

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

73. ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS (ver anexo I)

Las enfermedades autoinmunes sistémicas son enfermedades crónicas, complejas y potencialmente graves, cuya causa se desconoce. Además de afectar a las articulaciones, los músculos y la piel, frecuentemente tienen manifestaciones en otros órganos internos. La frecuencia de afectación de cada órgano es diferente en cada enfermedad (no todas las enfermedades afectan a todos los órganos y tejidos), y dentro de cada enfermedad, en cada paciente, lo que las hace muy heterogéneas.

Son enfermedades de etiología multifactorial (genética, hormonal y ambiental) y mediadas por el sistema inmune. La mayoría tiene una prevalencia muy baja, por lo que se consideran enfermedades raras. La prevalencia del lupus eritematoso sistémico y del síndrome de Sjögren primario es mayor, por encima de 0,5 por mil habitantes. Sin embargo, su presentación como síndromes heterogéneos (nefritis lúpica, lupus neuropsiquiátrico, Sjögren extraglandular, etc), cada uno de ellos con prevalencia mucho menor, hace que la comunidad científica las considere enfermedades raras. En general son mucho más frecuentes en mujeres (1-3 hombres por cada 7-9 mujeres), y todas son muy infrecuentes en la edad pediátrica, donde presentan elevada complejidad.

El **diagnóstico y clasificación** de estas enfermedades se realiza con criterios definidos por el American College of Rheumatology y/o la European League Against Rheumatism. Estos criterios incluyen datos clínicos, analíticos (especialmente autoanticuerpos, de gran valor para el diagnóstico, ya que son marcadores de subtipos de enfermedad) y de algunas exploraciones complementarias (pruebas de imagen y estudios neurofisiológicos e histológicos). El diagnóstico de estas enfermedades es complejo y los pacientes suelen consultar a varios especialistas antes de obtener un diagnóstico adecuado. Es esencial, en cada paciente, hacer una evaluación de los posibles tipos y grados de afectación orgánica, para diagnosticar estas complicaciones lo más precozmente posible, ya que de ello depende el pronóstico vital y de calidad de vida del paciente. La mayoría de las enfermedades autoinmunes sistémicas evolucionan en brotes. Por ello, aunque el paciente esté asintomático es necesario un seguimiento continuado, que garantice una respuesta inmediata a las complicaciones que pueda presentar.

De acuerdo con las recomendaciones de las sociedades científicas, el **manejo terapéutico** de estas enfermedades requiere alta especialización y se basa en fármacos inmunosupresores y, en casos graves o refractarios, fármacos biotecnológicos (terapias biológicas). Los tratamientos disponibles pueden inducir la remisión inicial, pero no son suficientes para inducir remisión sostenida. Las recurrencias generan lesiones irreversibles y aumentan el daño acumulado. Los tratamientos actuales conllevan efectos secundarios que deben prevenirse. Tanto por la enfermedad como por los tratamientos, los pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas tienen alto riesgo de infecciones, lo que hace imprescindible un programa de vacunación y profilaxis infecciosa. Es esencial la experiencia en nuevas terapias, con mejores resultados y

menores efectos adversos. Dado el amplio espectro de manifestaciones clínicas y la heterogeneidad que presentan, es imprescindible ofrecer a estos pacientes una atención multidisciplinar, que requiere:

- Alto nivel de formación especializada para el diagnóstico y la identificación precoz de los signos y síntomas, y experiencia en el manejo de las complicaciones.
- Experiencia contrastada en el uso de fármacos (inmunosupresores, biológicos, terapias dirigidas).
- Colaboración multidisciplinar con todas las áreas necesarias: reumatología, medicina interna, inmunología, dermatología, nefrología, neurología y neuromuscular, neumología, cardiología, aparato digestivo y hepatología, hematología, obstetricia, oftalmología, otorrinolaringología, anatomía patológica, medicina preventiva, enfermedades infecciosas.

El CSUR de enfermedades autoinmunes sistémicas debe atender tanto a pacientes adultos como pediátricos. Es fundamental asegurar la continuidad asistencial en el paso del paciente de la edad pediátrica a la edad adulta, por lo que es imprescindible que el CSUR de enfermedades autoinmunes sistémicas disponga específicamente de consultas multidisciplinarias y protocolos de transición.

El CSUR debe asegurar la atención continuada durante la gestación, ya que estas enfermedades aparecen frecuentemente en mujeres en edad fértil. Los cambios hormonales y funcionales del embarazo pueden agravar las manifestaciones de la enfermedad, y asociarse a complicaciones gestacionales graves, que pueden controlarse si se diagnostican precozmente. Es de especial importancia la monitorización de estos embarazos en Unidades coordinadas por obstetras con experiencia en embarazos de alto riesgo, reumatólogos y/o internistas expertos en enfermedades autoinmunes sistémicas y neonatólogos con experiencia en recién nacidos prematuros. Además, se requiere personal con experiencia en la realización e interpretación de ecografías-doppler de arterias uterinas y umbilicales y de ecocardiografías fetales para el diagnóstico precoz y seguimiento de los casos de bloqueo cardíaco congénito. Dado el aumento en la prevalencia de preeclampsia y síndrome HELLP en estas enfermedades, se requiere de una Unidad de embarazos de alto riesgo con personal y equipo especializado en estas patologías.

El CSUR de enfermedades autoinmunes sistémicas podrá realizar o asesorar en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de estas enfermedades. Así mismo, debe realizar una labor formativa que contribuya a la detección precoz de estas patologías en los niveles de atención más próximos al paciente.

