíciles (mielomeningoceles), los lipomas gigantes intra-extrarraquídeos con anclaje médulo-radicular, los lipomas intraespinales excluyendo los lipomas de filum, el síndrome de regresión caudal, los anclajes medulares asociados a anomalías vertebrales o durales.

- **Otras patologías complejas:** Aquellas otras patologías en las que se requiere la colaboración de un servicio más experto en temas específicos, como algunas complicaciones neuroquirúrgicas de los niños prematuros con hemorragia intraventricular y de infecciones graves del sistema nervioso central o la cirugía fetal.

A. Justificación de la propuesta

Datos epidemiológicos (incidencia y prevalencia).	Se estima una incidencia anual en España de: <ul style="list-style-type: none">- Patología de las suturas craneales: 1/3.000 recién nacidos (Rns).- Disrafias lumbosacras abiertas: 1/10.000 Rns.- Disrafias lumbosacras cerradas: 1/5.000 Rns.- Síndromes craneofaciales complejos: 1/500.000 Rns.- Craneópagos: 1/1.000.000 Rns.- Patología vascular compleja: 1/10.000 niños < 14 años.- Tumores cerebrales: 2-3 casos/100.000 niños < 14 años.- Hidrocefalia a lo largo del desarrollo: 1/1.000 niños < 14 años, de los cuales el 10% son hidrocefalias complejas.- Grandes prematuros con riesgo de hemorragia intraventricular (HIV): 1/1.000 Rns:<ul style="list-style-type: none">50% < 750 g25% ≥ 750 <1.000 g12% ≥ 1.000 < 1.200 g <p><i>La natalidad ha descendido y existe un menor número de nacimientos de niños/as con malformaciones/patologías complejas. Sin embargo, no existe una actualización de las cifras anteriores.</i></p>
--	---



Consejo Interterritorial
SISTEMA NACIONAL DE SALUD

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados para la realización de neurocirugía pediátrica compleja

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• Número de procedimientos de neurocirugía pediátrica compleja que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada: <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p>- 36 cirugías neuroquirúrgicas complejas* realizadas a pacientes ≤ 14 años en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. <i>* Cirugías complejas: se contabilizarán las incluidas como patología neuroquirúrgica pediátrica compleja en la introducción de este documento.</i></p> <p>- 180 cirugías neuroquirúrgicas complejas* y no complejas realizadas a pacientes ≤ 14 años en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. En las no complejas se contabilizarán las siguientes, realizadas en el año de media en los 3 últimos años:</p> <ul style="list-style-type: none">- 15 cirugías por craneosinostosis- 15 cirugías por tumores cerebrales- 50 cirugías de patología de líquido cefalorraquídeo- 20 procedimientos espinales (incluye patología de charnela cráneo-espinal y disrafismos/médula anclada)- 5 procedimientos sobre patología vascular- 5 procedimientos en patología neonatal o fetal <p>- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para neurocirugía, neurología y pediatría.</p> <p>- 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.</p> <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 pediátricos neuroquirúrgicos 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, quedando reflejado en las correspondientes actas.▪ 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 establecida la realización de sesiones periódicas de morbimortalidad con especial interés en casos complejos para revisión y análisis de mejora del proceso.</p> <p>- La Unidad tiene un programa de formación continuada en neurocirugía pediátrica para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</p> <p>- La Unidad tiene un programa de formación en neurocirugía pediátrica, 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 neurocirugía pediátrica dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo, ...).</p>
<p>► Recursos específicos del CSUR:</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. <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 hospital cuenta con un Comité de Tumores con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica, que se reúne periódicamente y que acredita sus decisiones mediante las actas pertinentes.</p> <ul style="list-style-type: none">▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes oncológicos de la unidad en el Comité de tumores.



