

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

## **77. CIRUGIA VITREORRETINIANA PEDIÀTRICA**

Las patologías retinianas pediátricas que requieren cirugía vitreorretiniana son poco frecuentes y requieren una alta especialización de los profesionales destinados a atenderlas tanto en los procedimientos diagnósticos como terapéuticos. Las patologías a tratar por estas unidades implican una pérdida visual importante en ausencia de tratamiento y su complejidad, así como asociación frecuente con otras patologías, tanto oculares como sistémicas, hace que su abordaje sea especialmente difícil.

El CSUR de patología vitreorretiniana pediátrica debe estar capacitado para atender a los pacientes menores de 14 años que presenten:

- Desprendimiento de retina regmatógeno.
- Desprendimiento de retina exudativo.
- Desprendimiento de retina traccional, incluyendo retinopatía de la prematuridad.
- Patologías de la interfase vitreorretiniana.
- Uveítis intermedias y posteriores.
- Hemorragias vítreas.
- Ectopia lentis quirúrgica.
- Persistencia de vascularización fetal quirúrgica.

Esta cirugía requiere un equipamiento tecnológico elevado y muy específico adaptado a los niños. Así mismo, requiere para su atención un equipo médico multidisciplinar con experiencia en patología vitreo-retina pediátrica debido a las especiales características etiológicas, anatómicas, técnicas y del manejo postoperatorio en estos pacientes.

La atención que debe proporcionar el CSUR de patología vitreorretiniana, coordinado con la unidad de origen de los pacientes incluye:

- Diagnóstico etiológico.
- Manejo médico, tanto desde el punto de vista oftalmológico como de las patologías sistémicas frecuentemente asociadas (equipo multidisciplinar).
- Tratamiento quirúrgico en los casos indicados.
- Seguimiento postoperatorio inmediato y a medio-largo plazo, según las necesidades y posibilidades de trabajo conjunto con el centro de origen.
- Formación interna dentro de la unidad y en el conjunto del Sistema Nacional de Salud para el mejor diagnóstico y manejo de estos pacientes.

Las dificultades en el diagnóstico, la alta complejidad del tratamiento y el manejo de los pacientes en edad pediátrica aconsejan la creación de unidades CSUR de patología vitreoretiniana para ofrecer la mejor atención especializada y con la mayor experiencia posible en estos casos.

**A. Justificación de la propuesta.**

<p>► <b>Datos epidemiológicos</b> de las patologías retinianas pediátricas (incidencia y prevalencia):</p>	<p>Incidencia desprendimiento de retina pediátrico: 0.38-0.69/100.000/año<sup>2,3</sup>.                  Prevalencia desprendimiento de retina pediátrico: 3-13 % de todos los desprendimientos de retina<sup>4</sup>.                  La incidencia de desprendimiento de retina en niños menores de 14 años es de 0.69 por cada 100.000 habitantes. Con lo que la previsión de nuevos casos de desprendimiento de retina oscila entre 38 y 46 nuevos casos al año. Aproximadamente la mitad de estos casos requerirán más de una cirugía para la reaplicación anatómica (57 a 69 procedimientos quirúrgicos año) sólo en desprendimiento de retina.                  No se dispone de estudios de incidencia de otras patologías diferentes del desprendimiento de retina que también se tratan con vitrectomía posterior especializada: ectopia lentic, membrana epirretiniana macular, agujero macular, hemorragia vítrea, uveítis posteriores e intermedias, persistencia de vascularización fetal, vasculopatías exudativas (enfermedad de Coats, vasculopatía exudativa familiar). Se estima que los grandes centros de cirugía vitreoretiniana puedan recibir al año unos 25 casos nuevos de patologías quirúrgicas retinianas distintas al desprendimiento, con cerca de 40 intervenciones anuales en estos casos<sup>2,5,8-20</sup>.</p>
--	--