A. Justificación de la propuesta

▶ Datos epidemiológicos de las enfermedades autoinmunes sistémicas (incidencia y prevalencia):	La incidencia y prevalencia publicadas de las enfermedades autoinmunes sistémicas incluidas en el objeto de atención del CSUR son: - Esclerosis sistémica: Incidencia: 12-23 casos/millón de habitantes/año; Prevalencia: 149-277 casos/millón de habitantes. - Síndrome de Sjögren: Incidencia: 30-50 casos/millón de habitantes/año; Prevalencia:
--	---

	<p>3000 casos/millón de habitantes.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Miopatías inflamatorias: Incidencia: 5-10 nuevos casos/millón de habitantes/año; Prevalencia: 10-180 casos /millón de habitantes. - Lupus eritematoso sistémico: Incidencia: 10-100 casos/millón de habitantes/año; Prevalencia: 2000 casos/millón de habitantes. - Artritis idiopática juvenil: Incidencia: 83 casos/ millón de habitantes; Prevalencia: 320 casos/millón de habitantes. - Enfermedad por IgG4: Incidencia y Prevalencia: desconocidas. - Arteritis de células gigantes: Incidencia: 10-35 casos/millón de habitantes; Prevalencia: 171 casos/millón de habitantes. - Arteritis de Takayasu: Incidencia: 0,8 casos/millón de habitantes/año; Prevalencia: 4,7-6,4 casos/millón de habitantes. - Poliarteritis nudosa: Incidencia: 0,9-9 casos/millón de habitantes/año; Prevalencia: 9-30 casos/millón de habitantes. - Granulomatosis con poliangitis (GPA-Wegener): Incidencia: 8-10 casos/millón de habitantes/año; Prevalencia: 95 casos/1.000.000 habitantes. - Poliangitis microscópica: Incidencia: 5-9 casos/millón de habitantes/año; Prevalencia: 25-64 casos/millón de habitantes. - Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (EGPA-Churg-Strauss): Incidencia: 0,9-3 casos/millón de habitantes/año; Prevalencia: 11-24 casos/millón de habitantes. - Vasculitis por IgA (Schonlein-Henoch): Incidencia: 0,8-27 casos/millón de habitantes/año. - Enfermedad de Kawasaki: Incidencia: 3-26 casos/millón de habitantes/año I: 552/año - Vasculitis crioglobulinémica: Incidencia: 2 casos/millón de habitantes/año; Prevalencia: 10 casos/millón de habitantes. - Enfermedad de Behçet: Incidencia: 7 casos/millón de habitantes; Prevalencia: 75 casos/millón de habitantes.
--	---

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de las enfermedades autoinmunes sistémicas:

► **Experiencia del CSUR:**

- Actividad:

- Número mínimo de pacientes que deben atenderse para garantizar una atención adecuada de las enfermedades autoinmunes sistémicas:

- 100 pacientes nuevos >14 años, diagnosticados de alguna de las enfermedades autoinmunes sistémicas incluidas en el anexo I, atendidos en el año en la Unidad de media en los 3 últimos años.
 - Del total de pacientes nuevos >14 años, al menos 50 están diagnosticados de enfermedades autoinmunes sistémicas incluidas en el anexo I, diferentes al lupus eritematoso sistémico y al síndrome de Sjögren.
- 900 pacientes en seguimiento >14 años, diagnosticados de alguna de las enfermedades autoinmunes sistémicas incluidas en el anexo I, atendidos en el año en la Unidad de media en los 3 últimos años.
 - Del total de pacientes en seguimiento >14 años, al menos:
 - 400 diagnosticados de enfermedades autoinmunes sistémicas incluidas en el anexo I, diferentes al lupus eritematoso sistémico y al síndrome de Sjögren, atendidos en el año en la Unidad de media en los 3 últimos años.
 - La Unidad deberá cumplir el número de pacientes indicado para cada patología de las relacionadas a continuación en, al menos 4 de ellas. Además, deberá cumplir, al menos, el 80% en el resto de patologías.
 - Pacientes en seguimiento atendidos en el año en la Unidad de media en los 3 últimos años:
 - Miositis inflamatoria: 80
 - Esclerosis sistémica: 100
 - Vasculitis sistémicas (global): 120
 - Síndrome anti-fosfolipídico: 30
 - Enfermedad por IgG 4, policondritis recidivante y enfermedad mixta del tejido conectivo: 20
- Si la Unidad atiende niños, además deberá atender:
 - 35 pacientes nuevos ≤14 años, diagnosticados de alguna de las enfermedades

<p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p>autoinmunes sistémicas incluidas en el anexo I, atendidos en el año en la Unidad de media en los 3 últimos años.</p> <ul style="list-style-type: none"> - 350 pacientes en seguimiento ≤ 14 años, diagnosticados de alguna de las enfermedades autoinmunes sistémicas incluidas en el anexo I, atendidos en el año en la Unidad de media en los 3 últimos años. <p>- En el centro se realizan los siguientes procedimientos anuales, de media en los 3 últimos años:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 8 estudios de biopsias renales con diagnóstico de enfermedad autoinmune sistémica. - 8 estudios de biopsias musculares con diagnóstico de enfermedad autoinmune sistémica. - 120 capilaroscopias en un año. - 30 ecografías vasculares y/o estudios de biopsias de arteria temporal. <p>- Docencia postgrado acreditada: participación de los miembros del CSUR en el programa MIR del Centro, tanto en pacientes adultos como pediátricos.</p> <p>El centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para reumatología, medicina interna, neumología, nefrología, cardiología, inmunología, neurología, aparato digestivo, pediatría y radiología.</p> <p>- La Unidad ha participado en proyectos de investigación en este campo, durante los últimos 5 años.</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. ▪ La Unidad participa en ensayos clínicos en este campo. <p>- La Unidad participa en publicaciones en este campo.</p> <p>- La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas 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 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 enfermedades autoinmunes sistémicas para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</p> <p>- La Unidad tiene un Programa de formación en enfermedades autoinmunes sistémicas, 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 enfermedades autoinmunes sistémicas 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>- la Unidad colabora con asociaciones de pacientes de las diferentes enfermedades autoinmunes sistémicas y les proporciona información sobre su enfermedad, las posibles complicaciones y las alternativas terapéuticas.</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

