

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

56. NEUROBLASTOMA

Las neoplasias malignas en el niño y en el adolescente son enfermedades poco frecuentes, pero son una de las causas de morbi-mortalidad más importante en estos grupos de edad. A pesar de la progresiva reducción de las tasas de mortalidad debida a las neoplasias, el cáncer aún representa la primera causa de muerte por enfermedad en dichas edades. 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.

En pacientes adultos existe evidencia de que el tratamiento en hospitales con un alto volumen de casos presenta mejores resultados que en centros con menor número 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 EURO CARE 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 efecto beneficioso sobre la supervivencia en países en los que se concentran recursos y cuidados en centros de referencia^{4,5}. 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.

Dentro de las neoplasias infantiles los tumores neuroblásticos⁶ (neuroblastoma, ganglioneuroblastoma y ganglioneuroma) son los tumores sólidos extracraneales más frecuentes. Derivan de las células pluripotenciales de la cresta neural que emigran en el embrión para formar los ganglios simpáticos y la medula suprarrenal y pueden tener, por tanto, gran heterogeneidad con diferentes localizaciones anatómicas y características clínicas muy variadas. Desde 1993 existe un consenso internacional para realizar la evaluación de la extensión de la enfermedad y de respuesta a los tratamientos (INSS e INRC⁷).

La heterogeneidad y gran variabilidad clínica (desde la regresión espontánea en ciertos pacientes⁸, incluso con enfermedad metastásica hasta la progresión rápida en otros⁹) han demostrado la importancia de la discriminación de pacientes en grupos de riesgo. La edad, el estadio clínico y la amplificación del oncogen N-myc (NMA) fueron los primeros factores empleados. Hoy en día el avance de la biología molecular y el consenso internacional de expertos han fructificado con la descripción de la CLASIFICACION INTERNACIONAL EN GRUPOS DE RIESGO (INRG)¹⁰

que tiene en cuenta dicha heterogeneidad y otorga al clínico una herramienta fundamental para clasificar a los pacientes y estratificar el tratamiento según su riesgo, en función de parámetros clínicos (edad mayor o menor a 18 meses), estadio (tumor localizado o metastásico)¹¹, la presencia de factores radiológicos de riesgo para la cirugía del tumor primitivo y los datos moleculares (amplificación del oncogen N-myc y aberraciones estructurales cromosómicas, como las deleciones del cromosoma 1p o 11q).

Es bien conocido que los pacientes con neuroblastoma de alto y muy alto riesgo (estadio 4, >18 meses fundamentalmente) tienen una supervivencia que no supera el 40% en la mayor parte de las series descritas¹², a pesar de tratamientos muy intensivos, que incluyen quimioterapia intensiva para controlar la enfermedad metastásica y facilitar la cirugía del tumor primitivo, tratamiento local (cirugía del tumor primitivo y radioterapia), consolidación con megaterapia con rescate autólogo de progenitores hematopoyéticos y tratamiento de mantenimiento con inmunoterapia¹³ (anticuerpo humanizado antineuroblastoma ch14.18+/- interleukina-2) alternando con tratamiento diferenciador¹⁴ (ácido cis-retinoico a dosis altas). Por el contrario, el otro 50%-60% de pacientes sin factores de alto riesgo son un grupo muy diverso en cuanto a presentación clínica, edad y características moleculares, que no requieren un tratamiento tan intenso, pero en los que se corre el riesgo de sobretratar o infratratarse si la asignación de riesgo no se realiza correctamente. Existe también un grupo pequeño de pacientes refractarios al tratamiento o que recaen tras una primera línea terapéutica de manejo muy complejo por ser pacientes multitratados, en los que es fundamental ofrecer acceso con garantías de seguridad e igualdad a nuevas terapias.

La siguiente tabla resume la complejidad del tratamiento actual¹⁵ de esta enfermedad con cada una de las terapias disponibles.