**B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de la cirugía vitreoretiniana pediátrica.**

<p>► <b>Experiencia del CSUR:</b></p> <p>- <b>Actividad:</b></p>	
--	--

<p>• Número de procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada de la cirugía vitreorretiniana pediátrica.</p> <p>- <b>Otros datos:</b> investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 24 vitrectomías posteriores en <math>\leq 14</math> años en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años.</li> <li>- 5 procedimientos esclerales en <math>\leq 14</math> años en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años.</li> <li>- 30 procedimientos vitreoretinianos menores (láser indirecto, crioterapia, inyecciones intravítreas) en <math>\leq 14</math> años en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años.</li> <li>- 50 pacientes nuevos, <math>\leq 14</math> años, con patología vitreoretiniana atendidos en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años.</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para oftalmología y pediatría.</li> <li>- La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad.</li> </ul> </li> <li>- La Unidad participa en publicaciones en este campo.</li> <li>- La Unidad realiza sesiones clínicas, al menos trimestrales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con patologías susceptibles o que se les ha realizado cirugía vitreoretiniana para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica.</li> <li>▪ 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.</li> </ul> </li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación continuada en cirugía vitreoretiniana pediátrica para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación en patología vitreoretiniana pediátrica, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria.</li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación en patología vitreoretiniana pediátrica dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de</li> </ul>
--	---



<p>equipo<sup>a</sup>:</p> <p>- <b>Equipamiento específico</b> necesario para la adecuada atención de la cirugía vitreorretiniana pediátrica:</p> <p>► <b>Recursos de otras unidades o servicios</b> además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la cirugía vitreorretiniana pediátrica<sup>a</sup>:</p>	<p>así como en el manejo de patología oftalmológica infantil.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Personal de enfermería y quirófano con experiencia en cirugía vitreorretiniana pediátrica, así como en el manejo de patología oftalmológica infantil.</li> <li>- Consulta de oftalmología infantil.</li> <li>- Hospitalización infantil.</li> <li>- Equipamiento diagnóstico: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Retinografía, angiografía, autofluorescencia de campo amplio.</li> <li>▪ Retinografía de campo amplio portátil, para uso en el quirófano.</li> <li>▪ Ecógrafo ocular.</li> <li>▪ Tomografía de Coherencia Óptica con angio-OCT (deseable pero no imprescindible).</li> <li>▪ Tomografía de Coherencia Óptica portátil para uso en el quirófano (deseable pero no imprescindible).</li> </ul> </li> <li>- Equipo de quirúrgico: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Microscopio quirúrgico, vitreotomo, endoláser, y fungible adecuado para vitrectomías pediátricas (cerclajes y explantes esclerales, lentes de campo amplio pediátricas, queratoprótesis temporal, sondas de iluminación accesoria, aceite de silicona 1000 y 5000 ctsk, gases expansibles).</li> <li>▪ Crioterapia.</li> <li>▪ Laser indirecto.</li> <li>▪ Sistema de grabación de imágenes.</li> <li>▪ Sistema de endoscopia ocular para cirugía vitreorretiniana cuando haya opacidades que dificultan la visión del cirujano (deseable pero no imprescindible).</li> </ul> </li> <li>- 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</li> </ul> <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades, que tendrán experiencia en la atención de pacientes infantiles:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Servicio/Unidad de oftalmología.</li> <li>- Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos.</li> </ul>
--	--

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Servicio/Unidad de pediatría.</li> <li>- Servicio/Unidad de neonatología.</li> <li>- Servicio/Unidad de anestesia.</li> <li>- Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica.</li> <li>- Servicio/Unidad de farmacia.</li> <li>- Servicio/Unidad de trabajadores sociales.</li> </ul>
<p><b>► Seguridad del paciente</b></p> <p><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></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 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.</li> <li>- 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.</li> <li>- 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.</li> <li>- 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).</li> <li>- 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).</li> <li>- La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU).</li> <li>- La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica).</li> <li>- La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo.</li> </ul>

