

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

59. HIPERTENSIÓN PULMONAR COMPLEJA

La hipertensión pulmonar (HP) se define por el incremento anómalo de presión arterial pulmonar (presión arterial pulmonar media >25 mmHg).

Actualmente la HP se clasifica en 5 grandes grupos que incluyen procesos clínicos distintos:

■ Grupo 1: Hipertensión arterial pulmonar (HAP), incluye:

- HAP idiopática y hereditaria.
- HAP asociada a: 1) enfermedades del tejido conectivo, 2) infección por VIH, 3) consumo de fármacos y síndrome de aceite tóxico, 4) cardiopatías congénitas, y 5) hipertensión portopulmonar.
- Un grupo con características especiales que incluye la enfermedad venoclusiva pulmonar y la hemangiomatosis capilar pulmonar.

En la HAP se produce el aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar que conduce a la insuficiencia ventricular derecha y la muerte precoz. El pronóstico está condicionado por las interacciones fisiopatológicas complejas entre la tasa de progresión de los cambios obstructivos en la microcirculación pulmonar y la respuesta del ventrículo derecho sobrecargado.

Actualmente se dispone de ocho fármacos para el tratamiento de la HAP que actúan en 3 vías distintas: 1) vía de la endotelina: antagonistas de los receptores de endotelina; 2) vía del óxido nítrico: inhibidores de fosfodiesterasa-5 y activadores de guanilatociclasa soluble; y 3) vía de la prostaciclina: prostanoides. Mientras que los fármacos de las dos primeras vías pueden administrarse por vía oral, los prostanoides requieren dispositivos especiales para su administración: inhalada, en perfusión intravenosa continua a través de un catéter central permanente y en perfusión subcutánea continua a través de un catéter subcutáneo. Estos fármacos producen efecto vasodilatador y antiproliferativo en la microcirculación pulmonar. Cuando el deterioro clínico no responde al tratamiento médico, debe considerarse el trasplante bipulmonar. Un reducido número de casos con lesión cardíaca irreversible pueden ser candidatos a trasplante cardiopulmonar.

En la edad pediátrica hay un menor conocimiento sobre la eficacia y seguridad de los fármacos empleados para su tratamiento (la mayoría son de uso “compasivo”, por la dificultad para reclutar pacientes pediátricos en los ensayos clínicos).

■ Grupo 2: HP asociada a enfermedad cardíaca izquierda (HPCI): es la forma más común de HP.

■ **Grupo 3: HP asociada a enfermedad respiratoria y/o a hipoxemia:** es la segunda forma más frecuente de HP.

■ **Grupo 4: HP tromboembólica crónica (HPTBEC):** se produce como complicación de la embolia pulmonar (2-9% de los casos). Se caracteriza por HP persistente tras más de 3 meses de anticoagulación correcta tras el episodio agudo. Es debida a la resolución incompleta de los trombos que obstruyen el árbol vascular pulmonar y la aparición en grado variable de cambios obstructivos en la microcirculación pulmonar similares a la HAP.

El tratamiento de elección es la cirugía de endarterectomía pulmonar, procedimiento dirigido a la extracción del material trombótico de la parte más interna de la pared vascular engrosada. El procedimiento permite reinstaurar la circulación y revertir la hipertensión en la mayoría de las ocasiones. La cirugía requiere que los trombos sean accesibles (40-60% de los casos). Si la afectación es únicamente distal a nivel de vasos segmentarios o subsegmentarios se aconseja tratamiento médico similar a la HAP, con escasa evidencia de momento, la mayoría de los casos se dan como uso compasivo.

En España la HP tromboembólica crónica está infradiagnosticada y el número de pacientes que son operados es claramente inferior al recomendado en las guías clínicas, dado que sólo un 30% de los pacientes con HP tromboembólica crónica son operados.

■ **Grupo 5: HP por mecanismos poco claros o multifactorial:** incluye entidades poco frecuentes que en casos graves pueden requerir el manejo en centros de referencia. Actualmente se recomienda la inclusión de estos pacientes en ensayos clínicos.

