

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

23R1. QUERATOPLASTIA EN NIÑOS

El término queratoplastia se refiere al trasplante o injerto corneal, en el que el tejido corneal enfermo es sustituido por un tejido de donante. Cuando el trasplante de córnea es íntegro, se llama queratoplastia penetrante infantil. Mientras que cuando el trasplante es de grosor parcial se llama queratoplastia lamelar¹²⁻¹⁸.

Basándose en datos recogidos de series publicadas de países similares al nuestro^{5, 6,7,9}, se puede afirmar que la queratoplastia en niños se produce por varios tipos de patologías, todas ellas severas, de baja incidencia y de un pronóstico visual bastante pobre.

Las causas de queratoplastia infantil que se considera deben ser atendidas en una unidad de referencia del SNS son las siguientes:

- Congénitas^{4,5,6}: Anomalías en el desarrollo ocular (las más frecuentes son la anomalía de Peters, la distrofia polimorfa corneal y la esclerocórnea). Dentro de este grupo, se consideran también incluidas las alteraciones corneales secundarias a cualquier otra patología ocular congénita, que en su evolución pueda requerir la realización de un trasplante de córnea (glaucoma congénito)⁸.
- Adquiridas traumáticas: Secundarias a traumatismos con afectación corneal⁸.
- Adquiridas no traumáticas: Secundarias a patología adquirida no traumática como queratocono, queratitis infecciosas, queratopatía neurotrófica o por exposición, síndrome Stevens-Johnson^{19, 20}.

Un estudio estadístico de malformaciones oculares congénitas, realizado con una muestra de más de un millón de nacimientos consecutivos, por un grupo español Bermejo y Martínez Frias^{1,2} encontró una incidencia de alteraciones corneales de 3,1 de cada 100000 nacimientos.

El trasplante corneal pediátrico tiene un mayor número de complicaciones y fracasos, patología asociada y una mayor problemática en el seguimiento que en el adulto, lo que hace que deba ser realizado en servicios especializados^{3,9,10,11} con unidades de apoyo: pediatras y anestesiistas y oftalmólogos con experiencia en el manejo de pacientes pediátricos.

A. Justificación de la propuesta

► Datos de utilización de la queratoplastia en niños:	Se realizan unos <i>50 trasplantes por año en niños</i> (población menor de 14 años). (Según datos de la ONT, en nuestro país se realizaron un total de 3870 trasplantes en 2015 y según la bibliografía de países desarrollados aproximadamente un 2-5% de las queratoplastias realizadas anualmente corresponden a niños ^{10,11,22}). Existen pocos datos sobre resultados de queratoplastias ¹⁰ en niños por varios motivos:
--	--

	<p>1. Los casos infantiles, por tener una evolución más compleja y unos resultados peores que enmascaran y alteran los datos de resultados en el adulto, suelen ser excluidos en los trabajos que se publican sobre este tema³.</p> <p>2. La baja incidencia de estos procesos hace que no haya publicados en nuestro país trabajos sobre resultados en niños.</p> <p>3. Las estadísticas de otros países no son superponibles a las de nuestro entorno (por ejemplo, en América del Norte las opacidades corneales congénitas son la principal indicación de queratoplastia pediátrica mientras que en África lo son las opacidades congénitas por queratitis infecciosas o cicatrices)⁸.</p>
--	--

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la realización de la queratoplastia en niños

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de queratoplastias en niños que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada. <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 5 a 10 queratoplastias (penetrantes o lamelares) realizadas en niños ≤14 años en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. - 10 procedimientos quirúrgicos de segmento anterior (glaucoma congénito, catarata congénita, quiste dermoide de superficie ocular) realizados en niños ≤14 años en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. - 10 pacientes nuevos ≤14 años atendidos para valoración de la necesidad de realizarles una queratoplastia en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. - Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para oftalmología y pediatría. - 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
--	--

	<p>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, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes a los que se realiza queratoplastia 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 continuada en queratoplastia en niños para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un Programa de formación en queratoplastia, 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 queratoplastia 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 tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas

<p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada realización de queratoplastia en niños.</p> <p>Formación básica de los miembros del equipo^a:</p>	<p>Unidades que colaboraran en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada.</p> <p>La Unidad 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. - Atención continuada de oftalmología las 24 horas los 365 días del año, dada la necesidad de control postoperatorio y la posibilidad de complicaciones en las primeras horas. <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 al que se ha realizado queratoplastia. - Resto de personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Al menos, 2 oftalmólogos. ▪ Personal de enfermería y de quirófano. - Oftalmólogos con experiencia en: <ul style="list-style-type: none"> • Microcirugía de córnea (experiencia de cinco años, haber realizado un mínimo de 25-30 trasplantes corneales en niños). • El manejo y problemática postquirúrgica del paciente trasplantado pediátrico para poder asumir las complicaciones secundarias a esta cirugía (dehiscencias de suturas, glaucoma secundario, endoftalmitis, rechazo del injerto,...). • El manejo de las frecuentes anomalías asociadas a la alteración corneal causa del trasplante (experiencia en cirugía de polo anterior, catarata congénita y pediátrica, glaucoma pediátrico y terapias autoinmunes). - Unidad con experiencia en rehabilitación visual en pacientes pediátricos, para control posterior y tratamiento adecuado de la ambliopía, imprescindible para que los éxitos anatómicos se acompañen de paralelo resultado funcional. - Personal de enfermería y de quirófano con experiencia en el manejo de pacientes oftalmológicos pediátricos.
---	--

- **Equipamiento específico** necesario para la adecuada realización de queratoplastia penetrante en niños:

► **Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR** que son necesarios para la adecuada realización de queratoplastia penetrante en niños:

- Microscopio quirúrgico de última generación.
- Instrumental de trasplante de córnea con trépanos de varias medidas, pues pueden ser necesarios injertos de pequeño tamaño por las características del ojo del niño.
- Blefarostatos para pacientes pediátricos.
- Topógrafo corneal, paquímetro corneal.
- Refractoqueratómetro portátil.
- Microscopio endotelial.
- Lámpara de hendidura portátil.
- Lámpara de hendidura fija.
- Tonómetros para la evaluación de la presión ocular.
- Ecografía ocular.
- Consulta de oftalmología infantil con unidad de refracción.
- Hospitalización infantil.
- 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.

El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades, que tendrán experiencia en la atención de pacientes infantiles:

- Servicio/Unidad de oftalmología, que incluya unidad de oftalmología pediátrica.
- Servicio/Unidad de anestesia.
- Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos.
- Servicio/Unidad de pediatría.
- Servicio/Unidad de diagnóstico por la imagen.
- Servicio/Unidad de anatomía patológica.
- Servicio/Unidad de farmacia.
- Disponibilidad de banco de ojos, que cuenta con un protocolo para la coordinación entre el banco de ojos y la unidad de oftalmología infantil que realiza las queratoplastias, autorizado por las direcciones de ambos centros, actualizado y conocido por todos los miembros de ambas Unidades. El protocolo deberá realizarse de acuerdo a los criterios establecidos en el Plan

	Nacional de córneas de la Organización Nacional de Trasplantes.
<p>► Seguridad del paciente:</p> <p><i>La seguridad del paciente es uno de los componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - 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 e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015,</p>

(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)

de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD).

- Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.

- La Unidad dispone de un **registro de pacientes infantiles a los que se ha realizado queratoplastia**, que al menos debe contar con:

- Código de Identificación Personal.
- N° historia clínica.
- Fecha nacimiento.
- Antecedentes familiares (madre, hermanos, parto múltiple,...).
- 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):
 - Situación clínica en el momento del diagnóstico (tipo de afectación corneal).
- 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 (CIE 10 ES).
 - Procedimientos terapéuticos (CIE 10 ES):
 - Queratoplastia penetrante.
 - Otros procedimientos terapéuticos.
- Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES).
- Códigos de Morfología de las neoplasias (CIE 10 ES).
- Complicaciones (CIE 10 ES):
 - Opacificación del injerto.
 - Dehiscencias de sutura.
 - Rechazo del injerto, agudo o crónico.
 - Endoftalmitis.
 - Glaucoma.
 - Catarata.
- Seguimiento del paciente:
 - Injerto transparente al año.

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>- La Unidad mide los siguientes indicadores:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ % ojos con injerto transparente al año: Ojos en ≤14 años con injerto transparente al año tras queratoplastia, trasplantados en los últimos 5 años / Total ojos en ≤14 años a los que se ha realizado queratoplastia en los últimos 5 años. ▪ % ojos con anomalía congénita con injerto transparente al año tras queratoplastia: Ojos con anomalía congénita en ≤14 años con injerto transparente al año tras queratoplastia, trasplantados en los últimos 5 años / Total ojos con anomalía congénita en ≤14 años a los que se ha realizado queratoplastia en los últimos 5 años. ▪ % ojos con anomalía adquirida con injerto transparente al año tras queratoplastia: Ojos con anomalía adquirida en ≤14 años con injerto transparente al año tras queratoplastia, trasplantados en los últimos 5 años / Total ojos con anomalía adquirida en ≤14 años a los que se ha realizado queratoplastia en los últimos 5 años. ▪ % ojos con complicaciones tras queratoplastia: Ojos en ≤14 años con complicaciones * tras queratoplastia, trasplantados en el año / Total ojos en ≤14 años a los que se ha realizado queratoplastia en el año. <p><i>Este indicador se proporcionará total y desglosado según tipos de complicaciones.</i></p> <p><i>* Tipos de complicaciones: Dehiscencias de sutura, rechazo del injerto agudo o crónico, glaucoma, catarata y otras.</i></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 e Innovación.