<p>- Recursos humanos necesarios para garantizar una atención adecuada de las enfermedades autoinmunes sistémicas:</p>	<p>CSUR para la atención de niños o de adultos o de ambos.</p> <ul style="list-style-type: none"> - El CSUR debe garantizar la atención a las pacientes durante el embarazo, el parto y el puerperio, mediante un acuerdo de colaboración firmado por la dirección del centro y los coordinadores de las unidades de obstetricia y de enfermedades autoinmunes sistémicas. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El acuerdo de colaboración incluye un protocolo, autorizado por los coordinadores de las unidades de obstetricia y de enfermedades autoinmunes sistémicas, que garantiza la continuidad de la atención de las pacientes durante el embarazo, el parto y el puerperio en el mismo centro. - Atención continuada: 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 con alguna enfermedad autoinmune sistémica. - 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>La Unidad multidisciplinar 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 de personal de la Unidad multidisciplinar básica: <ul style="list-style-type: none"> - Si la Unidad atiende pacientes adultos: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 reumatólogos y/o médicos internistas con una vinculación contractual con el centro, con dedicación preferente a la Unidad. ▪ Personal de enfermería. - Si la Unidad atiende pacientes infantiles: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 facultativos con experiencia en reumatología pediátrica con una vinculación contractual con el centro, con dedicación preferente a la
---	---

Formación básica de los miembros del equipo^a:

Unidad.

- Personal de enfermería.

- Colaboran a tiempo parcial en la Unidad, tanto si atiende niños como adultos:

- 1 inmunólogo.

- 1 neumólogo.

- 1 nefrólogo.

- 1 neurólogo.

- 1 dermatólogo.

- 1 oftalmólogo.

- El CSUR garantiza la calidad asistencial y la atención integral a los pacientes con estas enfermedades mediante equipos formados por facultativos y personal de enfermería con experiencia.

- Todos los miembros del equipo de la Unidad multidisciplinar básica desarrollan actividad asistencial, docente e investigadora en las enfermedades autoinmunes sistémicas.

- El Coordinador asistencial tendrá, al menos, 5 años de experiencia en la atención de pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas.

- Los reumatólogos y/o médicos internistas tendrán, al menos, 3 años de experiencia en la atención a pacientes adultos con enfermedades autoinmunes sistémicas.

- Los facultativos con experiencia en reumatología pediátrica tendrán, al menos, 3 años de experiencia en la atención a pacientes infantiles con enfermedades autoinmunes sistémicas.

- El personal de enfermería tendrá experiencia en el manejo de pacientes infantiles y adultos con enfermedades autoinmunes sistémicas. Una de las enfermeras tendrá, al menos, 3 años de experiencia en el control de fármacos inmunosupresores y biológicos en enfermedades autoinmunes sistémicas.

- Los facultativos que colaboran a tiempo parcial en la Unidad tendrán, al menos 3 años de experiencia en:

- Inmunólogo: autoanticuerpos asociados a enfermedades sistémicas, en

<p>- Equipamiento específico necesario para garantizar una atención adecuada de las enfermedades autoinmunes sistémicas:</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para garantizar una atención adecuada de las enfermedades autoinmunes sistémicas^a:</p>	<p>inmunodeficiencias y en inmunología del embarazo.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Neumólogo: enfermedad pulmonar intersticial. - Nefrólogo: patología glomerular. - Neurólogo: enfermedades musculares y de nervio periférico. - Dermatólogo: enfermedades autoinmunes y vasculitis sistémicas. - Oftalmólogo: enfermedades autoinmunes. <ul style="list-style-type: none"> - Consulta externa de enfermedades autoinmunes sistémicas. - Hospital de Día de adultos, para la administración de tratamientos intravenosos ambulatorios o monitorización cuando el paciente lo requiera. - Hospital de Día de niños, para la administración de tratamientos intravenosos ambulatorios o monitorización cuando el paciente lo requiera. - Hospitalización de adultos, para realizar pruebas complementarias intrahospitalarias o cuando la situación del paciente lo requiera. - Hospitalización de niños, para realizar pruebas complementarias intrahospitalarias o cuando la situación del paciente lo requiera. - Pruebas complementarias, imprescindibles para el diagnóstico de estas enfermedades, que se realizarán en la Unidad multidisciplinar básica o en otras Unidades colaboradoras: <ul style="list-style-type: none"> - Capilaroscopia. - Ecografía músculo-esquelética, vascular y de glándula salivar. - Biopsias de piel, arteria temporal, músculo estriado, nervio periférico, membrana sinovial, glándulas salivares y riñón. - 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>El hospital donde está ubicada la Unidad dispone de los siguientes Servicios/Unidades con experiencia en la atención de enfermedades autoinmunes sistémicas en niños y en adultos:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de reumatología. - Servicio/Unidad de medicina interna.
--	---

- Servicio/Unidad de pediatría.
- Servicio/Unidad de inmunología, dispone de:
 - Al menos 3 facultativos especialistas de inmunología.
 - Inmunoquímica, inmunología celular, histocompatibilidad y autoinmunidad.
 - La siguiente actividad anual, de media en los 3 últimos años:
 - 3000 estudios para especificidades de ENAS (Ro52, Ro60, Jo1, RNP, Scl70, Sm, ribosomal y centrómero B).
 - 80 estudios por inmunoblot para despistaje de anticuerpos de miositis y esclerodermia.
 - 1500 estudios para screening ANCA y sus especificidades (PR3, MPO).
 - 1500 determinaciones de anticuerpos antifosfolipidos (anti cardiolipina y anti beta2 GPI tanto IgG como IgM).
 - El tiempo desde que se solicitan los anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos y los anticuerpos anti-membrana basal glomerular y se recibe el resultado debe ser <48 horas.
 - El laboratorio dispone de la acreditación frente a la norma ISO 9001:2015 y es deseable que dispongan de la acreditación frente a la norma UNE-EN ISO 15189 otorgada por un organismo nacional de acreditación que se haya sometido con éxito al sistema de evaluación por pares previsto en el Reglamento (CE) nº 765/2008 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 9 de julio de 2008.
- Laboratorio de genética y molecular para el diagnóstico de exclusión de enfermedades de base genética relacionadas con las enfermedades autoinmunes sistémicas.
 - El laboratorio dispone de la acreditación frente a la norma ISO 9001:2015 y es deseable que dispongan de la acreditación frente a la norma UNE-EN ISO 15189 otorgada por un organismo nacional de acreditación que se haya sometido con éxito al sistema de evaluación por pares previsto en el Reglamento (CE) nº 765/2008 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 9 de julio de 2008.
- Servicio/Unidad de neumología, dispone de:
 - Estudio funcional respiratorio completo, prueba de esfuerzo cardio-pulmonar y pruebas de provocación bronquial inespecífica.

