

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

102. CIRUGÍA TORÁCICA PEDIÁTRICA COMPLEJA

La patología torácica pediátrica en niños incluye un conjunto de lesiones congénitas y adquiridas que afectan principalmente, entre otros, a los pulmones, la pared torácica, el diafragma, esófago y pleura. Por su baja incidencia y por las características especiales de la población pediátrica constituyen un grupo de patologías con entidad propia que se diferencian de las del adulto.

Se incluyen en este grupo lesiones congénitas y adquiridas de los órganos de la caja torácica:

- Malformaciones pulmonares congénitas: malformación congénita pulmonar de la vía aérea, secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito y quistes broncogénicos.
- Lesiones pulmonares adquiridas: infecciosas, inflamatorias, traumáticas.
- Patología congénita de la pared torácica: malformaciones condrales, costales, condro-costales y esternales)
- Lesiones adquiridas de pared torácica: traumáticas, postquirúrgicas, tumores benignos, degenerativas.
- Hernia diafragmática congénita o adquirida. Eventración/relajación/parálisis diafragmática.
- Traumatismos y quemaduras o causticaciones de órganos torácicos.
- Pacientes multioperados de pared torácica o pulmonares o con secuelas.

El objeto de atención de este CSUR, dentro de las entidades comentadas, debe centrarse en los casos complejos. La **complejidad** se debe a la edad del paciente (neonatos y lactantes), la baja prevalencia de la enfermedad (<1:10.000) o la gravedad de las patologías (entendiendo por gravedad aquellas que presentan repercusión sistémica y funcional). También se consideran complejos aquellos pacientes que necesitan ser reintervenidos o tienen secuelas de intervenciones previas. Por todo ello, requieren ser atendidos por profesionales entrenados y con experiencia, tanto en este tipo de enfermedades como en la atención de los pacientes pediátricos.

El abordaje de estas patologías incluye todas las facetas del proceso asistencial desde la atención y soporte inicial, pasando por el diagnóstico, el tratamiento quirúrgico o endoscópico más adecuado y el cuidado postoperatorio en unidades expertas y dotadas tecnológicamente. Además, un número elevado de estos pacientes presenta otras comorbilidades, que pueden tener un impacto muy relevante en el tratamiento y en el resultado final. La concentración de casos graves y complejos en centros de referencia tendrá un impacto positivo en el pronóstico y los resultados de salud de estos pacientes.

Existen patologías que se pueden solucionar de forma definitiva durante la edad pediátrica; sin embargo, otras precisan de un seguimiento en unidades de adultos. Por tanto, es fundamental contar con una adecuada transición en la atención y cuidados de estos pacientes basada en la estrecha colaboración entre Unidades pediátricas y de adultos.

De este documento se excluye la patología de la vía aérea y el trasplante pulmonar pediátrico, que, si bien se engloban dentro de la cirugía torácica pediátrica, son objeto de otros CSUR. También por el mismo motivo se excluyen las lesiones tumorales malignas y la atresia de esófago compleja.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos (incidencia y prevalencia):</p>	<p>Malformación congénita pulmonar de la vía aérea: 1/2.500- 25.000 RN Secuestro pulmonar: 1/35.000 RN Enfisema Lobar: 1/15.000-30.000 RN Quiste broncogénico: 1/ 2.500 RN Pectus excavatum grave 1/ 1000 RN Pectus carinatum grave 1/ 1000 RN Distrofia torácica asfixiante 1/ 100.000-150.000 RN Displasia espónnilocostal 1/ 40.000 RN Síndrome Poland 1/ 50.000 RN Gemelos toracópagos 1/ 100.000 RN Hendidura esternal 1/ 50.000 RN Complejo Hernia diafragmática congénita 1/ 10.000 RN</p>
--	--

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados de referencia para la realización de cirugía torácica pediátrica compleja

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de procedimientos que deben realizarse para garantizar una atención adecuada de la cirugía torácica pediátrica compleja: 	<ul style="list-style-type: none"> - 10 intervenciones en pacientes ≤14 años por malformación pulmonar congénita* realizadas en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años. <i>*Malformaciones pulmonares congénitas: malformación congénita pulmonar de la vía aérea, secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito y quistes broncogénos.</i> - 5 reconstrucciones de pared torácica compleja* en pacientes ≤14 años realizadas en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años. <i>* Como criterio de complejidad debe cumplir uno de estos: la edad del paciente (neonatos o lactantes), la baja prevalencia de la enfermedad (<1:10.000), la gravedad de la enfermedad (entendiendo por gravedad aquella que presenta repercusión sistémica y funcional), pacientes que necesitan ser reintervenidos o tienen secuelas de intervenciones previas.</i> - 10 procedimientos torácicos neonatales o prenatales realizados en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años.
--	---