Sólo el 10% de los pacientes con HP corresponden a los grupos 1 y 4 de la clasificación. Sin embargo, constituyen los pacientes con peor pronóstico. El diagnóstico suele establecerse en fases avanzadas de la enfermedad. La edad media al diagnóstico en el grupo 1 es de 45 ± 17 años y en el grupo 4 es de 61 ± 15 años. Actualmente en el registro español de hipertensión arterial pulmonar (REHAP) se observa una supervivencia en la HP conjunta de los grupos 1 y 4 del 87% en el 1^{er} año, 75% en el 3^{er} año y 54% en el 5^o año (similar a la observada en otros registros poblacionales europeos y USA).

La **HP en la edad pediátrica** presenta rasgos específicos: 1) un 38% de casos se asocian cromosopatías/síndromes polimalformativos, 2) el 30% de casos presentan varios mecanismos etiopatogénicos, 3) su mal pronóstico (supervivencia a 3 años 74% para los niños con HP severa, y del 86% para la HAP (Grupo 1), según datos del registro español REHIPED.

Algunos de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos empleados en los **grupos 1 y 4**, tienen una complejidad elevada y requieren de experiencia en su ejecución, por lo que existe consenso en las sociedades científicas en que los pacientes sean concentrados en determinados hospitales que tengan un volumen de pacientes y una dedicación suficiente a esta patología que permita garantizar la excelencia asistencial.

Asimismo el “European Union Committee of experts on rare diseases” incorpora la HP severa como una enfermedad rara que requiere una organización específica, en centros de referencia nacional y centros de competencia regionales o autonómicos, como primer paso para establecer posteriormente una red de centros de referencia para esta enfermedad a nivel europeo.

La creación de servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud para HP estaría indicada para la orientación diagnóstica y terapéutica de los casos más complejos y atender las situaciones especiales.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de la enfermedad (incidencia y prevalencia).</p>	<p>La prevalencia de HAP en la edad adulta en España es de 16 casos/millón de habitantes adultos y la incidencia de 3.2 casos/millón de habitantes adultos por año en 2008. Según el registro español en este momento (diciembre-2013), se encuentran en seguimiento 1.008 pacientes con HAP adultos (prevalencia estimada de 27 casos por millón de habitantes, censo 2013). La prevalencia en los distintos registros poblacionales europeos varía entre 15-50 casos/ millón y la incidencia entre 2.4-8 casos/millón/año.</p> <p>En HPTBEC únicamente disponemos de datos de registro poblacional en España, en 2008 la prevalencia era de 3.2 casos/millón de habitantes y la incidencia de 0.89 casos/millón/año. En diciembre de 2013 se encuentran en seguimiento activo 342 pacientes (prevalencia estimada de 9 casos por millón de habitantes). Según los datos de la auditoria de Reino Unido de los centros de referencia 2012, la prevalencia estimada es: 15-19 casos por millón (más alta en Inglaterra y menor en Gales).</p> <p>El registro Español de HP pediátrica (REHIPED) en 2013, ha reportado una incidencia para la HAP de 2,5 casos/millón/año y prevalencia de 14 casos/millón La HP asociada a cardiopatía congénita supone el 80% de los casos. En los distintos registros poblacionales publicados la cardiopatía congénita es el grupo mayoritario.</p>
--	--

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de la hipertensión pulmonar compleja

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de pacientes atendidos y procedimientos realizados necesarios para garantizar una atención adecuada de la hipertensión pulmonar compleja: <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Si la Unidad atiende adultos: <ul style="list-style-type: none"> - 24 pacientes nuevos (>14 años) con HP grupos 1 y 4 al año, de media en los 3 últimos años. - 50 pacientes en seguimiento (>14 años) con HP grupos 1 y 4 en el año, de media en los 3 últimos años. - 5 cirugías de endarterectomía pulmonar al año en pacientes con HP tromboembólica crónica (HPTBEC), de media en los 3 últimos años. - El servicio de cirugía cardiovascular debe realizar 450 intervenciones de cirugía cardiaca al año en >14 años. - 15 arteriografías selectivas al año, de media en los 3 últimos años en >14 años. - Si la Unidad atiende niños: <ul style="list-style-type: none"> - 4 pacientes nuevos (\leq14 años) con HP grupo 1 en los 3 últimos años. - 18 pacientes en seguimiento (\leq14 años) con HP grupo 1 en el año, de media en los 3 últimos años. - 150 procedimientos en cardiopatías congénitas (intervenciones quirúrgicas e intervencionismo percutáneo) al año en \leq18 años. - Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del Centro. El centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para neumología, cardiología, cirugía cardiaca y si atiende niños pediatría. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo, siendo deseable su incorporación a redes de investigación. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto
---	---