- Técnicas de broncoscopia, diagnóstica e intervencionista, para el tratamiento de lesiones inflamatorias y estenosantes del árbol traqueobronquial.
- Experiencia en enfermedad intersticial pulmonar.
- Servicio/Unidad de nefrología, dispone de:
 - Experiencia en enfermedades glomerulares y en biopsia renal.
 - Unidad de diálisis.
- Servicio/Unidad de neurología, con experiencia en enfermedades neuromusculares y en patología inflamatoria del sistema nervioso central.
- Servicio/Unidad de neurofisiología, dispone de:
 - Experiencia en estudios electrofisiológicos (electroencefalograma, electromiograma) para la caracterización de los trastornos neurológicos periféricos y centrales asociados a las enfermedades autoinmunes sistémicas.
- Servicio/Unidad de dermatología.
- Servicio/Unidad de oftalmología, dispone de:
 - Atención continuada de oftalmología, 24 horas 365 días.
 - Experiencia en neuro-oftalmología, patología ocular inflamatoria (uveítis, vasculitis retiniana) y patología orbitaria.
- Servicio/Unidad de obstetricia, dispone de:
 - Unidad de alto riesgo obstétrico en el mismo centro donde está ubicado el CSUR.
- Servicio/Unidad de ginecología, dispone de:
 - Unidad de fertilidad: dispone de técnicas de preservación de la fertilidad femenina y masculina para la atención especializada de los pacientes que reciben tratamiento inmunosupresor con toxicidad gonadal.
- Servicio/Unidad de cardiología, dispone de:
 - Unidad de arritmias.
- Servicio/Unidad de hemodinámica diagnóstica e intervencionista.
- Unidad de hipertensión pulmonar.
- Servicio/Unidad de aparato digestivo, con experiencia en motilidad digestiva y patología hepática autoinmune.
- Servicio/Unidad de hematología, con experiencia en trombofilia y alteraciones de la

	<p>coagulación.</p> <ul style="list-style-type: none">- Servicio/Unidad de otorrinolaringología, dispone de:<ul style="list-style-type: none">▪ Atención continuada de otorrinolaringología, 24 horas 365 días.▪ Experiencia en vasculitis.- Servicio/Unidad de cirugía cardiovascular, para casos que pueden beneficiarse de tratamiento quirúrgico.- Servicio/Unidad de angiología y cirugía vascular.- Servicio/Unidad de cuidados intensivos adultos, dispone de: medidas de soporte en pacientes con insuficiencia respiratoria aguda grave, refractaria a tratamientos convencionales, y oxigenador de membrana extracorpórea.- Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos, dispone de: medidas de soporte en pacientes con insuficiencia respiratoria aguda grave refractaria a tratamientos convencionales y oxigenador de membrana extracorpórea.- Servicio/Unidad de anestesia.- Servicio/Unidad de enfermedades infecciosas, con experiencia en el manejo de pacientes inmunosuprimidos.- Servicio/Unidad de medicina preventiva y epidemiología, con experiencia y capacidad para la administración de las vacunas necesarias en relación con el tratamiento inmunosupresor o la terapia biológica.- Servicio/Unidad de rehabilitación, dispone de:<ul style="list-style-type: none">▪ Unidad de terapia ocupacional y fisioterapia osteomuscular específica para pacientes con alteraciones musculoesqueléticas.- Servicio/Unidad de psiquiatría, dispone de psiquiatra infantil, juvenil y del adulto.- Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen, dispone de:<ul style="list-style-type: none">▪ Unidad de angio-radiología intervencionista.▪ PET: equipamiento necesario que permita analizar aspectos moleculares de las enfermedades autoinmunes sistémicas.▪ RM y TC, con experiencia en pacientes adultos e infantiles, dispone de RM musculo-esquelética, cerebral, tórax, angio-TC y angio-RM.- Servicio/Unidad de farmacia, dispone de:
--	---

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Procesos de trabajo normalizados, control de calidad y trazabilidad, para la preparación de citostáticos o tratamientos biológicos, preparación de medicación de ensayos clínicos y administración de medicación hospitalaria de dispensación ambulatoria. - Servicio/Unidad de nutrición y dietética, dispone de: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Soporte nutricional para dieta adaptada y personalizada, nutrición artificial y programas de nutrición domiciliaria para la atención de los pacientes con disfagia grave, hipomotilidad esofágica o intestinal importantes y desnutrición. - Servicio/Unidad de anatomía patológica: técnicas convencionales de estudio patológico, inmunohistoquímica, patología molecular relacionada con las enfermedades autoinmunes sistémicas. Incluye: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Neuropatología, para el estudio de músculo y nervio periférico. ▪ Dermatopatología, para el estudio de todas las lesiones de piel. ▪ Patología pulmonar. ▪ Patología renal. - Disponibilidad de Biobanco hospitalario, inscrito en el Registro Nacional de Biobancos (Instituto de Salud Carlos III). - Disponibilidad de Unidad de CSUR de trasplante de progenitores hematopoyético alogénico infantil. - Disponibilidad de Unidad de trasplante hematopoyético adultos. - Disponibilidad de Unidad de CSUR de trasplante de pulmón adulto e infantil. - Disponibilidad de Unidad de CSUR de trasplante renal infantil. - Disponibilidad de Unidad de trasplante renal de adultos. - Disponibilidad de Unidad de CSUR de trasplante hepático infantil. - Disponibilidad de Unidad de trasplante hepático adultos.
<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</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