	<p>- La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).</p>
<p>► <b>Existencia de un sistema de información adecuado:</b>  <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>	<p>- 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).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.</li> </ul> <p>- La Unidad dispone de un <b>registro de pacientes pediátricos con patología vitreoretiniana</b>, que al menos debe contar con:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Código de Identificación Personal.</li> <li>- Nº historia clínica.</li> <li>- Fecha nacimiento.</li> <li>- Sexo.</li> <li>- Antecedentes familiares (madre, hermanos, parto múltiple,...).</li> <li>- Datos neonatología (edad gestacional, peso al nacer, otros factores de riesgo, otras intervenciones,...).</li> <li>- País de nacimiento.</li> <li>- Código postal y municipio del domicilio habitual del paciente.</li> <li>- Régimen de financiación.</li> <li>- Fecha y hora de inicio de la atención.</li> <li>- Fecha y hora de la orden de ingreso.</li> <li>- Tipo de contacto (Hospitalización, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Cirugía ambulatoria, Procedimiento ambulatorio de especial complejidad, Urgencias).</li> <li>- Tipo de visita (Contacto inicial, Contacto sucesivo).</li> <li>- 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).</li> <li>- Circunstancias de la atención (No programado, Programado).</li> </ul>

- 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):
  - Situación clínica en el momento del diagnóstico (grado de ROP).
- 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 realizados al paciente:
    - N° de exámenes oftalmológicos realizados.
    - Otros procedimientos diagnósticos.
  - N° y tipo de procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-10-MC):
- Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES).
- Complicaciones (CIE 10 ES).
- Seguimiento del paciente:
  - Resultados del tratamiento.
  - Evolución del paciente.

***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.***

► **Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR<sup>b</sup>:**

**Los indicadores se concretarán con las Unidades designadas.**

**- La Unidad mide los siguientes indicadores:**

- % de reaplicación retiniana tras cirugía del desprendimiento de retina primario y total: N° ojos con reaplicación retiniana tras primera cirugía/N° ojos sometidos a primera cirugía del desprendimiento retiniano en el año.
- % de reaplicación retiniana tras reintervención: N° ojos con reaplicación retiniana tras segunda cirugía/N° ojos con desprendimiento retiniano reintervenidos en el año.
- % ojos con mejoría visual tras cirugía del desprendimiento de retinavtreorretiniana: N° ojos con mejoría de la agudeza visual tras procedimiento vitreorretiniano/N° ojos intervenidos de procedimiento vitreorretiniano en el año.
- % ojos con prevención exitosa del desprendimiento retiniano con láser/ inyecciones intravítreas: N° ojos sometidos a fotocoagulación y/o inyecciones intravítreas profilácticas con retina no desprendida en zona central (I) tras 2 meses de evolución/N° ojos sometidos a fotocoagulación y/o inyecciones intravítreas para prevenir el desprendimiento retiniano en el año.
- % de complicaciones:
  - endoftalmitis: N° ojos con endoftalmitis infecciosa/N° ojos procedimientos intravítreos (incluyendo inyecciones intravítreas) en el año.
  - catarata: N° ojos con catarata yatrógena/N° ojos sometidos a procedimiento vitreorretiniano (no se incluyen inyecciones) en el año.
  - queratopatía en banda: N° ojos con queratopatía en banda que requiera tratamiento quirúrgico/ N° ojos vitrectomizados en el año.
  - atrofia ocular que requiera evisceración: N° ojos con hipotonía inferior a 8 mm Hg/ N° ojos vitrectomizados en el año.
- % de reintervenciones: N° ojos sometidos a más de una intervención vitrorretiniana en el propio Servicio (con menos de un año de lapso entre ellas; se incluyen inyecciones intravítreas)/ N° ojos intervenidos de cirugía vitreorretiniana (no se incluyen inyecciones intravítreas) en el año.