	<p>Carlos III con el que colabora la Unidad.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinares, quincenales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con HP para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cuando la Unidad atiende niños y adultos al menos realizará dos sesiones anuales conjuntas con los profesionales que atienden ambos tipos de pacientes. ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar. - La Unidad tiene un Programa de formación continuada en HP para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un Programa de formación en HP, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios (médicos y enfermeras) del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria (fundamentalmente de los centros que trabajan de forma coordinada con el centro de referencia nacional) para facilitar el trabajo en equipo. - La Unidad tiene un Programa de formación en HP dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El CSUR debe garantizar la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto mediante un acuerdo de colaboración firmado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos. <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>

<p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de la hipertensión pulmonar compleja:</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El acuerdo de colaboración incluye un protocolo, autorizado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos que garantiza la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto, ocurra esto en el mismo o en diferente hospital y opte la Unidad a ser CSUR para la atención de niños o de adultos o de ambos. <p>El CSUR para la atención de los pacientes con HP tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes que actuarán de forma coordinada.</p> <p>La Unidad multidisciplinar básica debe estar formada, como mínimo, por:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un coordinador asistencial, cardiólogo/neumólogo/pediatra, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad multidisciplinar básica y las Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad. - Atención continuada las 24 horas los 365 días del año de: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cardiología y neumología, con personal correctamente formado. ▪ Equipo quirúrgico localizado las 24 horas, todos los días del año, con personal correctamente formado. ▪ Si la Unidad atiende niños, además: <ul style="list-style-type: none"> - Pediatría, con personal correctamente formado. ▪ 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 HP. - Resto personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Si la Unidad atiende adultos: <ul style="list-style-type: none"> - 2 cardiólogos y/o neumólogos, al menos uno con dedicación preferente a la Unidad. - 2 cirujanos cardiacos, con dedicación parcial a la Unidad. - 2 perfusionistas con dedicación parcial a la Unidad.
---	--

<p>- Formación básica de los miembros del equipo^a:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 1 anestesista y/o intensivista con dedicación parcial a la Unidad. - 1 internista y/o reumatólogo con dedicación parcial a la Unidad. ▪ Si la Unidad atiende niños: <ul style="list-style-type: none"> - 2 cardiólogos y/o pediatras, al menos uno con dedicación preferente a la Unidad y a cardiopatías congénitas del niño, al menos uno dedicado a cardiología intervencionista. - 2 cirujanos con dedicación total o parcial a cirugía cardiaca neonatal e infantil. - 2 perfusionistas con dedicación total o parcial a cirugía cardiaca neonatal e infantil. - 1 anestesista y/o intensivista con dedicación parcial a la Unidad. ▪ Personal de enfermería, quirófano y hemodinámica. <p>- El coordinador de la Unidad (cardiólogo/neumólogo/pediatra) debe tener una experiencia mínima de 5 años en el manejo de pacientes con HP y de trabajo en equipo.</p> <p>- Si la Unidad atiende adultos:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cardiólogos y/o neumólogos con experiencia mínima de 3 años en la atención específica a pacientes con HP. ▪ Cirujanos cardiacos con experiencia en el manejo quirúrgico de la HP, y haber realizado, al menos uno de los cirujanos, un mínimo de 30 cirugías de endarterectomía pulmonar en los últimos 5 años. ▪ Perfusionistas con experiencia en ECMO e hipotermia profunda. ▪ Anestesista y/o intensivista con experiencia en ECMO y en hipotermia profunda. ▪ Internista y/o reumatólogo con experiencia en enfermedades del tejido conectivo. <p>- Si la Unidad atiende niños:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cardiólogos y/o pediatras, con experiencia y dedicación en los últimos 3 años a la atención de pacientes infantiles con patología cardiaca congénita e HP. ▪ Cirujanos con experiencia de 5 años en cirugía de cardiopatías congénitas, al
--	--