<p><i>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>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: (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</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>

servicios prestados)	<ul style="list-style-type: none">- Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.- La Unidad dispone de un <i>registro de pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas</i>, que al menos cuenta 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.
----------------------	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Días de estancia en UCI. - Diagnóstico principal (CIE 10 ES). - Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES). - Procedimientos realizados en el centro (CIE 10 ES). - Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES). - Complicaciones (CIE 10 ES). - Seguimiento del paciente. <p>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.</p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</p> <ul style="list-style-type: none"> - El CSUR dispone de los siguientes protocolos actualizados, conocidos y utilizados por todos los profesionales de la Unidad, basados en la evidencia científica, y alineados con las recomendaciones de las Sociedades Científicas nacionales e internacionales (como EULAR o ACR): <ul style="list-style-type: none"> - Atención a las enfermedades autoinmunes sistémicas. - Utilización de fármacos inmunomoduladores selectivos de dispensación hospitalaria, y optimización de los mismos (como medida de sostenibilidad), cuando la situación clínica del paciente lo permita. - Indicadores de diagnóstico: <ul style="list-style-type: none"> - Tiempo medio de respuesta a la primera consulta: número de días entre la solicitud de atención y la primera consulta al paciente. - N° de pacientes nuevos atendidos en un año, con diagnóstico de enfermedad autoinmune sistémica, respecto al número total de pacientes nuevos atendidos en la Unidad. - Indicadores de procedimiento:

	<p>- Número de capilaroscopias, respecto al número total de pacientes con esclerosis sistémica y miositis inflamatoria en seguimiento en la Unidad. Promedio anual en los últimos 3 años.</p> <p>- Número de ecografías vasculares/biopsias de arteria temporal, respecto al número total de pacientes con arteritis de células gigantes en seguimiento en la Unidad. Promedio anual en los últimos 3 años.</p> <p>- Indicadores de satisfacción de los pacientes y sus familiares:</p> <p>- % pacientes atendidos en la unidad en el año que han presentado reclamaciones.</p>
--	--

^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 y Cohesión.*

Bibliografía

Lupus eritematoso sistémico

1. Mosca M, Tani C, Aringer M, Bombardieri S, Boumpas D, Brey R, Cervera R, Doria A, Jayne D, Khamashta MA, Kuhn A, Gordon C, Petri M, Rekvig OP, Schneider M, Sherer Y, Shoenfeld Y, Smolen JS, Talarico R, Tincani A, van Vollenhoven RF, Ward MM, Werth VP, Carmona L. European League Against Rheumatism recommendations for monitoring patients with systemic lupus erythematosus in clinical practice and in observational studies. *Ann Rheum Dis* 2010; 69: 1269-1274.
2. Bertsias GK, Tektonidou M, Amoura Z, Aringer M, Bajema I, Berden JHM, Boletis J, Cervera R, Dörner T, Doria A, Ferrario F, Floege J, Houssiau FA, Ioanidis JPA, Isenberg DA, Kallenberg CGM, Ligthstone L, Marks SD, Martini A, Moroni G, Neumann I, Praga M, Schneider M, Starra A, Tesar V, Vasconcelos C, van Vollenhoven RF, Zakharova H, Haubitz M, Gordon C, Jayne D, Boumpas DT. Joint European League Against Rheumatism and European Renal Association-European Dialysis and Transplant Association (EULAR/ERA-EDTA) recommendations for the management of adult and paediatric lupus nephritis. *Ann Rheum Dis* 2012; 71: 1771-1782.
3. van Vollenhoven RF, Mosca M, Bertsias G, Isenberg D, Kuhn A, Lerstrøm K, Aringer M, Bootsma H, Boumpas D, Bruce IN, Cervera R, Clarke A, Costedoat-Chalumeau N, Czirják L, Derksen R, Dörner T, Gordon C, Graninger W, Houssiau F, Inanc M, Jacobsen S, Jayne D, Jedryka-Goral A, Levitsky A, Levy R, Mariette X, Morand E, Navarra S, Neumann I, Rahman A, Rovensky J, Smolen J, Vasconcelos C, Voskuyl A, Voss A, Zakharova H, Zoma A, Schneider M. Treat-to-target in systemic lupus erythematosus: recommendations from an international task force. *Ann Rheum Dis* 2014; 73: 958-967.

4. Rúa-Figueroa Í, Richi P, López-Longo FJ, Galindo M, Calvo-Alén J, Olivé-Marqués A, Loza-Santamaría E, Vicente SP, Erausquin C, Tomero E, Horcada L, Uriarte E, Sánchez-Atrio A, Rosas J, Montilla C, Fernández-Nebro A, Rodríguez-Gómez M, Vela P, Blanco R, Freire M, Silva L, Díez-Álvarez E, Ibáñez-Barceló M, Zea A, Narváez J, Martínez-Taboada V, Marengo JL, de Castro MF, Fernández-Berrizbeitia O, Hernández-Beriain JÁ, Gantes M, Hernández-Cruz B, Pérez-Venegas JJ, Pecondón Á, Marras C, Carreira P, Bonilla G, Torrente V, Castellví I, Alegre J, Moreno M, Raya E, de la Peña PG, Vázquez T, Aguirre Á, Quevedo V, Pego-Reigosa JM; EAS-SER (Systemic Diseases Study Group of the Spanish Society of Rheumatology). Comprehensive description of clinical characteristics of a large systemic lupus erythematosus cohort from the Spanish Rheumatology Society Lupus Registry (RELESSER) with emphasis on complete versus incomplete lupus differences. *Medicine (Baltimore)*. 2015 Jan;94(1):e267.
5. Galindo-Izquierdo M, Rodríguez-Almaraz E, Pego-Reigosa JM, López-Longo FJ, Calvo-Alén J, Olivé A, Fernández-Nebro A, Martínez-Taboada V, Vela-Casasempere P, Freire M, Narváez FJ, Rosas J, Ibáñez-Barceló M, Uriarte E, Tomero E, Zea A, Horcada L, Torrente V, Castellvi I, Calvet J, Menor-Almagro R, Zamorano MA, Raya E, Díez-Álvarez E, Vázquez-Rodríguez T, García de la Peña P, Movasat A, Andreu JL, Richi P, Marras C, Montilla-Morales C, Hernández-Cruz B, Marengo de la Fuente JL, Gantes M, Úcar E, Alegre-Sancho JJ, Manero J, Ibáñez-Ruán J, Rodríguez-Gómez M, Quevedo V, Hernández-Beriaín J, Silva-Fernández L, Alonso F, Pérez S, Rúa-Figueroa I; RELESSER Group, from Spanish Society of Rheumatology Systemic Autoimmune Diseases Study Group (EASSER). Characterization of Patients With Lupus Nephritis Included in a Large Cohort From the Spanish Society of Rheumatology Registry of Patients With Systemic Lupus Erythematosus (RELESSER). *Medicine (Baltimore)*. 2016 Mar;95(9):e2891.
6. Tamirou F, Arnaud L, Talarico R, Sciré CA, Alexander T, Amoura Z, Avcin T, Bortoluzzi A, Cervera R, et al. Systemic lupus erythematosus: State of the art on clinical practice guidelines. *RMD Open* 2018; 4: e000793.
7. Groot N, de Graeff N, Marks SD, Brogan P, Avcin T, Bader-Meunier B, Dolezalova P, Feldman BM, Kone-Paut I, Lahdenne P, McCann L, Özen S, Pilkington CA, Ravelli A, Royen-Kerkhof AV, Uziel Y, Vastert BJ, Wulffraat NM, Beresford MW, Kamphuis S. European evidence-based recommendations for the diagnosis and treatment of childhood-onset lupus nephritis: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis*. 2017 Dec;76(12):1965-1973.