<p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada realización de neurocirugía pediátrica compleja:</p>	<ul style="list-style-type: none">▪ 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 colaborarán 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:</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 neurocirugía las 24 horas los 365 días del año, dada la necesidad de control postoperatorio.<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 pediátrico neuroquirúrgico.- Resto personal de la Unidad:<ul style="list-style-type: none">▪ 2 neurocirujanos, con dedicación >75% de su actividad laboral al tratamiento de la patología neuroquirúrgica pediátrica▪ 2 pediatras o neurólogos con dedicación a patología neurológica pediátrica▪ 2 pediatras con dedicación a oncohematología pediátrica▪ 1 neurofisiólogo clínico con disponibilidad para monitorización neurofisiológica intraoperatoria▪ 2 médicos especialistas con dedicación >75% a neurorradiología intervencionista con disponibilidad para realizar arteriografía cerebral diagnóstica o terapéutica▪ Personal de enfermería de hospitalización y de quirófano▪ Gestor de casos- Coordinador asistencial con al menos 5 años de experiencia en neurocirugía pediátrica- Neurocirujanos, al menos:
---	---



- Equipamiento sala intervencionismo:
Sala de angiografía digital dotada de:
 - Equipo angiográfico biplano dotado de sustracción digital e imágenes fluoroscópicas de alta resolución con capacidad para "roadmapping". Capacidad de realización de angiografía rotacional con programa de reconstrucción tridimensional de las imágenes y capacidad de realización de TC cerebral rotacional
 - Sistema de monitorización, equipamiento anestésico y para resucitación cardiopulmonar
 - Material fungible para cateterismo cerebral y para micro-cateterismo supraselectivo intracraneal
 - Materiales de embolización intravascular (agentes embolizantes líquidos, microcoils, stents, diversores de flujo, microbalones largables, etc.). Material de cateterismo y microcateterismo necesarios para la oclusión de aneurismas y malformaciones arteriovenosas, así como para el manejo de complicaciones hemorrágicas o tromboembólicas periprocedimiento
 - Materiales para la realización de angioplastia y colocación de prótesis endovasculares
- Equipamiento neurofisiológico:
 - Sistema digital video-EEG para monitorización continua (mínimo, 64 canales). Electroencefalografía. Estudios multimodales que incluyan integración de potenciales evocados con registro EMG multicanal, VEEG, valoración de la excitabilidad cortical, subcortical y neurografía
 - Sistema para mapeo cortical con electrodos de estimulación
 - Sistema de potenciales evocados de corta y larga latencia para monitorización intraquirúrgica. Monitorización neurofisiológica intraoperatoria que incluya técnicas de mapeo, registro y estimulación cortical y subcortical, reflejos troncoencefalicos y medulares
- Consulta de neurocirugía pediátrica con disponibilidad de consultas monográficas multidisciplinares para la asistencia de pacientes complejos
- Equipamiento neuropsicológico:
 - Batería de tests neuropsicológicos para la evaluación de disfunción cerebral.
- 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.



► **Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR** que son necesarios para la adecuada realización de la neurocirugía pediátrica compleja ^a:

El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades:

- Servicio/Unidad de neurocirugía pediátrica
- Servicio/Unidad de anestesia con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica
- Servicio/Unidad de cuidados intensivos neonatal y pediátrica con experiencia de 5 años en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica
- Servicio/Unidad de pediatría
- Servicio/Unidad de cirugía pediátrica
- Servicio/Unidad de neuropediatría
- Servicio/Unidad de oncología pediátrica:
 - Con experiencia en la atención del paciente con patología neurológica
 - Con al menos, 3 pediatras que lleven trabajando 5 años con dedicación total a la atención de pacientes oncológicos infantiles
 - El Servicio/Unidad debe tratar un mínimo de 50 pacientes nuevos ≤ 14 años en un año, diagnosticados con tumores malignos, de media en los 3 últimos años
- Servicio/Unidad de oncología radioterápica con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica:

Dado que el CSUR de neurocirugía pediátrica tienen un enfoque quirúrgico y atiende patología oncológica y no oncológica, se admite que en este CSUR el Servicio/Unidad de oncología radioterápica pueda ser externo, siempre que cumpla los siguientes requisitos:

 - Contará, al menos, con un oncólogo radioterápico:
 - Con dedicación de $>75\%$ de su actividad laboral al tratamiento de la patología pediátrica
 - Con experiencia de, al menos, 5 años en patología pediátrica
 - Que participa en todas las sesiones clínicas multidisciplinares y en el Comité de Tumores de la Unidad que opta a ser CSUR de Neurocirugía pediátrica compleja siempre que se aborden los pacientes pediátricos con tumores del sistema nervioso
 - El Servicio/Unidad debe realizar un mínimo de 25 tratamientos radioterápicos en pacientes ≤ 14 años en el año, de media en los 3 últimos años



- Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen con técnicas de neuroimagen, con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica y disponibilidad de:
 - TAC
 - Angiografía cerebral y medular
 - RM de alta resolución y mapeo funcional
- Servicio/Unidad de rehabilitación, con área pediátrica específica y experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica
- Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia en neuropatología pediátrica
- Servicio/Unidad de cirugía máxilo-facial con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica
- Servicio/Unidad de cirugía cardiovascular con experiencia en la atención del paciente pediátrico
- Servicio/Unidad de cirugía plástica
- Servicio/Unidad de cirugía ortopédica y traumatología con experiencia en la atención del paciente pediátrico
- Servicio/Unidad de oftalmología con experiencia en la atención del paciente pediátrico
- Servicio/Unidad de otorrinolaringología con experiencia en la atención del paciente pediátrico
- Servicio/Unidad de psicología clínica con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica
- Servicio/Unidad de neurofisiología clínica
- Servicio/Unidad de medicina nuclear con experiencia en la atención del paciente pediátrico
- Servicio/Unidad de radiología intervencionista
- Servicio/unidad de medicina intensiva neonatal
- Servicio/unidad de medicina intensiva pediátrica
- Unidad de rehabilitación infantil con experiencia en el tratamiento de pacientes complejos con daño cerebral adquirido que incluya médicos rehabilitadores, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, logopedas y educadores escolares
- Servicio/Unidad de logopedia
- Servicio de trabajadores sociales
- Servicio/Unidad de cuidados paliativos, incluyendo atención domiciliaria



<p>► Seguridad del paciente:</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 adecuado:</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">▪ La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos.



	<ul style="list-style-type: none">- La Unidad remite sus datos al Registro Español de Tumores Infantiles (RETI-SEHOP).- La Unidad debe disponer de un registro de pacientes a los que se ha realizado neurocirugía pediátrica, que al menos cuenta con los datos recogidos en el RAE-CMBD. <p>La Unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p>	<ul style="list-style-type: none">- La Unidad de neurocirugía pediátrica cuenta con protocolos, actualizados y conocidos por todos, que incluyen procedimientos diagnósticos y terapéuticos y seguimiento de los pacientes intervenidos.- 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">▪ Cirugías complejas realizadas a pacientes ≤ 14 años en el año en la Unidad desglosadas por tipos de cirugías*.▪ Pacientes ≤ 14 años nuevos atendidos en la Unidad de neurocirugía pediátrica en el año. <p><i>*Tipos de cirugías complejas: ver listado y definiciones patología neuroquirúrgica infantil compleja en la introducción de este documento.</i></p> <ul style="list-style-type: none">- La Unidad mide los siguientes indicadores:<ul style="list-style-type: none">▪ Mortalidad hospitalaria* (x 100): Pacientes fallecidos tras cirugía/ Total pacientes intervenidos.▪ % pacientes ≤ 14 años reintervenidos por cualquier causa antes de 30 días: Pacientes ≤ 14 años reintervenidos por cualquier causa antes de 30 días / Total pacientes intervenidos.▪ % fallos valvulares por año: Válvulas reintervenidas en ese año / Válvulas implantadas o revisadas durante este año.▪ % pacientes ≤ 14 años con infección** tras cirugía valvular: Pacientes ≤ 14 años con infección tras cirugía en los 6 meses siguientes / Total pacientes ≤ 14 años a los que se ha realizado cirugía de implantación o revisión valvular en el año.



	<p>▪ % pacientes ≤ 14 años en los que se ha registrado un acontecimiento centinela***: Pacientes ≤ 14 años en los que se ha registrado un acontecimiento centinela tras cirugía / Total pacientes ≤ 14 años intervenidos en la Unidad de neurocirugía infantil en el año. Este indicador se proporcionará total y desglosado por tipo de acontecimiento centinela****.</p> <p>* Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria.</p> <p>** Se contabilizará cualquier infección del dispositivo de derivación implantado o del LCR tras cirugía de hidrocefalia.</p> <p>*** Acontecimientos centinela: se definen como "acontecimientos adversos poco frecuentes, bien definidos que ocurren independientemente de la enfermedad del paciente"; en general este tipo de acontecimientos reflejan deficiencias en la organización del sistema hospitalario, del servicio o del proceso asistencial, resultando en un resultado adverso para el paciente. La identificación de estos acontecimientos indica la necesidad de efectuar un análisis inmediato del problema, adoptar medidas de mejora y controlar la eficacia de estas medidas.</p> <p>**** Tipos de acontecimiento centinela: colección purulenta en el SNC (absceso o empiema), cuerpos extraños dejados accidentalmente durante los procedimientos quirúrgicos (gasas, lentinis, cuerpos metálicos...), embolismo aéreo con complicaciones médicas (grados III y IV), otros.</p>
--	---

