

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

63. COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS (EXTROFIA VESICAL, EPISPADIAS Y EXTROFIA DE CLOACA)

El complejo extrofia-epispadias (extrofia vesical, epispadias y extrofia de cloaca) es una anomalía congénita compleja que incluye el sistema músculo-esquelético, urinario, reproductivo y tracto intestinal. Es el resultado de la interrupción durante la embriogénesis de los procesos de cavitación de los órganos pélvicos, del cierre del recinto pélvico y la pared abdominal inferior.

Puede tener consecuencias invalidantes y con gran impacto socio-familiar como incontinencia urinaria, afectación de la función renal, problemas en la esfera sexual y reproductiva. Afecta:

- 1- Pared abdominal: separación de los músculos rectos con amplia dehiscencia de la línea media.
- 2- Periné: corto y con el orificio anal desplazado hacia la zona anterior.
- 3- Huesos pélvicos: gran separación del pubis a nivel de la sínfisis.
- 4- Vejiga: abierta completamente con fusión a la piel de la pared abdominal anterior, se pueden ver los meatos ureterales.
- 5- Uretra y genitales externos: uretra completamente abierta de forma dorsal (epispadias) en las niñas produce clítoris bífido, orificio vaginal estrecho y desplazado en forma anterior. En el varón pene corto y ancho abierto dorsalmente con incurvación dorsal, rebatido sobre el abdomen.

Puede ser diagnosticado de forma prenatal antes de las 20 semanas de gestación.

Se diagnóstica mediante: ecografía prenatal, estudios complementarios como analítica de sangre, ecografía renal, Rx de abdomen y excepcionalmente RM/TAC abdominopélvico.

La necesidad de designar CSUR para la atención de estas patologías viene dada por la escasa incidencia de las mismas, el requerir reconstrucciones complejas y la necesidad de que estos pacientes sean atendidos por un equipo multidisciplinar en las diferentes etapas de la enfermedad y durante su seguimiento desde la infancia hasta la vida adulta.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos (incidencia y prevalencia):</p>	<p>La incidencia de la extrofia vesical es 1 por cada 71.000 nacidos vivos (Sociedad Europea de Urología Pediátrica). Es una enfermedad rara. Ocurre 1,5 a 2,5 veces más en hombres que en mujeres y es más frecuente en niños primogénitos, así como en raza caucásica. No parece haber una predisposición genética, aunque el riesgo de presentar extrofia vesical</p>
---	--

	en la descendencia de los individuos afectados es de 1 cada 70 RNV, una incidencia de 500 veces mayor que la población general. En nuestro país nacen entre 1-2 casos nuevos por año.
--	---

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención del complejo extrofia-epispadias

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número mínimo de pacientes que deben atenderse o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada del complejo extrofia-epispadias: <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 8 pacientes, ≤14 años, con complejo extrofia-epispadias en seguimiento en el año, de media en los 3 últimos años. - 4 procedimientos quirúrgicos realizados en pacientes ≤14 años con complejo extrofia-epispadias al año, de media en los 3 últimos años. - 20-25 procedimientos quirúrgicos en pacientes, ≤14 años, con complejo extrofia-epispadias en los 5 últimos años. <p><i>Procedimientos quirúrgicos que se deben contabilizar para validar los criterios de designación referidos a actividad, realizados por los cirujanos de la unidad en ≤14 años con complejo extrofia-epispadias (extrofia vesical, epispadias y extrofia de cloaca): ver anexo I.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - 200 procedimientos quirúrgicos urológicos de todo tipo en ≤14 años realizados por el Servicio/Unidad de urología infantil en el año, de media en los 3 últimos 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 cirugía pediátrica, urología, pediatría y traumatología. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad tiene un programa de formación continuada en complejo extrofia-epispadias de los profesionales que la integran estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensualmente, en las que
--	--

	<p>participan todas las unidades implicadas en la atención de los pacientes con complejo extrofia-epispiadias.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con complejo extrofia-epispiadias para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar. - La Unidad tiene un Programa de formación en complejo extrofia-epispiadias, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios (médicos y enfermeras) del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria. - La Unidad tiene un Programa de educación sanitaria en complejo extrofia-epispiadias dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo, ...).
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El CSUR debe garantizar la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto mediante un acuerdo de colaboración firmado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos. <i>(Aquellos CSUR que atiendan a población en edad pediátrica, para la derivación de pacientes de la unidad, deberán estar coordinados con recursos similares de atención de adultos)</i> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El acuerdo de colaboración incluye un protocolo, autorizado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos que garantiza la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto, ocurra esto en el mismo o en diferente hospital. - El CSUR para la atención de los pacientes con complejo extrofia-epispiadias tendrá carácter

