

Criterios, 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

43. ESCLEROSIS MÚLTIPLE

La Esclerosis Múltiple (EM) se conoce como entidad clínico-patológica desde hace más de 130 años, aunque su etiología aún es desconocida. La EM se caracteriza por la aparición de lesiones focales en el sistema nervioso central (SNC), denominadas “placas” en las que lo más llamativo es la inflamación, la pérdida de mielina (desmielinización), la pérdida de axones (neurodegeneración) y la gliosis. Estas lesiones suelen ser múltiples y están distribuidas por todo el SNC.

El cuadro clínico de la EM es consecuencia de los procesos neuropatológicos mencionados. El proceso de desmielinización produce una alteración en la conducción de las vías mielinizadas normales, lentificándose la conducción e incluso bloqueándose, lo que da lugar a la aparición de los síntomas de la enfermedad. Los síntomas transitorios se relacionan con la inflamación/desmielinización y los síntomas definitivos con la pérdida axonal/neuronal y la gliosis.

La característica clínica más llamativa de la EM es su gran variabilidad; los síntomas y signos están determinados por la localización de las lesiones. Las lesiones muestran predilección por ciertas partes del SNC (periventriculares, nervio y quiasma óptico, tronco encefálico, pedúnculos cerebelosos, médula), dando lugar a complejos sintomáticos: debilidad, parestesias, alteración de la visión, diplopía, nistagmo, disartria, temblor intencional, ataxia, alteración de la sensibilidad profunda, disfunción vesical, paraparesia, alteraciones emocionales y deterioro cognitivo.

Se distingue en la enfermedad una fase preclínica, en la que por casualidad pueden detectarse lesiones en RM sin que haya tenido lugar ninguna manifestación clínica. Más tarde, en el 90% de los casos se inicia un curso en brotes (forma remitente-recurrente- EMRR). Tras algunos años, se pasa a una fase transicional (cuando el paciente acumula discapacidad de 3-4 en la escala EDSS) y posteriormente se pasa a la fase secundariamente progresiva (EMSP). Hay un 10% de los pacientes con un curso progresivo desde el inicio, la forma primariamente progresiva (PP).

El diagnóstico clínico de la EM se realiza tomando en consideración la existencia de criterios clínicos de diseminación espacial (presencia de síntomas y signos que indiquen la existencia de dos lesiones independientes en el SNC) y de dispersión temporal (dos o más episodios de

disfunción neurológica). En la actualidad, con la clínica y con la ayuda de los métodos de investigación paraclínicos (LCR, potenciales evocados, resonancia magnética), es posible descartar con bastante seguridad otras enfermedades y llegar a un diagnóstico de certeza de la EM, cada vez más temprano. Existen criterios diagnósticos, así como escalas de discapacidad que se usan comúnmente.

El diagnóstico y en particular el tratamiento de la enfermedad son cada vez más complejos, lo que justifica la necesidad de unidades de referencia, puesto que en la actualidad, sin ser reconocidas existen “de facto” y los pacientes deben desplazarse sin garantías. La frecuencia de la enfermedad parece estar aumentando.

El tipo de casos que se atendería en estas unidades serían los pacientes que desde el principio de la enfermedad muestren un curso más agresivo de lo habitual y que son difíciles de controlar en una consulta neurológica general, bien por que se requiera una gran experiencia en este tipo de casos, o porque sea necesario disponer de un entrenamiento muy especializado en el manejo de las técnicas diagnósticas (estudio del líquido cefalorraquídeo, potenciales evocados, RM) y en el diagnóstico diferencial. Aparte de estas necesidades diagnósticas, estas unidades deberán disponer, bien ellas mismas o en sus centros, de todas las modalidades terapéuticas, incluyendo la posibilidad de tratamientos complejos, tales como el autotrasplante de médula ósea y gran experiencia en el uso de tratamientos inmunomoduladores/inmunosupresores que sólo se utilizan en unidades con un número elevado de pacientes y que requieren el apoyo de estudios de anticuerpos frente a los fármacos o de estudios de farmacogenética/farmacogenómica o proteómica para dirigir el/los tratamientos.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de la esclerosis múltiple (incidencia y prevalencia).</p>	<p>La EM es la enfermedad neurológica crónica más frecuente en adultos jóvenes en Europa y Norteamérica. Incidencia de 3-4 casos/100.000 habitantes. Prevalencia de 80 casos/100.000 habitantes. Aunque la EM se encuentra entre las enfermedades raras, su condición está cambiando, ya que tanto incidencia como prevalencia están aumentando, siendo España en la actualidad una zona de riesgo medio-alto.</p>
---	---

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de pacientes con esclerosis múltiple