Síndrome antifosfolípido primario

8. Cervera R, Tektonidou MG, Espinosa G, Cabral AR, González EB, Erkan D, Vadya S, Adrogué HE, Solomon M, Zandman-Goddard G, Shoenfeld Y. Task Force on Catastrophic Antiphospholipid Syndrome (APS) and Non-criteria APS Manifestations (I): catastrophic APS, APS nephropathy and heart valve lesions. *Lupus* 2011; 20: 165-173.
9. Cervera R, Tektonidou MG, Espinosa G, Cabral AR, González EB, Erkan D, Vadya S, Adrogué HE, Solomon M, Zandman-Goddard G, Shoenfeld Y. Task Force on Catastrophic Antiphospholipid Syndrome (APS) and Non-criteria APS Manifestations (II): thrombocytopenia and skin manifestations. *Lupus* 2011; 20: 174-181.

10. Limper M, Sciré CA, Talarico R, Amoura Z, Avcin T, Basile M, Burmester G, Carli L, Cervera R, et al. Antiphospholipid syndrome: State of the art on clinical practice guidelines. *RMD Open* 2018; 4: e000785.
11. Groot N, de Graeff N, Avcin T, Bader-Meunier B, Dolezalova P, Feldman B, Kenet G, Koné-Paut I, Lahdenne P, Marks SD, McCann L, Pilkington CA, Ravelli A, van Royen-Kerkhof A, Uziel Y, Vastert SJ, Wulffraat NM, Ozen S, Brogan P, Kamphuis S, Beresford MW. European evidence-based recommendations for diagnosis and treatment of paediatric antiphospholipid syndrome: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis*. 2017 Oct;76(10):1637-1641.
12. Andreoli L1,2, Bertias GK3, Agmon-Levin N4,5, Brown S6, Cervera R7, Costedoat-Chalumeau N8,9, Doria A10, Fischer-Betz R11, Forger F12, Moraes-Fontes MF13, Khamashta M14,15, King J16, Lojacono A1,17, Marchiori F18, Meroni PL19, Mosca M20, Motta M21, Ostensen M22, Pamfil C23, Raio L24, Schneider M11, Svenungsson E25, Tektonidou M26, Yavuz S27, Boumpas D28,29, Tincani A1,2. EULAR recommendations for women's health and the management of family planning, assisted reproduction, pregnancy and menopause in patients with systemic lupus erythematosus and/or antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis*. 2017 Mar;76(3):476-485.

Síndrome de Sjögren

13. Brito-Zerón P, Kostov B, Solans R, Fraile G, Suárez-Cuervo C, Casanovas A, Rascón FJ, Qanneta R, Pérez-Alvarez R, Ripoll M, Akasbi M, Pinilla B, Bosch JA, Nava-Mateos J, Díaz-López B, Morera-Morales ML, Gheitasi H, Retamozo S, Ramos-Casals M; SS Study Group, Autoimmune Diseases Study Group (GEAS), Spanish Society of Internal Medicine (SEMI). Systemic activity and mortality in primary Sjögren syndrome: predicting survival using the EULAR-SS Disease Activity Index (ESSDAI) in 1045 patients. *Ann Rheum Dis*. 2016; 75(2): 348-55.
14. Rúa-Figueroa I, Fernández Castro M, Andreu JL, Sanchez-Piedra C, Martínez-Taboada V, Olivé A, López-Longo J, Rosas J, Galindo M, Calvo-Alén J, Fernández-Nebro A, Alonso F, Rodríguez-Lozano B, Alberto García Vadillo J, Menor R, Narváez FJ, Erausquin C, García-Aparicio Á, Tomero E, Manrique-Arija S, Horcada L, Uriarte E, Gil S, Blanco R, López-González R, Boteanu A, Freire M, Galisteo C, Rodríguez-Gómez M, Díez-Álvarez E, Pego-Reigosa JM; Sjogrenser and Relesser Researchers and EAS-SER Group. Comorbidities in Patients With Primary Sjögren's Syndrome and Systemic Lupus Erythematosus: A Comparative Registries-Based Study. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2017 Jan;69(1):38-45

Miositis inflamatoria

15. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, de Visser M, Alfredsson L, Amato AA, Barohn RJ, Liang MH, Singh JA, Aggarwal R, Arnardottir S, Chinoy H, Cooper RG, Dankó K, Dimachkie MM, Feldman BM, Garcia-De La Torre I, Gordon P, Hayashi T, Katz JD, Kohsaka H, Lachenbruch PA, Lang BA, Li Y, Oddis CV, Olesinska M, Reed AM, Rutkowska-Sak L, Sanner H, Selva-O'Callaghan A, Song YW, Vencovsky J, Ytterberg SR, Miller FW, Rider LG; International Myositis Classification Criteria Project Consortium, the Euromyositis Register, and the Juvenile Dermatomyositis Cohort Biomarker Study and Repository (UK and Ireland).