<p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de pacientes con complejo extrofia-epispadias:</p> <p>Formación básica de los miembros del equipo^a:</p>	<p>multidisciplinar y estará formado por una Unidad multidisciplinar 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, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y las Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad. - Atención continuada del equipo médico-quirúrgico pediátrico las 24 horas los 365 días del año que pueda atender cualquier complicación derivada de la evolución o del tratamiento de esta patología. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro cuenta con un protocolo, consensuado por la Unidad y el Servicio de Urgencias y autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente con complejo extrofia-epispadias. - Resto personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 cirujanos pediátricos o urólogos a tiempo parcial. ▪ 1 pediatra, a tiempo parcial. ▪ 1 urólogo que garantice el seguimiento en la edad adulta, a tiempo parcial. ▪ 1 traumatólogo, a tiempo parcial. ▪ Personal de enfermería de hospitalización y de quirófano. <p>- El coordinador de la Unidad debe tener una experiencia mínima de 6 años en el manejo de pacientes y familias con complejo extrofia-epispadias.</p> <p>- Cirujanos pediátricos o urólogos, deben tener una experiencia mínima de 6 años en el campo de la urología pediátrica, incluyendo la utilización de técnicas endourológicas y laparoscópicas.</p> <p>Al menos uno de los cirujanos debe tener una experiencia mínima de 6 años en la realización de cirugías sobre ano-recto, reconstrucción pared abdominal y reconstrucción umbilical.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pediatra, debe tener experiencia de al menos 6 años en el área de nefrología. - Urólogo con experiencia en la atención de pacientes con complejo extrofia-epispadias en la adolescencia y edad adulta.
---	---

<p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de pacientes con complejo extrofia-epispadias:</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de pacientes con complejo extrofia-epispadias^a:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Traumatólogo, debe tener experiencia de al menos 6 años en intervenciones en pacientes con complejo extrofia-epispadias. - Personal de enfermería de hospitalización y quirófano con experiencia en la atención de pacientes con complejo extrofia-epispadias. - Hospitalización pediátrica. - Consulta de urología pediátrica. - Unidad de urodinamia pediátrica. - Área quirúrgica pediátrica, cuenta con: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Monitores y respiradores para pacientes pediátricos. ▪ Material quirúrgico para poder desarrollar las técnicas referidas en el anexo I, desde neonatos hasta adolescentes. ▪ Medios endoscópicos pediátricos. - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros donde habitualmente tratan al paciente a los recursos de la Unidad, mediante vía telefónica, e-mail o similar. <p>El centro donde esté ubicado el CSUR deberá disponer de los siguientes Servicios o Unidades, todos ellos con experiencia en la atención de pacientes con complejo extrofia-epispadias:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de urología pediátrica - Servicio/Unidad de pediatría. - Servicio/Unidad de cirugía pediátrica. - Unidad de diagnóstico prenatal. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos neonatales. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos. - Servicio/Unidad de nefrología pediátrica. - Servicio/Unidad de traumatología y ortopedia infantil. - Servicio/Unidad de urología. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos adultos. - Servicio/Unidad de nefrología.
---	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de ginecología y obstetricia. - Servicio/Unidad de cirugía general y digestivo. - Servicio/Unidad de andrología/fertilidad. - Servicio/Unidad de anestesia, con experiencia en la atención de pacientes infantiles y adultos. - Servicio/Unidad de cirugía plástica y reparadora. - Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica, con experiencia en el tratamiento y apoyo de pacientes con complejo extrofia-epispiadias y sus familias. - Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen. - Servicio/Unidad de medicina nuclear. - Laboratorio. - Servicio/Unidad de trabajadores sociales.
<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 minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza:</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 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

	<p>o críticos).</p> <ul style="list-style-type: none"> - 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>	<ul style="list-style-type: none"> - El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD). <ul style="list-style-type: none"> - Complimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. - La Unidad debe disponer de un registro de <i>pacientes con complejo extrofia - epispadias</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).
- Marcador POA1 del diagnóstico principal.
- Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES).
- Marcador POA2 de los diagnósticos secundarios.
- Procedimientos realizados en el centro (CIE 10 ES):
 - Procedimientos diagnósticos.
 - Procedimientos terapéuticos.
- Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES).
- Códigos de Morfología de las neoplasias (CIE 10 ES).
- Complicaciones (CIE 10 ES).
- Seguimiento del paciente.

La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.

<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades designadas.</p> <p>- La Unidad cuenta con protocolos, que incluyen procedimientos diagnósticos y terapéuticos y seguimiento de los pacientes, actualizados y conocidos por todos los profesionales de la Unidad.</p> <p>La Unidad mide los siguientes indicadores:</p> <ul style="list-style-type: none"> - % de pacientes reingresados antes de los 7 días después del alta respecto al total de pacientes ingresados en el año. - % pacientes ≤14 años reintervenidos antes de 72 horas respecto al total de pacientes intervenidos de cirugía de complejo extrofia epispadias en el año. - Mortalidad hospitalaria (x 100) en pacientes ≤14 años, con complejo extrofia-epispadias, a los que se ha realizado cirugía respecto al total de pacientes intervenidos. <i>(Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria)</i> - % infección herida quirúrgica: pacientes ≤14 años con infección herida quirúrgica tras cirugía de complejo extrofia epispadias realizada en el año respecto al total de pacientes ≤14 años intervenidos en el año.
--	--

^a Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^b Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se concretarán con las Unidades que se designen. Según se vaya obteniendo información de los CSUR en los primeros 5 años de designación se validarán y una vez validados se acreditará su cumplimiento en las redesignaciones, como el resto de criterios, por la SG de Calidad y Cohesión.