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de pacientes que deben realizarse al año de esclerosis múltiple para garantizar una atención adecuada: • Número de procedimientos que deben realizarse al año similares a aquellos para los que se solicita la designación: <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p>Si el CSUR va dirigido a la atención de niños y adultos, esto debe reflejarse en los criterios de actividad.</p> <ul style="list-style-type: none"> - 500-1.000 pacientes (nuevos y en seguimiento) con esclerosis múltiple, atendidos en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. - 25-30 pacientes nuevos con esclerosis múltiple atendidos en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. <p>- Procedimientos realizados a pacientes, adultos y niños, con esclerosis múltiple en el año, de media en los 3 últimos años:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● 50 punciones lumbares/líquido cefalorraquídeo. ● 250 RM. ● 100 potenciales evocados. ● 25 tomografías de coherencia óptica. <p>- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para neurología.</p> <p>- La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad. <p>- La Unidad participa en publicaciones en este campo.</p> <p>- La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con esclerosis múltiple para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cuando la Unidad atiende niños y adultos al menos realizará dos sesiones
--	---

	<p>anuales conjuntas con los profesionales que atienden ambos tipos de pacientes.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar. <p>- La Unidad tiene un Programa de formación continuada en esclerosis múltiple para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</p> <p>- La Unidad tiene un Programa de formación en esclerosis múltiple, 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 esclerosis múltiple 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.</p> <p><i>(Aquellos CSUR que atiendan a población en edad pediátrica, para la derivación de pacientes de la unidad, deberán estar coordinados con recursos similares de atención de adultos. Aquellos CSUR que atiendan a población adulta deben garantizar la accesibilidad a la unidad desde cualquier otra unidad pediátrica)</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 y opte la Unidad a ser CSUR para la atención de niños o de adultos o de ambos. <p>- El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaboraran en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada.</p>

<p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de la esclerosis múltiple:</p> <p>- Formación básica de los miembros del equipo ^a:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de la esclerosis múltiple:</p>	<p>La Unidad básica estará formada, como mínimo, por el siguiente personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un coordinador asistencial, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad. - Resto personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 neurólogos. ▪ 1 psicólogo clínico y/o psiquiatra. ▪ Personal de enfermería. - Neurólogos con experiencia de, al menos, 3 años en la atención de pacientes con esclerosis múltiple. - Psicólogo clínico y/o psiquiatra con experiencia de, al menos, 3 años en la atención de pacientes con esclerosis múltiple. - Personal de enfermería con experiencia en la atención de pacientes con esclerosis múltiple. - Hospital de día integrado en la unidad o disponible en el centro, para tratamientos con inmunomoduladores/inmunosupresores IV ambulatorios. - Local para extracciones y manipulación de fluidos corporales (sangre, LCR). - 1 consulta externa exclusiva de la unidad. - Banco de LCR/suero: 70°C, alícuotado, muestras de suero y plasma. Necesario para estudios inmunológicos, genéticos, etc. - Si la Unidad atiende niños debe disponer de una infraestructura pediátrica específica. - Sistema de comunicación con los pacientes, para consultas extraordinarias en caso de brote o complicaciones (teléfono, e-mail, página web). - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, email o similar.
---	--

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la esclerosis múltiple ^a:</p>	<p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de neurología. - Servicio/Unidad de pediatría. - Servicio/Unidad de psiquiatría y/o psicología clínica. - Servicio/Unidad de radiodiagnóstico, que cuente con neurorradiología, RM de 1,5 teslas o superior. - Servicio/Unidad de neurofisiología, que realice potenciales evocados visuales, auditivos, somatosensitivos y motores. - Servicio/Unidad de medicina nuclear, que cuente con SPECT, necesario para el diagnóstico diferencial. - Servicio/Unidad de inmunología, que realice detección de bandas oligoclonales de IgG e IgM. - Servicio/Unidad de rehabilitación con experiencia en el manejo de pacientes con esclerosis múltiple. - Servicio/Unidad de oftalmología, que realice tomografía óptica de coherencia (OCT) y con experiencia en el manejo de pacientes con esclerosis múltiple. - Servicio/Unidad de urología con experiencia en el manejo de pacientes con esclerosis múltiple. - Servicio/Unidad de genética, con posibilidad de guardar muestras de DNA para estudios genéticos. - Disponibilidad de unidad de trasplante de médula ósea.
<p>► Seguridad del paciente <i>La seguridad del paciente es uno de los componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas. - La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de

<p><i>minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza:</i></p>	<p>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.</p> <ul style="list-style-type: none"> - 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: <i>(Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD). <ul style="list-style-type: none"> ▪ Complimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. - La Unidad dispone de un <i>registro de pacientes con esclerosis múltiple</i>, que al menos debe contar con:

	<ul style="list-style-type: none"> - 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): <ul style="list-style-type: none"> - Fecha de diagnóstico y fecha de los brotes. - Marcador POA1 del diagnóstico principal.
--	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES). - Marcador POA2 de los diagnósticos secundarios. - Procedimientos realizados en el centro (CIE 10 ES): <ul style="list-style-type: none"> - Procedimientos diagnósticos: Tipos de procedimientos y fecha de realización. - Procedimientos terapéuticos: Tipos de procedimientos y fecha de realización. <ul style="list-style-type: none"> Tratamiento inmunomodulador. Tratamiento inmunosupresor. Trasplante de médula ósea. Otros procedimientos terapéuticos. - Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES). - Complicaciones (CIE 10 ES). - Seguimiento del paciente: <ul style="list-style-type: none"> - N° de recidivas (brotes). - Progresión de la discapacidad. - Grado de satisfacción de los usuarios. <p><i>La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</i></p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad, además de los datos correspondientes a los criterios de designación referidos a actividad, mide los siguientes datos: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Total pacientes ≤ 14 años, nuevos y en seguimiento, con esclerosis múltiple atendidos en el año. ▪ Pacientes nuevos ≤ 14 años con esclerosis múltiple atendidos en el año. ▪ Pacientes en seguimiento, adultos y niños, con esclerosis múltiple atendidos en el año.

	<p>- La Unidad mide los siguientes indicadores:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ % pacientes nuevos diagnosticados de esclerosis múltiple: Pacientes nuevos diagnosticados de esclerosis múltiple en el año / Total pacientes nuevos estudiados en el año.
--	--

^a *Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.*

^b *Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la S.G. de Calidad e Innovación.*

Bibliografía:

1. Cruveilhier J. Anatomie pathologique du corps humain. Paris: JB Bailliere; 1829.
2. Carswell R, Polman CH. Pathological anatomy: Illustrations of the elementary forms of disease. London: Longman, Orme, Brown, Green and Longman; 1838.
3. Charcot JM. Histologie de la sclérose en plaques. Gaz Hôp (Paris) 1868;41:554-66.
4. Fernandez O. La esclerosis múltiple en la provincia de Málaga. Tesis doctoral. Universidad de Málaga; 1990.
5. Noseworthy JH, Lucchinetti C, Rodriguez M, Weinshenker BG. Multiple sclerosis. N Engl J Med 2000 Sep 28;343(13):938-52.
6. McDonald I. Pathophysiology of multiple sclerosis. In: Compston A, Ebers G, Lassmann H, McDonald I, Matthews B, Wekerle H, editors. McAlpine's Multiple Sclerosis. 3th ed. London: Churchill Livingstone; 1998. p. 359-78.
7. Smith KJ, McDonald WI. The pathophysiology of multiple sclerosis: the mechanisms underlying the production of symptoms and the natural history of the disease. Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci 1999 Oct 29;354(1390):1649-73.
8. Smith KJ, Hall SM. Factors directly affecting impulse transmission in inflammatory demyelinating disease: recent advances in our understanding. Curr Opin Neurol 2001 Jun;14(3):289-98.
9. Smith KJ, McDonald WI. Mechanisms of symptom production. Philadelphia: Butterworth-Heinemann; 2003. p. 59-74.
10. Matthews B. Symptoms and signs of esclerosis multiple. In: Compston A, Ebers G, Lassmann H, McDonald I, Matthews B, Wekerle H, editors. McAlpine's Multiple Sclerosis. 3th ed. London: Churchill Livingstone; 1998. p. 145-90.
11. Palace J. Making the diagnosis of multiple sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001 Dec;71 Suppl 2:3-8.
12. Lublin FD. The diagnosis of multiple sclerosis. Curr Opin Neurol 2002 Jun;15(3):253-6.

13. Ghezzi A, Comi G, Zaffaroni M, Zibetti A, Canal N. Challenges in the diagnosis of multiple sclerosis. *Neurol Sci* 2001;22:(Sup 2).
14. Fernández O, Fernández VE, Guerrero M (eds). *Esclerosis Múltiple*. Mc Graw-Hill-Interamericana. 2ª Edición. Madrid 2005.
15. Rosati G. The prevalence of multiple sclerosis in the world: an update. *Neurol Sci* 2001 Apr;22(2):117-39.
16. Pugliatti M, Sotgiu S, Rosati G. The worldwide prevalence of multiple sclerosis. *Clin Neurol Neurosurg* 2002 Jul;104(3):182-91.
17. Matias-Guiu J, Fernandez O. *Epidemiología de la esclerosis múltiple en España*. Barcelona: Prous Science; 2001.
18. Kurtzke JF. Rating neurologic impairment in multiple sclerosis: an expanded disability status scale (EDSS). *Neurology* 1983 Nov;33(11):1444-52.
19. Escala toxicidad OMS. www.icssc.org/Documents/Resources/AEManual2003AppendicesFebruary_06_2003%20final.pdf.