<p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de la hipertensión pulmonar compleja:</p>	<p>menos uno de ellos debe haber realizado un total de 200 cirugías en los últimos 5 años.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Equipo de cardiología intervencionista con experiencia de haber realizado un mínimo de 130 procedimientos intervencionistas en cardiopatías congénitas, en los 2 últimos años. ▪ Perfusionistas con experiencia en el manejo de pacientes infantiles con cardiopatías congénitas, ECMO (oxigenación con membrana extracorpórea) y asistencia circulatoria. <p>- Personal de enfermería, quirófano y hemodinámica con experiencia en el manejo de pacientes con HP y con al menos 1 enfermera con experiencia en el manejo de dispositivos de administración de fármacos y en la educación sanitaria específica de estos pacientes.</p> <p>Si la Unidad atiende niños, el personal de enfermería, quirófano y hemodinámica debe tener experiencia en el manejo de pacientes infantiles con cardiopatías congénitas.</p> <p>- Hospitalización:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Disponibilidad de hospitalización en la planta de cardiología, neumología o pediatría. <p>- Consulta de HP.</p> <p>- Equipamiento para el estudio de respuesta al esfuerzo: ergometría, prueba de esfuerzo incremental con consumo de oxígeno, pulsioximetría.</p> <p>- Equipamiento ecocardiográfico: ecocardiograma transesofágico y transtorácico disponible para todas las edades.</p> <p>- Equipamiento quirúrgico:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Equipamiento habitual de cirugía cardíaca: Circulación extracorpórea, equipo de hipotermia, control de gases, iones y pH, monitorización completa. ▪ Tecnología para la realización de parada circulatoria en hipotermia profunda de forma segura incluyendo sistema de monitorización cerebral. ▪ Instrumental quirúrgico “ad hoc” específico (aspiradores/disectores romos con diferentes ángulos) para la técnica de tromboendarterectomía pulmonar.
---	---

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la hipertensión pulmonar compleja^a:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Sistema de videotoracoscopia. - Disponibilidad inmediata de sistemas de asistencia ventricular y ECMO. - Sala de hemodinámica con equipamiento para el estudio de la respuesta vasodilatadora con óxido nítrico inhalado y respuesta hemodinámica a la sobrecarga hídrica o al esfuerzo. - Laboratorio de función pulmonar. - Equipamiento y logística necesaria para la administración de los fármacos específicos para la HP, especialmente los prostanoideos por vía sistémica o inhalada: dispositivos para su administración, personal de enfermería entrenado y con capacidad de dar soporte a pacientes y familiares 24h. - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros donde habitualmente tratan al paciente a los recursos de la Unidad, mediante vía telefónica, e-mail o similar. - Además, acceso directo del paciente al centro de referencia por teléfono y/o email de 24 horas para consultar problemas con los dispositivos de administración de fármacos. <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Si la Unidad atiende niños los Servicios o Unidades que se relacionan a continuación deberán tener experiencia en la atención del paciente pediátrico con cardiopatía congénita e HP. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos con experiencia en el manejo de pacientes con HP, postoperatorios de cirugía cardíaca y entrenados en ECMO. - Servicio/Unidad de anestesia con experiencia en el manejo de HP. - Servicio/Unidad de medicina interna. - Servicio/Unidad de neumología. - Unidad para el estudio de la patología del sueño. - Servicio/Unidad de digestivo. - Servicio/Unidad de reumatología. - Servicio/Unidad de nefrología. - Servicio/Unidad de enfermedades infecciosas con experiencia en HIV.
---	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de pediatría, con experiencia en la atención de enfermedades metabólicas congénitas y nutrición. - Servicio/Unidad de cirugía pediátrica. - Servicio/Unidad de ginecología y obstetricia, con experiencia en contracepción y embarazo de alto riesgo. - Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen, con capacidad para realizar estudios de imagen cardiaca. Contará con RM cardiaca, arteriografía pulmonar y TC multidetector. - Servicio/Unidad de medicina nuclear que realice gammagrafía ventilación perfusión. - Servicio/Unidad de psiquiatra y/o psicología clínica. - Servicio/Unidad de genética. - Servicio/Unidad de rehabilitación, con al menos un fisioterapeuta con experiencia en el manejo de pacientes con HP. - Servicio/Unidad de trabajadores sociales. - Programa, autorizado por la dirección del centro, para el transporte y acomodación de los pacientes de alto riesgo, en coordinación con el Servicio de Urgencias y unidades de transporte. - Disponibilidad de un programa de trasplante pulmonar, cardiopulmonar y hepático autorizado de acuerdo con el RD 1723/2012, de 28 de diciembre, por el que se regulan las actividades de obtención, utilización clínica y coordinación territorial de los órganos humanos destinados al trasplante y se establecen requisitos de calidad y seguridad, que permita dar respuesta y continuidad a necesidades derivadas del tratamiento de los pacientes con hipertensión pulmonar e hipertensión portopulmonar (complicaciones o mala evolución).
<p>► Seguridad del paciente <i>La seguridad del paciente es uno de los componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas. - La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de