Bibliografía:

1. Joseph G Borer, MD, FAAP, FACS, Editor Laurence S Baskin, MD, FAAP and Melanie S Kim, MD. Clinical manifestations and initial management of infants with bladder exstrophy. UpToDate. Febrero. 2016.
2. Joseph G Borer, MD, FAAP, FACS, Editor Laurence S Baskin, MD, FAAP and Melanie S Kim, MD. Surgical management and postoperative outcome of children with bladder exstrophy. UpToDate. Febrero. 2016
3. Tekes A, Ertan G, Solaiyappan M, Stec AA, Sponseller PD, Huisman TA, Gearhart JP. 2d and 3d MRI features of classic bladder exstrophy. Clin Radiol. 2014

May; 69(5): e223-9.

4. Schaeffer AJ, Johnson EK, Loginenko T, Graham DA, Borer JG, Nelson CP . Practice patterns and resource utilization for infants with bladder exstrophy: a national perspective.. J Urol. 2014 May ; 191(5) : 1381-8

5. Moriquand P, Vidal I. Complejo extrofia-epispadias (CEE). EMC Urología 2012; 44(3) 1-18.

6. Borer JG. Experience, Expertise and Dedication are Requirements for Successful Outcome in Bladder Exstrophy Care. J Urol. 2016 Jan;195(1):15.

7. Ben-Chaim J, Binyamini Y, Segev E, Sofer M, Bar-Yosef Y. Can Classic Bladder Exstrophy be Safely and Successfully Reconstructed at a Low Volume Center? J. Urol. 2016 Jan;195(1):150-4.

8. Borer JG, Vasquez E, Canning DA, Kryger JV, Mitchell ME. An initial report of a novel multi-institutional bladder exstrophy consortium: a collaboration focused on primary surgery and subsequent care. J Urol. 2015 May;193(5 Suppl):1802-7.

9. Canning DA. Delayed exstrophy repair (DER) does not compromise initial bladder development.. J Urol. 2015 Feb;193(2):668.

10 Gearhart J.P, Mathews R.I. Complejo extrofia epispadias. En Urología Campbell- Walsh. Tomo 4. 10 edición. Editorial Panamericana. 2015; 124; 3347 – 3409.

11. Purves J.P, Gearhart J.P. The bladder exstrophy-epispadias-cloacal exstrophy complex. In Pediatric Urology. Gearhart-Rink-Mouriquand. Second edition. Saunders Elsevier. 2010; 30; 386 – 415.

ANEXO I

Procedimientos quirúrgicos que se deben contabilizar para validar los criterios de designación referidos a actividad, realizados por los cirujanos de la unidad en ≤14 años con complejo extrofia-epispadias (extrofia vesical, epispadias y extrofia de cloaca):

(Cuando en un mismo acto quirúrgico se realicen varios procedimientos, la intervención sólo se contará una vez de acuerdo con el procedimiento principal realizado durante dicha intervención)

- Procedimientos sobre la vejiga:
 - Reconstrucción vesical con o sin reconstrucción genital en un tiempo o en varios
- Realización de osteotomías, principalmente a nivel pélvico
- Reconstrucción de genitales masculinos
 - Reparación de epispadias
 - Reparación de hipospadias secundarios
 - Reparación de complicaciones uretrales (fístulas, estenosis)
 - Enderezamientos peneanos (sección de corda, corporoplastias)
- Reconstrucción de genitales femeninos
 - Reparación de epispadias femeninos
 - Reconstrucciones de labios menores y mayores
 - Reconstrucciones vaginales (recolocación, descenso y sustitución con intestino).

- Procedimientos para la incontinencia
 - Reconstrucción de cuello vesical (neocuello)
 - Cierre de cuello vesical
 - Inyección de sustancias para estrechamiento de cuello
 - Aumentos vesicales (enterocistoplastias)
 - Construcción de neovejigas
 - Creación de conductos cateterizables
 - Uretero sigmoido-anastomosis
- Cirugía para el reflujo vésico ureteral
 - Inyecciones subureterales y submeáticas
 - Reimplantaciones ureterales
- Procedimientos endoscópicos (cistoscopia y ureterorenoscopia)
- Procedimientos de las litiasis (litotricia, pulverización con laser u ondas, o cirugía abierta para su extirpación).
- Cirugía ano-rectal (recolocación anal, descenso,...)
- Cirugía plástica de pared abdominal (ombligoplastias, cicatrices,...).