| TRATAMIENTO | COMPLEJIDAD TERAPÉUTICA: |
|-----------------------|---|
| CIRUGIA ¹⁶ | 1/ Localización compleja en cualquier segmento corporal: la afectación de más de dos compartimentos corporales, en cuello (tumor que engloba la arteria carótida, vertebral y/o yugular interna, tumor que se extiende a base de cráneo, tumor que comprime la tráquea), en unión cervicotorácica (tumor que afecta raíces del plexo braquial, tumor que engloba los vasos subclavios, arteria vertebral y/o carótida, tumor que comprime la tráquea), tórax (tumor que engloba la aorta o grandes vasos, tumor que comprime la tráquea o bronquios principales, tumor del mediastino inferior que infiltra la unión costo-vertebral entre los niveles D9-D12), unión toraco-abdominal (tumor que engloba la aorta y/o cava), abdomen y pelvis (tumor que infiltra el porta-hepatis y/o ligamento hepatoduodenal, tumor que engloba arteria mesentérica superior o sus ramas en la raíz mesentérica, tumor que engloba el origen del tronco celíaco y/o de la arteria mesentérica superior, tumor que invade uno o los dos pedículos renales, tumor que engloba la aorta y/o cava, tumor que engloba los vasos ilíacos, tumor pélvico que supera la escotadura ciática), tumor con extensión intraespinal (tumor con extensión intraespinal independientemente de su localización siempre y cuando invada más de un tercio del |

| | |
|---|--|
| | canal espinal en el plano axial, los espacios perimedulares leptomeníngeos no sean visibles o la intensidad de señal de la médula espinal esté alterada), infiltración de órganos y estructuras adyacentes (pericardio, mesenterio, riñón, hígado, bloque duodeno-pancreático, mesenterio). 2/Técnica: contexto pediátrico: cirugía de alta especialización, aplicación de técnicas novedosas. |
| QUIMIOTERAPIA | 1/ Personas frágiles (niños muy pequeños, neonatos) con fisiología especial, diferente a la del adulto, con órganos en diferentes estadios de maduración. 2/ Uso “off-label” de los fármacos quimioterápicos. 3/ Entrenamiento de personal facultativo (médicos, farmacéuticos, etc..). 4/ Tratamiento de soporte complejo. 5/ Vigilancia de efectos secundarios a largo plazo (renal, hepática, cardiológica, auditiva, pulmonar, aparición segundos tumores) ¹⁷ . |
| RADIOTERAPIA Y TERAPIA METABOLICA CON ¹³¹I-MIBG | 1/Alta especialización tecnológica. 2/ Personas frágiles. Riesgo efectos secundarios a largo plazo en pacientes supervivientes. 3/ Riesgo para familiares, profesionales y entorno. |
| INMUNOTERAPIA | Difícil manejo. Efectos secundarios agudos importantes, incluyendo síntomas severos amenazantes para la vida (Sdr.fuga capilar, Reacciones alérgicas, Dolor severo). Necesidad de médicos y enfermería experimentados para un correcto manejo, incluyendo monitorización clínica continua. |
| NUEVOS TRATAMIENTOS | Acceso a ensayos clínicos de nuevos fármacos. Pertenencia a redes de centros que realizan ensayos clínicos tempranos (fase I-II). |

A. Justificación de la propuesta

| | |
|---|--|
| ► Datos epidemiológicos de la enfermedad de que se trate (incidencia y prevalencia): | Los tumores neuroblásticos (neuroblastoma, ganglioneuroblastoma y ganglioneuroma) son los tumores sólidos extracraneales más frecuentes en la infancia y suponen más del 50% de los cánceres del lactante. En nuestro país, según datos del Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI) ¹⁸ , los tumores neuroblásticos o del Sistema Nervioso Simpático (SNS) corresponden a un 10.1% del total de tumores infantiles registrados entre 1990 y 2012, es decir, 74 casos nuevos por |
|---|--|

| | |
|---|---|
| | <p>año.</p> <p>Se ha descrito una tasa de incidencia, similar en todos los países industrializados¹⁹, de 8-10 casos por cada millón de niños <14 años y una de prevalencia de 1 caso por cada 7.000 recién nacidos vivos.</p> |
| <p>► Datos de utilización del procedimiento diagnóstico o terapéutico:</p> | <p>En España se tratan anualmente entre 70 y 90 niños <14 años afectados de neuroblastoma.</p> |