<sup>a</sup> *Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.*

<sup>b</sup> *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. Nuzzi R, Lavia C, Spinetta R. Paediatric retinal detachment: a review. *Int J Ophthalmol.* 2017;10(10):1592-1603.
2. Rumelt S, Sarrazin L, Averbukh E, Halpert M, Hemo I. Paediatric vs adult retinal detachment. *Eye.* 2007;21(12):1473-1478.
3. Read SP, Aziz HA, Kuriyan A, et al. RETINAL DETACHMENT SURGERY IN A PEDIATRIC POPULATION: Visual and Anatomic Outcomes. *Retina.* 2018;38(7):1393-1402.
4. Lee Y-S, Wang N-K, Chen Y-P, et al. Plasmin Enzyme-Assisted Vitrectomy in Pediatric Patients with Vitreoretinal Diseases. *Ophthalmic Res.* 2016;56(4):193-201.
5. Yonekawa Y, Wu W, Kusaka S, et al. Immediate Sequential Bilateral Pediatric Vitreoretinal Surgery: An International Multicenter Study. *Ophthalmology.* 2016;123(8):1802-1808.
6. Català-Mora J, Cuadras D, Díaz-Cascajosa J, Castany-Aregall M, Prat-Bartomeu J, García-Arumí J. Anterior iris-claw intraocular lens implantation for the management of nontraumatic ectopia lentis: long-term outcomes in a paediatric cohort. *Acta Ophthalmol.* 2017;95(2):170-174.
7. Català-Mora J, Díaz-Cascajosa J, Ferreruella-Sanfeliu G, Castany-Aregall M, Prat-Bartomeu J, García-Arumí J. 23-G pars plana vitrectomy, lensectomy, and artisan IOL implantation for the management of nontraumatic ectopia lentis: a new iris enclavation technique for iris claw lens. *Retina.* 2012;32(6):1214-1216.
8. Gan NY, Lam W-C. Special considerations for pediatric vitreoretinal surgery. *Taiwan J Ophthalmol.* 2018;8(4):237-242.
9. Lauer AK, Smith JR, Robertson JE, Rosenbaum JT. Vitreous hemorrhage is a common complication of pediatric pars planitis. *Ophthalmology.* 2002;109(1):95-98.
10. Avci R, Yilmaz S, Inan UU, et al. Long-term outcomes of pars plana vitrectomy without internal limiting membrane peeling for optic disc pit maculopathy. *Eye (Lond).* 2013;27(12):1359-1367.
11. Gupta S, Gogia V, Jose C, et al. PERIPHERAL RETINAL DEGENERATIONS AND RHEGMATOGENOUS DETACHMENT IN PRIMARY CONGENITAL GLAUCOMA. *Retina.* 2016;36(1):188-191. doi:10.1097/IAE.0000000000000688
12. Tawansy K a. Macular features of pediatric surgical vitreoretinal diseases. *Ophthalmol Clin North Am.* 2002;15(4):503-16, vii.
13. Walsh MK, Drenser K a, Capone A, Trese MT. Early vitrectomy effective for Norrie disease. *Arch Ophthalmol.* 2010;128(4):456-460.

14. Wong SC, Capone A. Microplasmin (ocriplasmin) in pediatric vitreoretinal surgery: update and review. *Retina*. 2013;33(2):339-348.
15. Ceron O, Lou P. The vitreo-retinal manifestations of persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) and their management. *Int ....* 2008;48(2):53-62.
16. Spirn MJ, Lynn MJ, Hubbard GB. Vitreous hemorrhage in children. *Ophthalmology*. 2006;113(5):848-852.
17. Fan F, Luo Y, Liu X, Lu Y, Zheng T. Risk factors for postoperative complications in lensectomy-vitreotomy with or without intraocular lens placement in ectopia lentis associated with Marfan syndrome. *Br J Ophthalmol*. 2014;98(10):1338-1342.
18. Chandra A, Ekwalla V, Child A, Charteris D. Prevalence of ectopia lentis and retinal detachment in Marfan syndrome. *Acta Ophthalmol*. 2014;92(1):e82-e83.
19. Meier P. [Pediatric Retinal Detachment]. *Klin Monbl Augenheilkd*. June 2017. doi:10.1055/s-0043-106301
20. Walsh MK, Drenser K a, Capone A, Trese MT. Early vitrectomy effective for bilateral combined anterior and posterior persistent fetal vasculature syndrome. *Retina*. 2010;30(4 Suppl):S2-8. doi:10.1097/IAE.0b013e3181d34a9e