

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

113. PARAGANGLIOMAS CAROTIDEOS SECRETORES (PCS)

Los paragangliomas carotídeos son tumores raros derivados de las células paraganglionares del cuerpo carotídeo. Por su origen celular, pueden sintetizar y secretar catecolaminas, con la clásica tríada de cefalea, palpitaciones y diaforesis. Independientemente de su sintomatología, el no identificar y tratar el exceso de catecolaminas puede provocar alta morbilidad e incluso mortalidad, sobre todo si son o van a ser intervenidos quirúrgicamente, lo que requiere un diagnóstico preciso, y un manejo médico y quirúrgico excelente.

Pueden ser bilaterales y multicéntricos, sobre todo en paragangliomas familiares, que suponen entre un 30-40% de los paragangliomas, con una herencia autosómica dominante asociada a 4 genes diferentes. En edad pediátrica, aunque raramente, pueden aparecer, sobre todo en los casos familiares.

Deben medirse metanefrinas libres en plasma y metanefrinas fraccionadas en orina de 24h.

Debe realizarse TC y/o RM para localizar y analizar la extensión de la lesión de cara a la planificación quirúrgica, y para la localización de tumores adrenales y extraadrenales sincrónicos.

Debe hacerse un estudio de extensión o detección de segundos tumores con PET con Galio-68 u otro estudio en su defecto.

Debe hacerse un estudio completo cardiológico, pues hasta un tercio pueden tener miocardiopatía dilatada por la larga exposición a catecolaminas circulantes, y realizarse un control estricto de la Presión Arterial (PA).

Puede recomendarse la embolización preoperatoria, aunque existe debate en estos casos, ya que, aunque disminuye el sangrado quirúrgico y acorta el tiempo operatorio, puede provocar crisis hipertensivas y fluctuaciones graves de la PA al necrosarse el tumor y liberar catecolaminas al torrente sanguíneo.

Es necesario un cuidadoso manejo anestésico perioperatorio y postoperatorio por las variaciones de PA y las arritmias que se pueden producir al liberar catecolaminas al torrente sanguíneo y por la manipulación del seno carotídeo.

La resección quirúrgica requiere conocimiento y habilidades de cirugía carotídea y los aspectos específicos de la resección de los paragangliomas. En raras ocasiones, puede requerirse la subluxación o sección de la mandíbula,

Necesitan un diagnóstico preciso, estudio familiar y genético, detección de sincronicidad, y actuación preoperatoria (control estricto de PA y función cardíaca, posibilidad de embolización terapéutica) y perioperatoria (manejo anestésico y técnica quirúrgica) muy especializada.

Necesita abordaje multidisciplinar (especialistas en cirugía vascular, ORL, endocrinología, cirugía maxilofacial, posibilidad de estudio genético, anestesia con experiencia en cirugía endocrina)

Se propone un CSUR de paragangliomas carotídeos hipersecretores por su baja incidencia y alta complejidad para la atención en **edad adulta y pediátrica**. Excepcionalmente, pueden aparecer en edad pediátrica, todo esto justificaría la centralización en este CSUR ya que permitiría mejorar los resultados quirúrgicos, reducir complicaciones cardiovasculares perioperatorias y optimizar el abordaje genético-familiar.

A. Justificación de la propuesta

► Datos epidemiológicos de los paragangliomas carotídeos secretores:	Los paragangliomas de cabeza y cuello (0.3% de los tumores sólidos, 0.5% de los tumores cervicales), donde los carotídeos son predominantes, tienen una incidencia aproximada de 1–3 casos por millón de habitantes por año. Dentro de estos, los paragangliomas carotídeos representan aproximadamente el 60–80 %, mientras que los secretores constituyen algo menos de un 3 % de ellos, aunque parece que está aumentando por el mejor diagnóstico de estos, estimándose una incidencia de 2-8 casos por millón de habitantes por año. Podemos estimar que en nuestro Sistema Nacional de Salud (SNS) se detectan de 47 a 141 casos nuevos de paragangliomas de cabeza y cuello, de ellos entre 28 y 113 casos/año serían carotídeos y de estos se estima que entre 0,8-3,4 casos/año, serían secretores. En términos redondeados, en todo el SNS se diagnostican y tratan en torno a 1 a 4 casos de paraganglioma carotídeo secretor cada año.
---	---

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de paragangliomas carotídeos secretores

► Experiencia del CSUR: - Actividad: • Número mínimo de pacientes que deben atenderse o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada a pacientes con paragangliomas carotídeos secretores:	Experiencia en cirugía carotídea y cervical compleja: - 2 cirugías sobre paragangliomas hipersecretores realizadas en la Unidad en los últimos 3 años - 25 cirugías carotídeas abiertas al año realizadas en la Unidad de media en los últimos 3 años - 25 cirugías oncológicas cervicales al año realizadas en la Unidad de media en los últimos 3 años
---	---

- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:	- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades o dispositivos docentes acreditados para angiología y cirugía vascular y endocrinología y nutrición. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto de Salud Carlos III con el que colabora la Unidad o, bien, el centro está asociado a un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales cuando sea necesario, que incluyan todas las unidades implicadas en la atención de los pacientes con paragangliomas carotídeos secretores para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. ▪ Cuando la Unidad atiende niños y adultos al menos realizará una sesión anual conjunta, cuando sea necesario, con los profesionales que atienden ambos tipos de pacientes. ▪ 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. - La Unidad cuenta con un programa de formación continuada estandarizado, autorizado por la Dirección del Centro, dirigido a los profesionales implicados en el tratamiento de los paragangliomas carotídeos secretores. Este programa incluye formación periódica sobre diagnóstico bioquímico y genético, técnicas quirúrgicas específicas, manejo anestésico y cuidados intensivos, además de sesiones clínicas multidisciplinarias mensuales. - La Unidad tiene un programa de formación en paragangliomas carotídeos secretores, 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 paragangliomas carotídeos secretores dirigido a pacientes y familias, para la orientación en las diferentes fases de la enfermedad, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo...).
---	---

► Recursos específicos del CSUR:	- 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. ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la Unidad en el Comité de tumores, 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 el citado Comité. - El CSUR debe disponer de un protocolo de actuación en casos de sospecha-diagnóstico ya establecido de paraganglioma carotídeo hipersecretor, autorizado por el Gerente del centro y el coordinador de la Unidad. - El CSUR debe disponer de un protocolo que garantice la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto mediante un acuerdo de colaboración firmado por el Gerente del centro y los coordinadores de las unidades pediátricas y de edad adulta. ▪ 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 el paciente infantil pasa a ser adulto. - El CSUR garantiza acceso mediante teleconsultas, circuitos de segunda opinión y coordinación con los hospitales remitentes. - 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.
- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de los paragangliomas carotídeos secretores:	La Unidad multidisciplinar básica estará formada, como mínimo, por el siguiente personal: - Un/a coordinador/a 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 las unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El/la coordinador/a será uno de los miembros de la Unidad. - Atención continuada de equipo médico-quirúrgico las 24 horas los 365 días del año. ▪ 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

Formación básica de los miembros del equipo ^a:	de ambos cuando acude a Urgencias un paciente con diagnóstico de paraganglioma carotídeo secretor. - Resto de personal de la Unidad con <u>dedicación parcial</u> a cirugía carotídea y cervical compleja: ▪ 4 especialistas en angiología y cirugía vascular o 4 especialistas en cirugía cardiovascular, únicamente en el caso de que el hospital no disponga de especialistas en angiología y cirugía Vascular ▪ 4 especialistas en otorrinolaringología con dedicación a cirugía cervical y/o 4 especialistas en cirugía maxilofacial ▪ 3 especialistas en endocrinología ▪ 1 especialista en radiología con dedicación a radiología intervencionista en caso de que el Servicio de angiología y cirugía vascular no disponga de cirugía endovascular en su Cartera de Servicios, por la eventual necesidad de embolización para asegurar manejo de complicaciones y otros casos. ▪ 1 especialista en medicina nuclear para estudio de extensión y/o segundos tumores ▪ 6 especialistas en anestesiología y reanimación o 6 especialistas en cuidados intensivos (en cuidados intensivos solamente en el caso que fueran ellos los responsables de los manejos postoperatorios críticos) ▪ Aunque la población afectada suele encontrarse en la edad adulta, excepcionalmente se podrían tener que atender pacientes pediátricos, por lo que se requiere que el hospital disponga o tenga acceso a cirujano pediátrico con experiencia en cirugía cervical - Personal de enfermería - Un/una gestor/a de casos - El coordinador de la Unidad debe tener una experiencia mínima de 10 años en cirugía carotídea y cervical compleja y experiencia en el manejo de pacientes con paragangliomas hipersecretorios. - Dos especialistas en angiología y cirugía vascular con experiencia mínima de 10 años en el manejo de pacientes con paragangliomas hipersecretorios. - El resto de los especialistas deberán tener, al menos, una experiencia de 5 años en la atención de pacientes con paragangliomas hipersecretorios.
---	--

