

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

57. SARCOMAS EN LA INFANCIA

Las neoplasias malignas en el niño y en el adolescente son enfermedades poco frecuentes pero suponen un impacto importante en la salud de estos grupos de edad. A pesar de la progresiva reducción de la mortalidad debida a las neoplasias, el cáncer aún representa la primera causa de muerte por enfermedad en los niños y adolescentes. En España se diagnostican anualmente 900-950 pacientes con cáncer <14 años de edad y 1.100-1.200 pacientes <18 años, lo que representa una incidencia de 165-170 casos por millón de niños y año¹.

El efecto del volumen sobre los resultados del tratamiento y su impacto en la supervivencia se ha estudiado más extensamente en adultos que en niños. En pacientes adultos existe evidencia de que el tratamiento en hospitales con un alto volumen de casos presenta mejores resultados que en centros de bajo volumen de casos². Aunque este efecto ha sido menos estudiado en los cánceres de la edad pediátrica, una revisión sistemática reciente ha demostrado un efecto similar³. Los resultados del estudio EUROCARE 5 sobre los resultados de supervivencia en cáncer en los niños y adolescentes en el periodo 1999-2007 muestran que a pesar de las buenas perspectivas de supervivencia que presentan las neoplasias malignas en estos grupos de edad aún persisten desigualdades en Europa en las tasas de supervivencia. Además de las desigualdades en el nivel económico entre los países del norte, centro y sur de Europa con respecto a los países del este, los autores enfatizan el beneficio sobre la supervivencia de la concentración de recursos y cuidados en centros de referencia⁴. Por tanto, ante la rareza de las neoplasias en niños es aconsejable que las Unidades de Oncología Pediátrica concentren los casos con el fin de acumular suficiente experiencia para abordar adecuadamente el tratamiento multidisciplinar de estos tumores

Sarcomas de partes blandas: los **rabdomiosarcomas (RMS)** presentan un pico de incidencia en la primera infancia y un segundo en la adolescencia, mientras que los **sarcomas no rabdomiosarcoma (NRMS)** son más frecuentes en niños mayores y adolescentes. Las localizaciones más frecuentes de los RMS son cabeza-cuello, región genito-urinaria, extremidades y órbita. Los sarcomas NRMS son un grupo muy heterogéneo de neoplasias con muchas similitudes a los sarcomas de partes blandas del adulto. A pesar de las similitudes, hay diferencias importantes en la frecuencia de presentación y en el comportamiento clínico. Los sarcomas NRMS más frecuentes en niños y adolescentes son: sarcoma sinovial, tumor maligno de la vaina nerviosa, fibrosarcoma tipo infantil y sarcomas vasculares.

Sarcomas óseos: los sarcomas óseos son poco frecuentes en la primera infancia y su incidencia aumenta con la edad, representando ya el 10% de todos los tumores malignos en la segunda década de la vida.

- El **osteosarcoma (OS)** se localiza preferentemente en huesos largos con predominio de fémur, tibia y húmero como localizaciones más frecuentes. Solo un 15% tienen localizaciones axiales. Aproximadamente el 2% de los casos son neoplasias secundarias que aparecen en pacientes con mutaciones germinales del gen RB. El OS representa el 45% de los tumores malignos de los pacientes con retinoblastoma hereditario. A diferencia del adulto, la mayoría de los OS en niños y adolescentes aparecen sobre huesos que no presentan ninguna anomalía previa.
- El **sarcoma de Ewing (SE)** es el segundo tumor óseo maligno más frecuente en la infancia, después del osteosarcoma. Aunque puede localizarse en cualquier hueso de la anatomía o en partes blandas, el 50% de los SE se presentan en localización axial (pelvis, costillas, columna, escápula/clavícula) y el 40% en extremidades.

El **principal factor pronóstico**, tanto en los sarcomas de partes blandas como en los sarcomas óseos, es la presencia de metástasis, ya que la supervivencia a los 5 años se sitúa en el 60-65% en los tumores localizados y el 10-15% de los tumores metastásicos.

Tratamiento multidisciplinar de los sarcomas: requiere de un equipo multidisciplinar que debe establecer una estrategia combinada de control local (mediante cirugía y/o radioterapia) y sistémico con quimioterapia.