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

| | |
|--|---|
| <p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número mínimo de pacientes que deben atenderse o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada a los pacientes con neuroblastoma: <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones</p> | <ul style="list-style-type: none"> - 10 pacientes nuevos ≤ 14 años con diagnóstico de neuroblastoma atendidos en el año en la Unidad, revisados en el Comité de Tumores Pediátricos y tratados de forma multidisciplinar, de media en los últimos 3 años. - 5 intervenciones quirúrgicas (exéresis tumoral, no biopsias) en pacientes (≤ 14 años) con neuroblastoma realizadas en el año, de media en los últimos 3 años. - 4 trasplantes progenitores hematopoyéticos realizados en pacientes (≤ 14 años) con neuroblastoma en el año, de media en los últimos 3 años. - 3 pacientes (≤ 14 años) con neuroblastoma tratados con inmunoterapia con anticuerpos monoclonales (Ch14.18) en el año, de media en los últimos 3 años. - 2 pacientes (≤ 14 años) con neuroblastoma tratados con radioterapia en el año, de media en los últimos 3 años. <p>- 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, oncología radioterápica y anatomía patológica.</p> |
|--|---|

| | |
|--|---|
| <p>multidisciplinares, etc.:</p> | <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con neuroblastomas 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 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 neuroblastomas 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,...). |
| <p>► Recursos específicos del CSUR:</p> | <ul style="list-style-type: none"> - El CSUR debe garantizar la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto mediante un acuerdo de colaboración firmado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos. <i>(Aquellos CSUR que atiendan a población en edad pediátrica, para la derivación de pacientes de la unidad, deberán estar coordinados con recursos similares de atención de adultos)</i> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El acuerdo de colaboración incluye un protocolo, autorizado por el Gerente/s de/los 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 |

| | |
|---|--|
| <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de los pacientes con neuroblastoma:</p> | <p>el mismo o en diferente hospital.</p> <ul style="list-style-type: none"> - 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. <ul style="list-style-type: none"> ▪ 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 Comité cuenta para la discusión multidisciplinar con profesionales con experiencia y especial dedicación a oncología pediátrica, como pediatras, radiólogos, cirujanos pediátricos, anatomopatólogos, oncólogos radioterápicos, neurocirujanos, urólogos, traumatólogos, oftalmólogos. - El CSUR para la atención de los pacientes con neuroblastomas tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes que actuarán de forma coordinada. <p>La Unidad multidisciplinar básica debe estar formada, como mínimo, por:</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 multidisciplinar básica y las Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad. - Atención continuada de pediatría y cirugía pediátrica, incluyendo las situaciones de emergencias vitales y funcionales (por ejemplo diagnóstico y tratamiento urgente de síndromes de compresión medular en niños), 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 oncológico infantil. - Resto personal de la Unidad: |
|---|--|

| | |
|--|--|
| <p>Formación básica de los miembros del equipo^a:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de los pacientes con neuroblastoma.</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de los pacientes con neuroblastoma^a:</p> | <ul style="list-style-type: none"> ▪ 1 pediatra con dedicación total a oncología pediátrica. ▪ 1 cirujano pediátrico. ▪ 1 oncólogo radioterápico. ▪ 1 anatomopatólogo. ▪ 1 radiólogo. ▪ Personal de enfermería. <p>- El coordinador de la Unidad debe tener una experiencia mínima de 10 años en el manejo de pacientes <14 años con neuroblastoma.</p> <p>- Todos los miembros de la Unidad multidisciplinar básica deberán tener una experiencia mínima de 5-10 años en la atención de pacientes con neuroblastomas.</p> <p>- Personal de enfermería con experiencia en la atención de pacientes oncológicos <14 años.</p> <p>- Consulta específica de oncología infantil, que incluya consulta de seguimiento a largo plazo y transición del cuidado de la infancia-adolescencia a la edad adulta, en coordinación con servicios de adultos y atención primaria.</p> <p>- Hospitalización pediátrica.</p> <p>- Hospital de Día pediátrico, que facilite el tratamiento con quimioterapia y tratamientos de soporte.</p> <p>-Equipamiento quirúrgico pediátrico, incluyendo equipamiento para cirugía no invasiva, endoscópica pediátrica-neonatal (toracoscopia, laparoscopia pediátricas) con material de trabajo de 3 mm. Debe abarcar todo el espectro pediátrico desde el neonato hasta la adolescencia.</p> <p>- 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.</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 oncología pediátrica, con al menos 3 pediatras que lleven trabajando 5 años con dedicación total a la atención de pacientes oncológicos infantiles. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El Servicio/Unidad debe tratar un mínimo de 50 pacientes nuevos ≤14 años en un |
|--|--|