- 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and Their Major Subgroups. *Arthritis Rheumatol.* 2017;69:2271-2282.
16. Enders FB, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM, Lahdenne P, Magnusson B, Nistala K, Ozen S, Pilkington C, Ravelli A, Russo R, Uziel Y, van Brussel M, van der Net J, Vastert S, Wedderburn LR, Wulffraat N, McCann LJ, van Royen-Kerkhof A. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 2017 Feb;76(2):329-340.
 17. Selva-O'Callaghan A, Pinal-Fernandez I, Trallero-Araguás E, Milisenda JC, Grau-Junyent JM, Mammen AL. Classification and management of adult inflammatory myopathies. *Lancet Neurol.* 2018;17:816-828.
 18. Nuño-Nuño L, Joven BE, Carreira PE, Maldonado-Romero V, Larena-Grijalba C, Cubas IL, Tomero EG, Barbadillo-Mateos MC, De la Peña Lefebvre PG, Ruiz-Gutiérrez L, López-Robledillo JC, Moruno-Cruz H, Pérez A, Cobo-Ibáñez T, Almodóvar González R, Lojo L, García De Yébenes MJ, López-Longo FJ. Mortality and prognostic factors in idiopathic inflammatory myositis: a retrospective analysis of a large multicenter cohort of Spain. *Rheumatol Int.* 2017 Nov;37(11):1853-1861

Esclerosis sistémica

19. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, Becker M, Kulak A, Allanore Y, Distler O, Clements P, Cutolo M, Czirjak L, Damjanov N, Del Galdo F, Denton CP, Distler JHW, Foeldvari I, Figelstone K, Frerix M, Furst DE, Guiducci S, Hunzelmann N, Khanna D, Matucci-Cerinic M, Herrick AL, van den Hoogen F, van Laar JM, Riemekasten G, Silver R, Smith V, Sulli A, Tarner I, Tyndall A, Welling J, Wigley F, Valentini G, Walker UA, Zulian F, Müller-Ladner U; EUSTAR Coauthors. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2017 Aug;76(8):1327-1339.
20. Valentini G, Iudici M, Walker UA, Jaeger VK, Baron M, Carreira P, Czirjak L, Denton CP, Distler O, Hachulla E, Herrick AL, Kowal-Bielecka O, Pope J, Müller-Ladner U, Riemekasten G, Avouac J, Frerix M, Jordan S, Minier T, Siegert E, Ong VH, Vettori S, Allanore Y. The European Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR) task force for the development of revised activity criteria for systemic sclerosis: derivation and validation of a preliminarily revised EUSTAR activity index. *Ann Rheum Dis.* 2017 Jan;76(1):270-276.
21. Hao Y, Hudson M, Baron M, Carreira P, Stevens W, Rabusa C, Tatibouet S, Carmona L, Joven BE, Huq M, Proudman S, Nikpour M; Canadian Scleroderma Research Group; Australian Scleroderma Interest Group. Early Mortality in a Multinational Systemic Sclerosis Inception Cohort. *Arthritis Rheumatol.* 2017 May;69(5):1067-1077.
22. Trapiella-Martínez L, Díaz-López JB, Caminal-Montero L, Tolosa-Vilella C, Guillén-Del Castillo A, Colunga-Argüelles D, Rubio-Rivas M, Iniesta-Arandia N, Castillo-Palma MJ, Sáez-Comet L, Egurbide-Arberas MV, Ortego-Centeno N, Freire M, Vargas-Hitos JA, Ríos-Blanco JJ, Todolí-Parra JA, Rodríguez-Carballeira M, Marín-Ballvé A, Chamorro-Fernández AJ, Pla-Salas X, Madroñero-Vuelta AB, Ruiz-Muñoz M, Fonollosa-Pla V, Simeón-Aznar CP; RESCLE Investigators, on Behalf of the Autoimmune Diseases Study Group

(GEAS), Spanish Society of Internal Medicine (SEMI). *Autoimmun Rev.* 2017;16(8):796-802. Very early and early systemic sclerosis in the Spanish scleroderma Registry (RESCLE) cohort.

23. Zulian F, Culpo R, Sperotto F, Anton J, Avcin T, Baildam EM, Boros C, Chaitow J, Constantin T, Kasapcopur O, Knupp Feitosa de Oliveira S, Pilkington CA, Russo R, Toplak N, van Royen A, Saad Magalhães C, Vastert SJ, Wulffraat NM, Foeldvari I. Consensus-based recommendations for the management of juvenile localized scleroderma. *Ann Rheum Dis.* 2019 Mar 2. [Epub ahead of print]

Enfermedad por IgG4

24. Wallace ZS, Zhang Y, Perugino CA, Naden R, Choi HK, Stone JH; ACR/EULAR IgG4-RD Classification Criteria Committee. Clinical phenotypes of IgG4-related disease: an analysis of two international cross-sectional cohorts. *Ann Rheum Dis.* 2019. [Epub ahead of print]
25. Martínez-Valle F, Riveiro-Barciela M, Salcedo MT, Merino-Casabiel X, Fernández-Codina A, de Torres I, Esteban R, Buti M. Sclerosing Cholangitis Related to IgG4: Not Always a Curable Entity. *Ann Hepatol.* 2018;18(1):215-219.