Todos los pacientes con RMS deben recibir quimioterapia, en muchos casos neoadyuvante debido a la imposibilidad de resección quirúrgica inicial sin secuelas o mutilación^{5,6}. Los sarcomas NRMS se consideran en general tumores poco quimiosensibles aunque los niños y adolescentes presentan mejor respuesta a la quimioterapia en el caso del sarcoma sinovial, y además algunos tipos histológicos son muy quimiosensibles, como por ejemplo el fibrosarcoma infantil^{7,8}. El tratamiento local debe ser conservador y la resección quirúrgica o la radioterapia se deben realizar teniendo en cuenta la capacidad de la quimioterapia de reducir el volumen tumoral. Se recomienda radioterapia para aquellos pacientes en los que la cirugía radical no sea posible, y en los que después de ésta persistan restos microscópicos o macroscópicos. La radioterapia debe realizarse con aparatos de alto voltaje, debe ser conformada, y las dosis y campos son decididos en función de la edad, la localización, la histología y el estadio.

El tratamiento inicial de los sarcomas óseos consiste en quimioterapia neoadyuvante que tiene el doble papel de cito-reducción y de control de la enfermedad micrometastásica. El tratamiento continúa con cirugía con resección radical del tumor con márgenes adecuados y reconstrucción en el caso de preservación de la extremidad, seguido de quimioterapia postoperatoria. En el caso del sarcoma de Ewing, que es un tumor muy radiosensible, dependiendo de la respuesta a la quimioterapia neoadyuvante y de la localización, se administra también radioterapia postoperatoria^{9,10}.

Los sarcomas de órbita no serían objeto de atención de estos servicios y unidades de referencia ya que lo son de los servicios y unidades de referencia del SNS designados para la atención de los tumores extraoculares e intraoculares en la infancia.

A. Justificación de la propuesta

► Datos epidemiológicos (incidencia y prevalencia).	Tasas estandarizadas de incidencia anual en España de sarcomas (de partes blandas y óseos) de 18-20 casos por millón de niños y adolescentes <18 años. Los sarcomas de partes blandas representan el 6,5% de todas las neoplasias de los niños y adolescentes <18 años según datos del Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI)¹¹ por lo que se diagnostican en España unos 60 casos nuevos/año. De estos, aproximadamente el 60% corresponden a RMS (30-40 casos nuevos/año) y el 40% a sarcomas de partes blandas NRMS (20-25 casos/año). Los sarcomas óseos representan el 6% de todas las neoplasias de los niños y adolescentes <18 años según datos del RNTI² lo que supone aproximadamente 50 casos nuevos/año. El más frecuente es el OS que supone el 50% de todos los tumores óseos malignos de este grupo de edad, seguido del SE que representa el 40%. En España se tratan anualmente entre 100 y 120 pacientes de nuevo diagnóstico afectados de sarcomas de edad <18 años.
---	---

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

► Experiencia del CSUR: - Actividad: Número mínimo de pacientes que deben	10 pacientes nuevos ≤ 18 años con diagnóstico de sarcoma (excluidos los sarcomas
---	--

atenderse o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada a los sarcomas en la infancia: - Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:	orbitarios), revisados en el Comité de Tumores Pediátricos, y tratados en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. ▪ De estos, al menos 8 pacientes han de ser ≤ 14 años tratados en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. - 30 intervenciones de cirugía pediátrica por procesos oncológicos (exéresis tumoral, no biopsias, excluyendo tumores del SNC y de la órbita), en pacientes ≤ 14 años, en el año, de media en los 3 últimos años. - 10 intervenciones de cirugía ortopédica traumatológica por procesos oncológicos (exéresis tumoral, no biopsias, excluyendo tumores del SNC y de la órbita), en pacientes ≤ 14 años, en el año, de media en los 3 últimos años. - Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del Centro. El centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para pediatría y cirugía pediátrica, traumatología y ortopedia, oncología radioterápica, rehabilitación y anatomía patológica. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad. - Participación en publicaciones en este campo. - Programa de formación continuada de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - Sesiones clínicas multidisciplinarias, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con sarcomas, al menos mensualmente, para la toma de decisiones clínicas y coordinación de tratamientos. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes infantiles con sarcomas para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. ▪ 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 sarcomas para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un Programa de formación en oncología infantil, 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 oncología infantil dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).
► Recursos específicos del CSUR:	- 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> ▪ 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. - El hospital cuenta con un Comité de Tumores Pediátricos 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. ▪ 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 para la atención de los pacientes infantiles con sarcomas tendrá carácter