| | |
|--|---|
| | <p>año, diagnosticados con tumores malignos, de media en los 3 últimos años.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de oncología radioterápica, con experiencia en la atención de pacientes infantiles: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 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 la atención de pacientes oncológicos: <ul style="list-style-type: none"> ▪ El Servicio/Unidad debe realizar un mínimo de 30 intervenciones de cirugía oncológica en pacientes ≤ 14 años en el año (excluyendo biopsias y tumores de SNC y órbita), de media en los 3 últimos años. - Servicio/Unidad de pediatría. - Servicio/Unidad de anestesia y reanimación, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos y neonatales. - 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: <ul style="list-style-type: none"> ▪ SPECT-TAC, PET-TAC. ▪ Disponibilidad de recursos humanos, de espacio y tecnológicos para el desarrollo de terapia metabólica con MIBG-I131. - 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. - Servicio/Unidad de neurocirugía, con experiencia en la atención de pacientes infantiles |
|--|---|

| | |
|--|--|
| | <p>oncológicos.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de urología, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos. - Servicio/Unidad de traumatología y ortopedia, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos. - Servicio/Unidad de oftalmología, con experiencia en la atención de pacientes infantiles oncológicos. - 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 laboratorios: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia en el estudio de pacientes infantiles oncológicos: <ul style="list-style-type: none"> - El Servicio/Unidad debe realizar un mínimo de 10 estudios anatomopatológicos en pacientes con neuroblastoma ≤ 14 años en el año, de media en los 3 últimos años. ▪ Laboratorio inmunohistoquímica, sometido a un programa externo de garantía de calidad (como UK-NEQAS, SEAP, ...). ▪ Laboratorio de patología molecular diagnóstica propio, o acceso a un laboratorio de apoyo, que cumpla las siguientes condiciones: <ul style="list-style-type: none"> - Cartera de servicios que cuente con: Técnicas para estudio del status del oncogen Nmyc, delección del 11q, índice de DNA y otras alteraciones cromosómicas validadas por protocolos internacionales. Estas determinaciones pueden realizarse con FISH y análisis pangenómicos/multilocus (MLPA/array-CGH, SNP). - El laboratorio debe realizar un mínimo de 50 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. |
|--|--|

| | |
|--|---|
| | <ul style="list-style-type: none"> - El laboratorio está sometido a un programa de garantía de calidad externo. ▪ Disponibilidad de Biobanco hospitalario, debe estar inscrito en el Registro Nacional de Biobancos (Instituto de Salud Carlos III). <p>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.</p> <p>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).</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica con experiencia en dar soporte a los pacientes infantiles oncológicos y sus familias. - Disponibilidad de Servicio/Unidad de cuidados paliativos y soporte de atención domiciliaria. - Servicio/Unidad de radiofísica hospitalaria. - Servicio/Unidad de trabajadores sociales. - 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. |
| <p>► Seguridad del paciente <i>La seguridad del paciente es uno de los</i></p> | <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas |

| | |
|---|--|
| <p><i>componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza:</i></p> | <p>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.</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: <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</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"> ▪ Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. |

| | |
|------------------------------------|--|
| <p><i>servicios prestados)</i></p> | <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad dispone de un <i>registro de pacientes con neuroblastoma</i>, que al menos debe contar con: <ul style="list-style-type: none"> - Código de Identificación Personal. - N° 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. |
|------------------------------------|--|

| | |
|--|---|
| | <ul style="list-style-type: none"> - Diagnóstico principal (CIE 10 ES). <ul style="list-style-type: none"> - 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): <ul style="list-style-type: none"> - 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): <ul style="list-style-type: none"> - Localización tumoral. - Estadio tumoral (INSS, INRG). - Complicaciones (CIE 10 ES): <ul style="list-style-type: none"> - Fecha recaídas. - Si procede causa y fecha de la muerte. - Seguimiento del paciente. <p><i>La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</i></p> |
| <p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p> | <p>Los indicadores se concretarán con las Unidades designadas.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad mide los siguientes indicadores: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Supervivencia global y libre de enfermedad de los pacientes tratados en los últimos 5 años (deseable sea concordante con la experiencia internacional). ▪ Mortalidad durante la fase de quimioterapia intensiva: Pacientes con neuroblastoma fallecidos tras complicaciones durante la fase de quimioterapia intensiva / Total |