<p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 10 procedimientos quirúrgicos por lesiones adquiridas de órganos torácicos (traumatismos, infecciones, tumorales, degenerativos) realizados en pacientes ≤14 años en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años. - 50 procedimientos endoscópicos* realizados en ≤14 años en el año en el centro, de media en los tres últimos años. * <i>Los procedimientos que se contabilizarían son: broncoscopia, endoscopia digestiva y toracoscopia diagnóstica.</i> - Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para cirugía pediátrica, pediatría y sus áreas específicas, anestesiología y reanimación y cirugía cardiovascular. - 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 de Salud Carlos III con el que colabora la Unidad. - La Unidad realiza publicaciones científicas en este campo en revistas de impacto. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las unidades implicadas en la atención de los pacientes con patología torácica compleja para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> ▪ En este sentido, el CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar, quedando reflejado en las correspondientes actas. ▪ 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 cirugía torácica pediátrica para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un programa de formación en patología torácica compleja, 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 patología torácica compleja 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

<p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de la cirugía torácica pediátrica compleja:</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la cirugía torácica pediátrica compleja ^a:</p>	<p>congénitas y patología vascular.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Anestesiista con, al menos, 5 años de experiencia en pacientes pediátricos - Personal de enfermería y quirófano con experiencia en la atención de patología del tórax en pediatría - Consulta de cirugía torácica pediátrica: se realizan periódicamente, al menos 1 a la semana, con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica y se recogen sus decisiones en la Historia Clínica del paciente. - Hospitalización pediátrica - Hospital de día pediátrico - Quirófano de cirugía pediátrica: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cajas de instrumental de cirugía torácica acorde con las edades atendidas ▪ Equipamiento para cirugía abierta y toracoscópica ▪ Equipamiento para la colocación de asistencias vasculares periféricas y centrales ▪ Equipamiento para broncoscopia y endoscopia pediátrica diagnóstica y terapéutica - Programa de asistencia circulatoria que incluya: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Material adaptado a todas las edades pediátricas ▪ ECMO - 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 debe disponer de los siguiente Servicios/Unidades con experiencia en la atención de pacientes pediátricos:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de cirugía pediátrica - Servicio/Unidad de cirugía cardíaca pediátrica - Servicio/Unidad de pediatría - Servicio/Unidad de cardiología pediátrica - Servicio/Unidad de neumología pediátrica - Servicio/Unidad de otorrinolaringología - Servicio/Unidad cirugía torácica - Servicio/Unidad de anestesia y reanimación - Servicio/Unidad de cuidados intensivos neonatales - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos - Servicio/ Unidad de gastroenterología pediátrica - Servicio/Unidad de rehabilitación pediátrica - Servicio/ Unidad de traumatología y ortopedia pediátrica
--	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Servicio/ Unidad de neurocirugía pediátrica - Servicio/Unidad de ginecología y obstetricia - Programa de medicina fetal, que incluye cirugía fetal, avalado por la Dirección del centro - Servicio/Unidad de genética - Servicio/Unidad de neurofisiología - Servicio/Unidad de radiodiagnóstico pediátrico - Servicio/ Unidad de radiología intervencionista - Servicio/Unidad de trabajo social
<p>► Seguridad del paciente</p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas. - La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de 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:</p>	<p>- El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES los 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"> ▪ La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos. <p>- La Unidad dispone de un registro de pacientes con patología torácica pediátrica, que al menos cuenta con los datos recogidos en el RAE-CMBD.</p> <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 que se designen.</p> <p>- Mortalidad hospitalaria*: pacientes con diagnóstico de patología compleja de la vía aérea central intervenidos en el año y fallecidos tras la intervención en los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria /total pacientes intervenidos en el año en la Unidad.</p> <p>* <i>Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria.</i></p> <p>- Mortalidad a 90 días: pacientes intervenidos fallecidos en el periodo de tiempo /total de pacientes intervenidos en dicho periodo de tiempo.</p> <p>- Morbilidad a 90 días. En los pacientes sometidos a procedimientos quirúrgicos se calcula utilizando la siguiente metodología: En ese periodo se incluyen los reingresos y sus complicaciones. La metodología para objetivar la morbilidad es el análisis de la Historia Clínica (de todos los comentarios diarios médicos y de enfermería) y se registran todas las complicaciones objetivadas. Para determinar la morbilidad, se emplea la Clasificación de Clavien Dindo, considerando complicación cualquier desviación del curso postoperatorio normal.</p> <p>- % complicaciones: pacientes a los que se ha realizado cirugía del tórax en la Unidad en el año que presentan alguna complicación/pacientes a los que se ha realizado cirugía del tórax en el año en la Unidad.</p> <p>- % recurrencia de la lesión: pacientes a los que se ha realizado cirugía del tórax que experimentan recurrencia en el año en la Unidad/pacientes a los que se ha realizado cirugía del tórax en el año en la Unidad.</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 Asistencial.