<p><i>minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza:</i></p>	<p>prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño. - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU). - La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica). - La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo. - La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado: <i>(Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - Se recomienda la participación de la Unidad en el registro español de hipertensión pulmonar adultos y población pediátrica (REHAP/REHIPED). -- El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD). <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.

	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad dispone de un <i>registro de paciente con HP</i>, que al menos debe contar con: <ul style="list-style-type: none"> - Código de Identificación Personal. - Nº historia clínica. - Fecha nacimiento. - Sexo. - País de nacimiento. - Código postal y municipio del domicilio habitual del paciente. - Régimen de financiación. - Fecha y hora de inicio de la atención. - Fecha y hora de la orden de ingreso. - Tipo de contacto (Hospitalización, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Cirugía ambulatoria, Procedimiento ambulatorio de especial complejidad, Urgencias). - Tipo de visita (Contacto inicial, Contacto sucesivo). - Procedencia (atención primaria; servicios del propio hospital; otros servicios; servicios de otro hospital/centro sanitario; iniciativa del paciente; emergencias médicas ajenas a los servicios; centro sociosanitario; orden judicial). - Circunstancias de la atención (No programado, Programado). - Servicio responsable de la atención. - Fecha y hora de finalización de la atención. - Tipo de alta (Domicilio, Traslado a otro hospital, Alta voluntaria, Exitus, Traslado a centro sociosanitario). - Dispositivo de continuidad asistencial (No precisa, Ingreso en hospitalización en el propio hospital, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Urgencias, Consultas). - Fecha y hora de intervención. - Ingreso en UCI. - Días de estancia en UCI. - Diagnóstico principal (CIE 10 ES):
--	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Tipo de HP. - Marcador POA1 del diagnóstico principal. - Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES): <ul style="list-style-type: none"> - Comorbilidad. - Marcador POA2 de los diagnósticos secundarios. - Procedimientos realizados en el centro (CIE 10 ES): <ul style="list-style-type: none"> - Procedimientos diagnósticos: tipo de procedimiento y fecha de realización, estado hemodinámico. - Procedimientos terapéuticos: tipo de procedimiento y fecha de realización. - Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES). - Complicaciones (CIE 10 ES). - Seguimiento del paciente. <p><i>La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</i></p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b: <i>(Por ejemplo: % de pacientes curados tras la aplicación de un determinado tratamiento, % de complicaciones admisibles en la realización del procedimiento y tipo de éstas, mortalidad, etc.)</i></p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades designadas.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad cuenta con los siguientes protocolos: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Protocolos normalizados de trabajo que se revisan, auditan y actualizan con una periodicidad preestablecida. Los protocolos son conocidos y utilizados con rigurosidad por todos los profesionales del CSUR. El coordinador de la Unidad es el responsable de la actualización y de promocionar su cumplimiento. ▪ Protocolo de derivación de pacientes, consensado entre los CSUR designados y con las Unidades que habitualmente atienden a los pacientes. - La Unidad mide los siguientes indicadores: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mortalidad hospitalaria (x 100): Pacientes con hipertensión pulmonar fallecidos tras intervención / Total pacientes con hipertensión pulmonar intervenidos.