Bibliografía

¹ Bermejo E, Martínez-Frías ML. Congenital eye malformations: clinical-epidemiological analysis of 1,124,654 consecutive births in Spain. Am J Med Genet. 1998 Feb 17; 75(5):497-504

² Bermejo E, Martínez-Frías ML. Malformaciones Congénitas de los ojos: análisis clínico-epidemiológico de 1.124.654 nacimientos consecutivos en España. An Esp Pediatr. 1996 Sep; 45(3):269-75.

- ³ Thompson RW Jr, Price MO, Bowers PJ, Price FW Jr. Long-term graft survival after penetrating keratoplasty. *Ophthalmology* 2003 Jul;110 (7):1396-402.
- ⁴ Yang LL, Lambert SR, Lynn MJ, Stulting RD. Long-term results of corneal graft survival in infants and children with peters anomaly. *Ophthalmology* 1999 Apr;106(4):833-48.
- ⁵ Yang LL, Lambert SR. Peters' anomaly. A synopsis of surgical management and visual outcome. *Ophthalmol Clin North Am* 2001 Sep;14(3):467-77.
- ⁶ Watts P, Michaeli-Cohen A, Abdolell M, Rootman D. Resultados de queratoplastia lamellar para dermoides límbicos en niños. *J AAPOS* 2002 Aug; 6 (4):209-15
- ⁷ Dana MR, Moyes AL, Gomes JA, Rosheim KM, Schaumberg DA, Laibson PR, Holland EJ, Sugar A, Sugar J. The indications for and outcome in pediatric keratoplasty. A multicenter study. *Ophthalmology* 1995 Aug; 102 (8):1129-38.
- ⁸ Aasuri MK, Garg P, Gokhle N, Gupta S. Penetrating keratoplasty in children. *Cornea* 2000 Mar; 19 (2):140-4.
- ⁹ Comer RM, Daya SM, O'Keefe M. Penetrating keratoplasty in children. *J AAPOS* 2001 Oct; 5 (5): 285-90.
- ¹⁰ Fonseca A, Abelairas J, Rodríguez- Sánchez JM, Peralta J. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica Madrid 2006.
- ¹¹ Patel HY, Ormonde S, Brookes NH, Moffatt LS, McGhee CN. The indications and outcome of paediatric corneal transplantation in New Zealand: 1991-2003. *Br J Ophthalmol* 2005 Apr; 89 (4):404-8.
- ¹² Watts P et al. Outcome of lamellar keratoplasty for limbal dermoids in children. *J AAPOS*. 2002;6(4):209-215.
- ¹³ Colby K. Changing times for pediatric keratoplasty. *J AAPOS*. 2008;12(3):223-224.
- ¹⁴ Jeng BH et al. Descemet stripping automated endothelial keratoplasty in a 2-year-old child. *J AAPOS*. 2008;12(3):317-318.
- ¹⁵ Fernandez MM et al. Descemet stripping automated endothelial keratoplasty in a child. *J AAPOS*. 2008;12(3):314-316.
- ¹⁶ Harding SA, Nischal KK, Upponi-Patil A, Fowler DJ. Indications and outcomes of deep anterior lamellar keratoplasty in children. *Ophthalmology*. 2010;117(11):2191-5.
- ¹⁷ Ashar JN, Pahuja S, Ramappa M, Vaddavalli PK, Chaurasia S. Garg P. Deep anterior lamellar keratoplasty in children. *AM J Ophthalmol*. 2013;155(3):570-4.
- ¹⁸ Planas N, Barnils N. Original: Queratoplastia lamelar anterior profunda en niños. *Annals d'Oftalmologia*. 2016; 24 (3): 101-107.
- ¹⁹ Stulting RD et al. Penetrating keratoplasty in children. *Ophthalmology*.1984;91(10):1222-1230.
- ²⁰ Chan AS, Colby K. Update on pediatric keratoplasty. *Int Ophthalmol Clin*. 2008;48(2):25-33.