	- Servicio/Unidad de angiología y cirugía vascular para la coordinación peroperatoria de todo el proceso - Servicio/Unidad de anestesia y reanimación que ha de coordinar desde el preoperatorio la adecuación de fármacos antes y durante la intervención quirúrgica, así como la vigilancia intensiva durante el postoperatorio en Reanimación al menos 24 horas según protocolo de manejo previamente consensuado - Servicio/Unidad de cuidados intensivos postoperatorios - Servicio/Unidad de otorrinolaringología y/o cirugía maxilofacial deben formar parte del equipo multidisciplinar por la necesidad en algunos casos de cirugía conjunta - Servicio/Unidad de radiodiagnóstico que incluya radiología intervencionista en caso de que el Servicio de angiología y cirugía vascular no disponga de cirugía endovascular en su Cartera de Servicios, por la eventual necesidad de embolización para asegurar manejo de complicaciones y otros casos - Servicio/Unidad de oncología médica - Servicio/Unidad de oncología radioterápica, pudiendo estar en el centro o presentar un acuerdo con otro centro Aunque la población afectada suele encontrarse en la edad adulta, excepcionalmente se podrían tener que atender pacientes pediátricos, pudiendo estar estos servicios de pediatría en el centro o presentar un acuerdo de derivación con otro centro, en cuyo caso, se requiere: • Disponibilidad de Servicio/Unidad de anestesia pediátrica • Disponibilidad de Servicio/Unidad de cirugía pediátrica ▪ Unidad de Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos para seguimiento postoperatorio del paciente
► Seguridad del paciente	- 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).
► Existencia de un sistema de información adecuado:	- 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). ▪ La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos. - La Unidad dispone de un registro de pacientes con paragangliomas carotídeos secretores, que al menos cuenta con los datos recogidos en el RAE-CMBD. - Si el CSUR atiende a pacientes con enfermedades raras se compromete a: ▪ Utilizar el sistema de codificación ORPHA ▪ Remitir con periodicidad al menos anual los casos atendidos y confirmados de enfermedades raras al Registro autonómico poblacional de Enfermedades Raras

	(o sistema de información autonómico correspondiente), de acuerdo con lo establecido en el manual de procedimientos que aprueba el CISNS. <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>
► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:	Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen. - La Unidad, además de los datos correspondientes a los criterios de designación referidos a actividad, mide los siguientes datos: Indicadores de calidad propuestos • Mortalidad perioperatoria < 5% • Resección completa sin conversión de técnica ≥ 90% • Pacientes con control hemodinámico óptimo preoperatorio ≥ 95% • Tiempo medio de estancia en UCI < 3 días Mortalidad intrahospitalaria Descripción: Porcentaje de pacientes que fallecen durante el ingreso hospitalario tras la cirugía de carótida. Fórmula: $\text{Número de fallecimientos intrahospitalarios} / \text{Total de intervenciones} \times 100$ Tipo Donabedian: Resultado Dimensión de calidad: Seguridad Variables CMBD asociadas: CMBD: Fecha de defunción, Fecha de ingreso, Procedimiento quirúrgico Ictus postoperatorio (≤30 días) Descripción: Incidencia de eventos cerebrovasculares tras la intervención quirúrgica. Fórmula: $\text{Número de pacientes con diagnóstico de ictus postoperatorio} / \text{Total de intervenciones} \times 100$ Tipo Donabedian: Resultado Dimensión de calidad: Efectividad

	Variables CMBD asociadas: CMBD: Diagnóstico secundario (CIE-10: I63.x), Fecha de intervención Reintervención Descripción: Número de pacientes que requieren una nueva intervención por complicaciones. Fórmula: $\text{Número de reintervenciones} / \text{Total de intervenciones} \times 100$ Tipo Donabedian: Resultado Dimensión de calidad: Seguridad Variables CMBD asociadas: CMBD: Procedimientos múltiples en mismo episodio, Fecha de reingreso Infección de herida quirúrgica Descripción: Porcentaje de pacientes con infección en el sitio quirúrgico tras la cirugía. Fórmula: $\text{Número de infecciones de herida} / \text{Total de intervenciones} \times 100$ Tipo Donabedian: Resultado Dimensión de calidad: Seguridad Variables CMBD asociadas: CMBD: Diagnóstico secundario (CIE-10: T81.4) Estancia hospitalaria media Descripción: Promedio de días de ingreso hospitalario tras la cirugía. Fórmula: $\text{Suma de días de estancia} / \text{Total de intervenciones}$ Tipo Donabedian: Resultado Dimensión de calidad: Eficiencia Variables CMBD asociadas: CMBD: Fecha de ingreso, Fecha de alta Alta sin complicaciones Descripción: Porcentaje de pacientes dados de alta sin eventos adversos ni reintervenciones. Fórmula: $\text{Número de altas sin complicaciones} / \text{Total de intervenciones} \times 100$ Tipo Donabedian: Resultado Dimensión de calidad: Efectividad
--	--

	Variables CMBD: Diagnósticos secundarios, procedimientos, fecha de alta	CMBD asociadas:
--	--	-----------------

^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 los criterios, por la S.G. de Calidad Asistencial.

Bibliografía

1. Smith JD, Ellsperman SE, Basura GJ, Else T. Re-evaluating the prevalence and factors characteristic of catecholamine secreting head and neck paragangliomas. *Endocrinol Diab Metab*. 2021;4:e00256.
2. Offergeld C, Brase C, Yaremchuk S et al. Head and neck paragangliomas: clinical and molecular genetic classification. *CLINICS* 2012;67(S1):19-2
3. Colen TI, Mihm FG, Mason TP, Roberson JB. Catecholamine-Secreting Paragangliomas: Recent Progress in Diagnosis and Perioperative Management. *Skull Base* 2009. 19: 377-85
4. Shamil E, Brennan L, Jani P. Catecholamine-secreting paraganglioma: the challenges of perioperative management. *BMJ Case Rep* 2015. doi:10.1136/bcr-2015-212737