sarcomas: ► Recursos de otras unidades o servicios, además de los del propio CSUR, necesarios para la adecuada atención de los pacientes infantiles con sarcomas^a:	- Hospital de Día pediátrico, que facilite el tratamiento con quimioterapia y tratamientos de soporte. - Área quirúrgica pediátrica: con monitores y respiradores adecuados para pacientes pediátricos. - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros donde habitualmente se tratan los pacientes a los recursos de la Unidad, mediante vía telefónica, e-mail o similar. El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades: - Servicio/Unidad de oncología pediátrica: ▪ 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 de pacientes infantiles: ▪ Debe poder realizar radioterapia de intensidad modulada (IMRT) y de intensidad guiada (IGRT). ▪ 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 cirugía pediátrica, con experiencia en cirugía oncológica infantil. - Servicio/Unidad de Cirugía Ortopédica y Traumatología, con experiencia en cirugía oncológica infantil. - Unidad de cirugía de columna infantil, que cuente con instrumentación vertebral y capacidad para realizar reparaciones microquirúrgicas y vasculares. - Servicio/Unidad de neurocirugía infantil. - Servicio/Unidad de pediatría. - Servicio/Unidad de anestesia y reanimación con experiencia en la atención de pacientes pediátricos. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos. - Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen con experiencia de al menos 5 años en la
--	---

	atención de pacientes infantiles oncológicos, debe contar con RM, TAC y ecografía. - Servicio/Unidad de radiología intervencionista, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos. - Servicio/Unidad de medicina nuclear, con experiencia de al menos 5 años en la atención de pacientes infantiles oncológicos. Debe contar con SPECT-TAC, PET-TAC. - Servicio/Unidad de cirugía torácica, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos. - Servicio/Unidad de cirugía plástica y reparadora, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos. - Unidad del Dolor, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos. - Servicio/Unidad de Rehabilitación, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos con sarcomas. - Servicio/Unidad de nutrición y dietética, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos. - Servicio/Unidad de Farmacia hospitalaria, debe contar con procesos normalizados de trabajo para la preparación de citostáticos y manejo de fármacos pediátricos. - Área de laboratorio: ▪ Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia en sarcomas. - El Servicio/Unidad debe realizar un mínimo de 80 estudios anatomopatológicos en pacientes con sarcomas en el año, de media en los 3 últimos años. ▪ Laboratorio de patología molecular diagnóstica propio, o acceso a un laboratorio de apoyo que cumpla las siguientes condiciones: - Cartera de servicios que cuente, al menos, con las determinaciones para: translocaciones de sarcoma sinovial, rabdomiosarcoma alveolar, sarcoma de Ewing, sarcoma de células claras, tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas, liposarcoma mixoide, sarcoma fibromixoide de bajo grado. Estas determinaciones pueden realizarse tanto mediante técnica de FISH como de RT-PCR.
--	---

	- El laboratorio debe realizar un mínimo de 40 determinaciones anuales del conjunto de las especificadas en el apartado anterior. - El laboratorio debe tener como máximo 7 días naturales de demora desde que le llega la muestra hasta que emite el informe del estudio. - El laboratorio está sometido a un programa de garantía de calidad externo, deseable acreditación ISO 15189: 2013 - Disponibilidad de Biobanco hospitalario, debe estar inscrito en el Registro Nacional de Biobancos (Instituto de Salud Carlos III). El/los laboratorio/os han de tener un protocolo para el envío de muestras que refleje cómo se han de recepcionar, preparar, almacenar y custodiar las muestras que se envíen y se haga un seguimiento de las mismas. El protocolo debe estar actualizado y ser conocido y utilizado por el personal del laboratorio/os. En el caso de envío de muestras a otros países, el/los laboratorio/os deberán cumplir los trámites y permisos necesarios de acuerdo con la normativa vigente (Real Decreto 65/2006, de 30 de enero, por el que se establecen requisitos para la importación y exportación de muestras biológicas; Real Decreto 1301/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las normas de calidad y seguridad para la donación, la obtención, la evaluación, el procesamiento, la preservación, el almacenamiento y la distribución de células y tejidos humanos y se aprueban las normas de coordinación y funcionamiento para su uso en humanos). - Disponibilidad de Servicio/Unidad de cuidados paliativos y soporte de atención domiciliaria. - Servicio/Unidad de transfusión, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos. - Unidad de trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) alogénico infantil designada como CSUR del SNS. - Disponibilidad de banco de huesos y tejidos para aloinjertos. - Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica con experiencia en dar soporte a los pacientes infantiles oncológicos y sus familias. - Servicio/Unidad de radiofísica hospitalaria. - Programa de soporte psicosocial y educativo dirigido a niños y adolescentes con cáncer y a sus familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por psicólogos y pedagogos con
--	---