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Mortalidad hospitalaria en endarterectomía (x 100): Pacientes con hipertensión pulmonar fallecidos tras endarterectomía / Total pacientes intervenidos a los que se ha realizado una endarterectomía.
--	---

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

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

Bibliografía:

1. Joan A. Barbera, Pilar Escribano, Pilar Morales, Miguel Á. Gómez, Mikel Oribe, Ángel Martínez, Antonio Román, Javier Segovia Francisco Santos y María T. Subirana. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. Documento de consenso elaborado por la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y la Sociedad Española de Cardiología (SEC). Rev Esp Cardiol. 2008;61(2):170-84.
2. Galiè N, Hoepfer M, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barberá JA, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J 2009; 30 : 2493-537.
3. Escribano Subias P, Barberà Mir JA, Suberviola V. “Evaluación diagnóstica y pronóstica actual de la hipertensión pulmonar”. Revista Española de Cardiología 2010; 63(5): 583-596.
4. Van Loon RL, Roofthoof MT, van Osch-Gevers M, et al. Clinical characterization of pediatric pulmonary hypertension: complex presentation and diagnosis. J Pediatr 2009;155:176-82.
5. Cerro MJ, Abman S, Diaz G, Heath Freudenthal A, Freudenthal F, Harikrishnan S, Haworth SG, Ivy D, Lopes AA, Raj JU, Sandoval J, Stenmark K, Adatia I. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011. Pulmonary Circulation, vol1 (2) apr-jun 2011: 286-298.
6. Rich S, Dantzker DR, Ayres SM, et al. Primary pulmonary hypertension: a national prospective study. Annals of Internal Medicine 1987;107:216-23.
7. Benza RL, Miller DP, Barst RJ, Badesch DB, Frost AE, McGoon MD. An evaluation of long-term survival from time of diagnosis in pulmonary arterial hypertension from the REVEAL Registry. Chest 2012;142:448-56.
8. Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, et al. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. American Journal of Respiratory & Critical Care Medicine 2006;173:1023-30.
9. Fraisse A, Jais X, Schleich JM, Di Filippo S, Maragnès P, Beghetti M, et al. Characteristics and prospective 2-year follow-up of children with pulmonary arterial hypertension in France. Arch Cardiovasc Dis. 2010;103:66-74. 36.

10. Escribano-Subias P, Blanco I, Lopez-Meseguer M, et al. Survival in pulmonary hypertension in Spain: insights from the Spanish registry. *European Respiratory Journal* 2012;40:596-603.
11. M.J. del Cerro, A. Moreno, A. Sabaté, M.T. Viadero, M.A. Izquierdo, O. Dominguez, H. Falcón and the REHIPED investigators. “Management And Clinical Features Of Pediatric Pulmonary Arterial Hypertension In Spain: Data From The Spanish Registry For Pediatric Pulmonary Hypertension (Rehiped)”. *6th World Congress on Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery*, Cape Town, 17-2 Febrero 2013.
12. Michael Mcgoon, Raymond Benza, Pilar Escribano-Subias, Xin Jiang, Dave P. Miller, andrew peacock, Joanne Pepke-Zaba, Tomas Pulido, Stuart Rich, Stephan Rosenkranz, Samy Suissa, and Marc Humbert. “*Pulmonary Arterial Hypertension: Epidemiology and Registries*”. *Journal of American Colleague of Cardiology* 2014 (Aceptado para publicación).
13. UK National audit of pulmonary hypertension 2012.NHS England. www.ic.nhs.uk.
14. EUCERD Workshop Report: National centres of expertise for rare diseases & European collaboration between centres of expertise. Luxembourg 21-22 March 2011. <http://www.EUCERD.eu/upload/file/EUCERDworkshop.pdf>.
15. EUCERD Recommendations on Quality Criteria for Centres of Expertise for Rare Diseases in Member States, 24 October 2011 <http://www.EUCERD.eu/upload/file/EUCERDRecommendationCE.pdf>.