Bibliografía

1. Abbey P, Narula MK, Anand R. Congenital Malformations and Developmental. Anomalies of the Lung. Curr Radiol Rep 2014; 2:71.
2. Gupta K, Das A, Menon P, et al. Revisiting the histopathologic spectrum of congenital pulmonary developmental disorders. Fetal Pediatr Pathol 2012; 31:74.
3. Swarr DT, Peranteau WH, Pogoriler J, et al. Novel Molecular and Phenotypic Insights into Congenital Lung Malformations. Am J Respir Crit Care Med 2018;197:1328.
4. Barazzone-Argiroffo C, Lascano Maillard J, Vidal I, et al. New insights on congenital pulmonary airways malformations revealed by proteomic analyses. Orphanet J Rare Dis 2019; 14:272.
5. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation - a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Histopathology 2002; 41:424.
6. Nuchtern JG, Harberg FJ. Congenital lung cysts. Semin Pediatr Surg 1994; 3:233.
7. Palla J, Sockrider MM. Congenital Lung Malformations. Pediatr Ann 2019; 48:e169.
8. Clements BS. Congenital malformations of the lungs and airways. In: Pediatric Respiratory Medicine, Taussig LM, Landau LI (Eds), Mosby, St Louis 1999. p.1106.
9. Stocker JT, Drake RM, Madewell JE. Cystic and congenital lung disease in the newborn. Perspect Pediatr Pathol 1978; 4:93.
10. Hernanz-Schulman M. Cysts and cystlike lesions of the lung. Radiol Clin North Am 1993; 31:631.
11. Acton RD, Lin AY. Congenital Chest Wall Deformities: A Review and Approach to Management. Plast Reconstr Surg. 2019;143(6):1548-1560.
12. Ghubril AM, Weitzel EK. Congenital Chest Wall Deformities: An Update and Review for the Primary Care Physician. J Pediatr Health Care. 2017;31(3):357-363.
13. Srivastava VK, Agarwala S. Congenital Chest Wall Deformities. Indian J Pediatr. 2010;77(8):909-915
14. Rustad YR, Bakka AA. Congenital chest wall deformities. Tidsskr Nor Laegeforen. 2018;138(3):doi: 10.4045/tidsskr.17.0602
15. Kulber DA, Kelly RE Jr. Congenital Chest Wall Deformities: Diagnosis and Management. Am Fam Physician. 2012;86(9):817-822.
16. Leong JC, Gao D. Nuss procedure for pectus excavatum: evolution of techniques and early results on 322 patients. Ann Thorac Surg. 2004;77(2):289-295.
17. Park HJ, Lee SY, Lee CS. Current concepts in the management of pectus excavatum. Korean J Thorac Cardiovasc Surg. 2015;48(1):1-7.
18. Hebra A, Swoveland B, Egbert M, et al. Outcome analysis of minimally invasive repair of pectus excavatum: review of 251 cases. J Pediatr Surg. 2000;35(2):252-257.
19. Robicsek F, Daugherty HK, Mullen DC, Harbold NB Jr. Surgical repair of pectus excavatum. Forty years of experience. J Thorac Cardiovasc Surg. 1995;109(5):887-898.

20. Hoel TN, Rein KA, Svennevig JL. Pectus carinatum - experience with surgical treatment in 55 patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;34(1):146-149.
21. Jaroszewski DE, Notrica DM, McMahon LE, et al. Operative and nonoperative management of pectus carinatum. *J Pediatr Surg.* 2012;47(5):861-866.
22. Kelly Jr, R. E., & Goretsky, M. J. (2008). Congenital chest wall deformities: current diagnosis and management. *Pediatric Clinics of North America*, 55(5), 1055–1073.