Vasculitis sistémicas

26. Groh M, Pagnoux C, Baldini C, Bel E, Bottero P, Cottin V, Dalhoff K, Dunogué B, Gross W, Holle J, Humbert M, Jayne D, Jennette JC, Lazor R, Mahr A, Merkel PA, Mouthon L, Sinico RA, Specks U, Vaglio A, Wechsler ME, Cordier JF, Guillevin L. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA) Consensus Task Force recommendations for evaluation and management. *Eur J Intern Med.* 2015 Sep;26(7):545-53
27. Yates M, Watts RA, Bajema IM, Cid MC, Crestani B, Hauser T, Hellmich B, Holle JU, Laudien M, Little MA, Luqmani RA, Mahr A, Merkel PA, Mills J, Mooney J, Segelmark M, Tesar V, Westman K, Vaglio A, Yalçındağ N, Jayne DR and Mukhtyar C. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2016 (en prensa).
28. Kalra S, Silman A, Akman-Demir G, Bohlega S, Borhani-Haghighi A, Constantinescu CS, Houman H, Mahr A, Salvarani C, Sfikakis PP, Siva A, Al-Araji A. Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations. *J Neurol.* 2014; Sep; 261(9): 1662-76.
29. Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, Houman MH, Kötter I, Olivieri I, Salvarani C, Sfikakis PP, Siva A, Stanford MR, Stübiger N, Yurdakul S, Yazici H; EULAR Expert Committee. EULAR recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis.* 2008 Dec;67(12):1656-6.
30. de Graeff N, Groot N, Brogan P, Ozen S, Avcin T, Bader-Meunier B, Dolezalova P, Feldman BM, Kone-Paut I, Lahdenne P, Marks SD, McCann L, Pilkington C, Ravelli A, van Royen A, Uziel Y, Vastert B, Wulffraat N, Kamphuis S, Beresford MW. European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of rare paediatric vasculitides - the SHARE initiative. *Rheumatology (Oxford).* 2018 Dec 7. [Epub ahead of print]
31. de Graeff N, Groot N, Ozen S, Eleftheriou D, Avcin T, Bader-Meunier B, Dolezalova P, Feldman BM, Kone-Paut I, Lahdenne P, McCann L, Pilkington C, Ravelli A, van Royen-Kerkhof A, Uziel Y, Vastert B, Wulffraat N, Kamphuis S, Brogan P, Beresford MW.

European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of Kawasaki disease - the SHARE initiative. *Rheumatology* (Oxford). 2018 Dec 7. [Epub ahead of print]

Artritis idiopática juvenil

32. Modesto C, Antón J, Rodríguez B, Bou R, Arnal C, Ros J, Tena X, Rodrigo C, Rotés I, Hermosilla E, Barceló P. Incidence and prevalence of juvenile idiopathic arthritis in Catalonia (Spain). *Scand J Rheumatol*. 2010 Nov;39(6):472-9.
33. de Inocencio J, Anton J, Calvo Penades I, Mesa Del Castillo Bermejo P, Alcobendas R, Boteanu AL, Bou R, Iglesias E, González Fernandez MI, López Montesinos B, Santin P, Alcañiz Rodríguez P, Lorente Sanchez MJ, Consolaro A, Bovis F, Ruperto N; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). The Castilian Spanish version of the Juvenile Arthritis Multidimensional Assessment Report (JAMAR). *Rheumatol Int*. 2018 Apr;38(Suppl 1):91-98.
34. Constantin T, Foeldvari I, Anton J, de Boer J, Czitrom-Guillaume S, Edelsten C, Gepstein R, Heiligenhaus A, Pilkington CA, Simonini G, Uziel Y, Vastert SJ, Wulffraat NM, Haasnoot AM, Walscheid K, Pálkás A, Pattani R, Györgyi Z, Kozma R, Boom V, Ponyi A, Ravelli A, Ramanan AV. Consensus-based recommendations for the management of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis*. 2018 Aug;77(8):1107-1117.
35. Ravelli A, Consolaro A, Horneff G, Laxer RM, Lovell DJ, Wulffraat NM, Akikusa JD, Al-Mayouf SM, Antón J, Avcin T, Berard RA, Beresford MW, Burgos-Vargas R, Cimaz R, De Benedetti F, Demirkaya E, Foell D, Itoh Y, Lahdenne P, Morgan EM, Quartier P, Ruperto N, Russo R, Saad-Magalhães C, Sawhney S, Scott C, Shenoi S, Swart JF, Uziel Y, Vastert SJ, Smolen JS. Treating juvenile idiopathic arthritis to target: recommendations of an international task force. *Ann Rheum Dis*. 2018 Jun;77(6):819-828.

Consultas de transición

36. Calvo I, Antón J, Bustabad S, Camacho M, de Inocencio J, Gamir ML, Graña J, La Cruz L, Robledillo JC, Medrano M, Merino R, Modesto C, Nuñez E, Rua MJ, Torrente-Segarra V, Vargas C, Carmona L, Loza E. Consensus of the Spanish society of pediatric rheumatology for transition management from pediatric to adult care in rheumatic patients with childhood onset. *Rheumatol Int*. 2015;35(10):1615-24.

ANEXO I
ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS INCLUIDAS EN EL OBJETO DE ATENCIÓN DEL CSUR

Enfermedades autoinmunes sistémicas minoritarias y complejas:

- Esclerosis sistémica
- Enfermedad mixta del tejido conectivo
- Miopatías inflamatorias idiopáticas
- Síndrome antifosfolípido
- Enfermedad indiferenciada del tejido conectivo
- Enfermedades relacionadas con IgG4
- Policondritis recidivante
- Artritis idiopática juvenil no sistémica
- Vasculitis sistémicas
- Arteritis de células gigantes
- Polimialgia reumática
- Arteritis de Takayasu
- Enfermedad de Kawasaki
- Poliarteritis nodosa
- Granulomatosis con poliangitis (Wegener)
- Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (Churg-Strauss)
- Poliangitis microscópica
- Vasculitis por IgA (Schonlein-Henoch)
- Vasculitis crioglobulinémica
- Enfermedad de Behçet
- Otras vasculitis

Enfermedades autoinmunes sistémicas complejas:

- Lupus eritematoso sistémico
- Síndrome de Sjögren