	experiencia en este tipo de enfermedades. - Aula hospitalaria con facilidades para la escolarización de niños ingresados. - Programa de acogida domiciliaria para pacientes y familias desplazadas de su localidad de origen. - Servicio/Unidad de trabajadores sociales.
► Seguridad del paciente <i>La seguridad del paciente es uno de los componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza:</i>	- 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: <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>	- 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). ▪ Complimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. - La Unidad dispone de un <i>registro de pacientes ≤18 años con sarcomas</i>, que al menos debe contar con: - Código de Identificación Personal. - Nº historia clínica. - Fecha nacimiento. - Sexo. - País de nacimiento. - Código postal y municipio del domicilio habitual del paciente. - Régimen de financiación. - Fecha y hora de inicio de la atención. - Fecha y hora de la orden de ingreso. - Tipo de contacto (Hospitalización, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Cirugía ambulatoria, Procedimiento ambulatorio de especial complejidad, Urgencias). - Tipo de visita (Contacto inicial, Contacto sucesivo). - Procedencia (atención primaria; servicios del propio hospital; otros servicios; servicios de otro hospital/centro sanitario; iniciativa del paciente; emergencias médicas ajenas a los servicios; centro sociosanitario; orden judicial). - Circunstancias de la atención (No programado, Programado). - Servicio responsable de la atención. - Fecha y hora de finalización de la atención.

	- Tipo de alta (Domicilio, Traslado a otro hospital, Alta voluntaria, Exitus, Traslado a centro sociosanitario). - Dispositivo de continuidad asistencial (No precisa, Ingreso en hospitalización en el propio hospital, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Urgencias, Consultas). - Fecha y hora de intervención. - Ingreso en UCI. - Días de estancia en UCI. - Diagnóstico principal (CIE 10 ES). - Fecha diagnóstico. - Marcador POA1 del diagnóstico principal. - Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES). - Marcador POA2 de los diagnósticos secundarios. - Procedimientos realizados en el centro (CIE 10 ES). - Procedimientos diagnósticos: tipo de procedimiento y fecha de realización, histología tumoral. - Procedimientos terapéuticos: tipo de procedimiento y fecha de realización, recogiendo el protocolo terapéutico utilizado en cada caso. - Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES). - Códigos de Morfología de las neoplasias (CIE 10 ES). - Localización tumoral. - Estadío tumoral (INSS, INRG). - Complicaciones (CIE 10 ES): - Fecha recaídas. - Si procede causa y fecha de la muerte. - Seguimiento del paciente. <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 y revisarán con las Unidades designadas. - la Unidad cuenta con protocolos, que incluyen procedimientos diagnósticos y terapéuticos y seguimiento de los pacientes, actualizados y conocidos por todos los profesionales de la Unidad. - La Unidad mide los siguientes indicadores: Anatomía patológica: ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma con tiempo de demora diagnóstica >10 días (incluyendo técnicas diagnósticas especiales): Pacientes ≤ 14 años con sarcoma con tiempo de demora diagnóstica >10 días (incluyendo técnicas diagnósticas especiales) / Total pacientes nuevos ≤ 14 años con diagnóstico de sarcoma. Cirugía: ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con resección quirúrgica de la masa residual R0: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con resección quirúrgica de la masa residual R0 / Total pacientes nuevos ≤ 14 años con diagnóstico de sarcoma de partes blandas. <i>R0: resección completa con márgenes libres.</i> ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con resección quirúrgica de la masa residual R1: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con resección quirúrgica de la masa residual R1 / Total pacientes nuevos ≤ 14 años con diagnóstico de sarcoma de partes blandas. <i>R1: resección macroscópica completa con residuos microscópicos.</i> ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con resección quirúrgica de la masa residual R2: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con resección quirúrgica de la masa residual R2 / Total pacientes nuevos ≤ 14 años con diagnóstico de sarcoma de partes blandas. <i>R2: resección incompleta con residuos macroscópicos.</i>
--	---

	▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con resección quirúrgica de la masa residual R0: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con resección quirúrgica de la masa residual R0 / Total pacientes nuevos ≤ 14 años con diagnóstico de sarcoma óseo. <i>R0: resección completa con márgenes libres.</i> ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con resección quirúrgica de la masa residual R1: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con resección quirúrgica de la masa residual R1 / Total pacientes nuevos ≤ 14 años con diagnóstico de sarcoma óseo. <i>R1: resección macroscópica completa con residuos microscópicos.</i> ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con resección quirúrgica de la masa residual R2: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con resección quirúrgica de la masa residual R2 / Total pacientes nuevos ≤ 14 años con diagnóstico de sarcoma óseo. <i>R2: resección incompleta con residuos macroscópicos.</i> ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con infección herida quirúrgica: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con infección de la herida quirúrgica / Total pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas intervenidos. ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con infección herida quirúrgica: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con infección de la herida quirúrgica / Total pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo intervenidos. ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma con prótesis tumorales o material de osteosíntesis con infección profunda: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma con prótesis tumorales o material de osteosíntesis con infección profunda / Total pacientes ≤ 14 años con sarcoma con prótesis tumorales o material de osteosíntesis. ▪ % de pacientes ≤ 14 años con sarcoma de tejidos blandos con recidiva local al año tras cirugía: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma de tejidos blandos con recidiva local al año tras cirugía / Total pacientes ≤ 14 años con sarcoma de tejidos blandos intervenidos en los últimos tres años. ▪ % de pacientes ≤ 14 años con sarcoma de tejidos blandos con recidiva local a los dos años tras cirugía: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma de tejidos blandos con recidiva local a los dos años tras cirugía / Total pacientes ≤ 14 años con sarcoma de tejidos blandos intervenidos en los últimos cinco años.
--	---