| | |
|--|--|
| | <p>pacientes con neuroblastoma tratados en el año. (<i>Deseable <5%</i>).</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ % pacientes ≤ 14 años con neuroblastoma con complicaciones quirúrgicas: Pacientes ≤ 14 años con neuroblastoma con complicaciones quirúrgicas / Total pacientes ≤ 14 años con neuroblastoma intervenidos. (<i>Deseable <5%</i>). ▪ % pacientes ≤ 14 años con neuroblastoma con complicaciones graves en los primeros 100 días post-trasplante: Pacientes ≤ 14 años con complicaciones graves en los primeros 100 días post-trasplante / Total pacientes ≤ 14 años con neuroblastoma trasplantados. (<i>Deseable <10%</i>). ▪ % pacientes ≤ 14 años con neuroblastoma con tiempo de demora diagnóstica >10 días: Pacientes ≤ 14 años con neuroblastoma con tiempo de demora diagnóstica >10 días / Total pacientes nuevos ≤ 14 años con diagnóstico de neuroblastoma. |
|--|--|

^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, Pitt V, Green S 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, Van Dalen E, Mulder R, et al. The volume effect in paediatric oncology: a systematic review. *Ann Oncol* 2013; 24: 1749–1753.
4. Gatta G, Botta L, Rossi S, 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. Pritchard-Jones K, Peters R, Reaman GH et al. Sustaining and improvement in the treatment of childhood cancer: lessons from high-income countries. *Lancet Oncol* , March 2013 , 14(3):e95-e013.
6. Brodeur GM, Maris J. Neuroblastoma, In Pizzo PA, Poplak JB eds. *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. 4^a ed Philadelphia: JB Lippincott Co 2002: 895-937.

7. Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F et al. Revisions of the international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging, and response to treatment. *J Clin Oncol*. 1993 Aug;11(8):1466-77.
8. De Bernardi B, Gerard M, Boni L et al. Excellent outcome with reduced treatment for infants with disseminated neuroblastoma without MYCN gene amplification. *J Clin Oncol*. 2009 Mar 1;27(7):1034-40.
9. Canete A, Gerrard M, Rubie H et al. Poor survival for infants with MYCN-amplified metastatic neuroblastoma despite intensified treatment: International Society of Paediatric Oncology European Neuroblastoma Experience. *J Clin Oncol* 2009, 27: 1014-1019.
10. Cohn S, Pearson AJ, London W et al: The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) Classification System: An INRG Task Force Report. *J Clin Oncol* 2009; 27: 289-297.
11. Monclair T, Brodeur GM, Ambros PF et al. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) staging system: an INRG Task Force report. *J Clin Oncol*. 2009 Jan 10;27(2):298-303.
12. Castel V, Cañete A, Navarro V et al. Outcome of high-risk neuroblastoma using a dose intensity approach: improvement in initial but not in long-term results. *Med Pediatr Oncol* 2001; 37: 537-542.
13. [Yu AL](#), [Gilman AL](#), [Ozkaynak MF](#). Anti-GD2 antibody with GM-CSF, interleukin-2, and isotretinoin for neuroblastoma. *N Engl J Med*. 2010 Sep 30;363(14):1324-34.
14. Matthay Kk, Villablanca Jd, Seeger Rc et al.: Treatment of high-risk neuroblastoma with intensive chemotherapy, radiotherapy, autologous bone marrow transplantation and 13-cis-retinoic acid. *N. Engl. J. Med*. 1999; 341: 1165-1173.
15. [Zage PE](#)¹, [Louis CU](#), Cohn SL. [New aspects of neuroblastoma treatment: ASPHO 2011 symposium review](#). *Pediatr Blood Cancer*. 2012 Jul 1;58(7):1099-105. doi: 10.1002/pbc.24116. Epub 2012 Feb 29.
16. Cecchetto G, Mosseri V, De Bernardi B et al. Surgical risk factors in primary surgery for localized neuroblastoma: the LNESG1 study of the European International Society of Pediatric Oncology Neuroblastoma Group. *J Clin Oncol*. 2005 Nov 20;23(33):8483-9.
17. Cohen LE, Gordon JH, Popovsky EY et al. [Late effects in children treated with intensive multimodal therapy for high-risk neuroblastoma: High incidence of endocrine and growth problems](#). *Bone Marrow Transplant*. 2014 Apr;49(4):502-8. doi: 10.1038/bmt.2013.218. Epub 2014 Jan 20.
18. RNTI . Informe 1980-2012, Comunicado en el VI Congreso Nacional de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica, en Sevilla , 23-25 de Mayo de 2013.
19. Izbicki T, Mazur J, Izbicka E. Epidemiology and etiology of neuroblastoma: an overview. *Anticancer Res* 2003, Jan-Feb 23(1B): 755-760.