^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 Asistencial.

Bibliografía:

1. Ciurea AV, Vasilescu G, Nuteanu. Pediatric neurosurgery: A golden decade. Childs Nerv Syst 1999;15: 807-13.
2. Durham SR, Lane JR, Shipman SA. The pediatric neurosurgical workforce: defining the current supply. Clinical article. J Neurosurg Pediatr 2009; 3(1):1-10.



3. Durham SR, Shipman SA. A 15-year review of pediatric neurosurgical fellowships: implications for the pediatric neurosurgical workforce. *J Neurosurg Pediatr* 2008; 1(6):429-32.
4. Elston DM, Stratman E, Johnson-Jahangir H, Watson A, Swiggum S, Hanke CW. Patient safety: Part II. Opportunities for improvement in patient safety. *J Am Acad Dermatol* 2009; 61(2):193-205; quiz 206.
5. Kline DG, Mahaley MS Jr. Recognition of special qualifications in neurological surgery. *J Neurosurg* 1986; 64(4):531-6.
6. Kobayashi S, Goel A, Hongo K (Eds): *Neurosurgery of Complex Tumors and Vascular Lesions*. New York, Churchill-Livingstone, 1997.
7. McLone DG (Ed): *Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System*. New York, Saunders Company, 2001.
8. Morgan PP, Cohen L. Are children's hospitals an idea whose time has come and gone? *CMAJ* 1993;148: 1774-8.
9. Muraszko KM, Garton H, Song DK, Training in pediatric neurosurgery. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine: An Interdisciplinary Approach* 1 2008; 47-9
10. Okerefor A, Allsop J, Counsell SJ, Fitzpatrick J, Azzopardi D, Rutherford MA, Cowan FM. Patterns of brain injury in neonates exposed to perinatal sentinel events. *Pediatrics* 2008;121(5):906-14.
11. Renier D, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac D. Management of craniosynostoses. *Childs Nerv Syst* 2000 Nov;16 (10-11):645-58.
12. Scott RM. The fellowship in pediatric neurosurgery. *Pediatr Neurosurg* 1991-1992; 17(6):281-3.
13. Schrappe M. [Patient safety and risk management]. *Med Klin (Munich)* 2005, 100(8):478-85.
14. Ventureyra EC. The rewards of pediatric neurosurgery. *Childs Nerv Syst* 2006;22: 641-51.
15. Warkentin J, Frewen T. Strategic planning in academic paediatric hospitals: The need for child health input. *Paediatr Child Health* 2007;12: 217-20.
16. Stein SC, Guo W. Have we made progress in preventing shunt failure? A critical analysis. *J Neurosurg Pediatr*. 2008 Jan;1(1):40-7.
17. Baticulon RE, Dewan MC, Wittayanakorn N, Aldana PR, Maixner WJ. Pediatric neurosurgery in Asia and Australasia: training and clinical practice. *J Neurosurg Pediatr*. 2020 Oct 9;27(1):93-101.
18. Rocque BG, Weprin BE, Blount JP, Hopson BD, Drake JM, Hamilton MG, Williams MA, White PH, Orrico KO, Martin JE. Health care transition in pediatric neurosurgery: a consensus statement from the American Society of Pediatric Neurosurgeons. *J Neurosurg Pediatr*. 2020 Feb 14:1-9. doi: 10.3171/2019.12.PEDS19524. Online ahead of print.
19. Jiménez-León JC, Betancourt-Fursow YM, Jiménez-Betancourt CS. [Central nervous system malformations: neurosurgery correlates].. *Rev Neurol*. 2013 Sep 6;57 Suppl 1:S37-45.