	▪ % de pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con recidiva local al año tras cirugía: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con recidiva local al año tras cirugía / Total pacientes ≤ 14 años con sarcoma de óseo intervenidos en los últimos tres años. ▪ % de pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con recidiva local a los dos años tras cirugía: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con recidiva local a los dos años tras cirugía / Total pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo intervenidos en los últimos cinco años. Quimioterapia: ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con respuesta a quimioterapia neoadyuvante: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con respuesta a quimioterapia neoadyuvante / Total pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas tratados con quimioterapia neoadyuvante. ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con respuesta a quimioterapia neoadyuvante: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con respuesta a quimioterapia neoadyuvante / Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo tratados con quimioterapia neoadyuvante. Radioterapia: ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con respuesta completa a radioterapia: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con respuesta completa a radioterapia / Pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas tratados con radioterapia. ▪ % pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo tratados con radioterapia: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo tratados con radioterapia / Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo tratados. Supervivencia: ▪ % de pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con supervivencia global y libre de eventos a los 3 años del tratamiento: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas con supervivencia global y libre de eventos a los 3 años del tratamiento / Total pacientes ≤ 14 años con sarcoma de partes blandas tratados en los últimos diez años. ▪ % de pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con supervivencia global y libre de eventos a los 3 años del tratamiento: Pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo con supervivencia global y
--	---

	libre de eventos a los 3 años del tratamiento / Total pacientes ≤ 14 años con sarcoma óseo tratados en los últimos diez años.
--	--

^a Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^b Los estándares de procedimiento y 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 Subdirección de Calidad y Cohesión.

Bibliografía

1. Peris-Bonet R, Salmeron D, Martinez-Beneito MA, et al. Childhood cancer incidence and survival in Spain. Ann Oncol 2010; 21 (Suppl 3):103–110.
2. Gruen RL, et al. The effect of provider case volume on cancer mortality: systematic review and meta-analysis. CA Cancer J Clin 2009; 59:192–211.
3. Knopps R, et al. The volume effect in paediatric oncology: a systematic review. Ann Oncol 2013; 24: 1749–1753.
4. Gatta G, et al. Childhood cancer survival in Europe 1999–2007: results of EURO CARE-5 —a population-based study. Lancet Oncol 2014; 15: 35–47.
5. Wexler LH, et al. Rhabdomyosarcoma. En: Pizzo P & Poplack D, eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 6^a ed. Filadelfia: Lippincott Williams; 2011. p.923-953.
6. Stevens M, et al. Treatment of non-metastatic rhabdomyosarcoma in childhood and adolescence: Third study of the International Society of Paediatric Oncology–SIOP Malignant Mesenchymal Tumor 89. J ClinOncol 2005; 23: 2618-2628.
7. Spunt SL, et al. Clinical features and outcome of initially unresected nonmetastatic pediatric nonrhabdomyosarcoma soft tissue sarcoma. J Clin Oncol 20:3225-3235, 2002.
8. Spunt SL, et al. Prognostic factors for children and adolescents with surgically resected nonrhabdomyosarcoma soft tissue sarcoma: an analysis of 121 patients treated at St Jude Children’s Research Hospital. J ClinOncol 17:3697-3705, 1999.
9. Gorlick R, et al. Osteosarcoma: Biology, diagnosis, treatment, and remaining challenges. En: Pizzo P & Poplack D, eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 6^a ed. Filadelfia: Lippincott Williams; 2011. p.1015-1044.
10. Hawkins D, et al. Ewing Sarcoma. En: Pizzo P & Poplack D, eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 6^a ed. Filadelfia: Lippincott Williams; 2011. p. 987-1014.
11. Peris Bonet R, et al. Cáncer infantil en España. Estadísticas 1980-2009. Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI-SEHOP). Valencia: Universitat de València, 2010.