

Criterios, 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

71. PATOLOGÍA COMPLEJA HIPOTÁLAMO-HIPOFISARIA (NIÑOS Y ADULTOS)

Las patologías objeto de atención de este tipo de CSUR son los procesos complejos congénitos y adquiridos del área hipotálamo-hipofisaria, en niños y adultos, que determinan disfunción hormonal (hipersecreción o hipopituitarismo) o compresión/destrucción de estructuras vecinas (déficits visuales o de pares craneales, cefalea, afectación hipotalámica, sintomatología neurológica, etc.) y que precisan de una atención multidisciplinar en unidades de referencia.

Se incluirían:

1) Tumores hipofisarios e hipotalámicos raros (ORPHA99408):

- Adenomas hipofisarios no funcionantes (ORPHA91349/D35.2)
- Adenomas hipofisarios funcionantes (ORPHA314753)
 - Cushing (ORPHA96253/D35.2+E24.0)
 - Acromegalia (ORPHA96256/D35.2+E22.0)
 - Prolactinoma (ORPHA2965/D35.2+E22.1)
- Craneofaringioma (ORPHA54595/D44.4)
- Causas ultra-raras: Síndrome Nelson (ORPHA199244/D35.2+E24.1), Gonadotropinoma (ORPHA91348/D35.2+E22.8), Adenoma secretor de TSH (ORPHA91347/D35.2+E22.8), Adenoma hipofisario familiar aislado (ORPHA314777/D35.2+E22.8).

2) Hipopituitarismo congénito (ORPHA101957):

- Hipopituitarismo congénito, incluyendo trastornos raros del desarrollo asociados a hipopituitarismo (ORPHA95488/E23.0)
- Displasia septo-óptica (ORPHA3157/Q04.8)
- Holoprosencefalia (ORPHA2162/Q04.2)
- Déficit hormonal hipofisario múltiple combinado (ORPHA467/E23.0)
- Déficit aislado de hormona de crecimiento (ORPHA631/E23.0)
- Hipogonadismo hipogonadotrofo congénito (ORPHA174590/E23.0)
- Diabetes insípida central (ORPHA178029/E23.2)
- Déficit aislado congénito de ACTH (ORPHA199296/E23.0)
- Síndrome de DAVID (ORPHA293978/E23.0)
- Hipotiroidismo congénito central (ORPHA226298/con bocio E03.0, sin bocio E03.1)

- Síndrome de déficit de IGF-1 (ORPHA329235/E03.1)

3) **Hipopituitarismo adquirido** (ORPHA101957, ORPHA95502/E23.0)

- Hipopituitarismo tras tratamiento de tumores hipofisarios (ORPHA95503/E23.1)
- Hipopituitarismo tras tratamiento de otros procesos malignos (afectación “colateral” de la hipófisis tras tratamiento de otros procesos del sistema nervoso central como irradiación post leucemia, post tumor cerebral maligno, etc.).
- Hipopituitarismo tras traumatismo craneoencefálico (accidentes de tráfico, caídas, etc.) (ORPHA95619/E23.1).
- Hipopituitarismo por enfermedades inflamatorias:
 - Histiocitosis (ORPHA389/E23.0+C96.0-C96.5-C96.6 según tipo de histiocitosis).
 - Sarcoidosis (ORPHA797/E23.0+D86.0-D86.1-D 86.2-D86.3-D86.9 según tipo de sarcoidosis).
 - Hipofisitis (ORPHA95506/E23.6).
- Hipopituitarismo por infecciones: meningitis, absceso hipofisario, infección congénita (ORPHA95505/E23.0+Código de la infección)
- Hipopituitarismo post anoxia cerebral (E23.0 G93.1).
- Disfunción hipotalámica: síndrome ROHHADNET (ORPHA293987/E23.3), Hamartoma hipotalámico.

(Estos grupos de enfermedades son las que hay que tener en cuenta para contabilizar los criterios de designación referidos a actividad recogidos en el apartado correspondiente de este documento)

Mientras los tumores hipofisarios e hipotalámicos y el hipopituitarismo adquirido son más frecuentes en adultos (aunque también se dan en población pediátrica), el hipopituitarismo congénito se diagnostica más en niños, aunque al finalizar la pubertad pasan a control del endocrinólogo.

Todos estos procesos requieren para su diagnóstico de un equipo multidisciplinar que incluya endocrinólogos/pediatras con formación en endocrinología, neurocirujanos/otorrinolaringólogos (niños/adultos), neurólogos, neuroradiólogos, bioquímicos clínicos, oncólogos radioterápicos, patólogos, oftalmólogos, anestesiólogo y psicólogos/psiquiatras (niños y adultos) que asimismo son esenciales para plantear de forma personalizada el mejor plan terapéutico (médico, quirúrgico y/o radioterápico), sobre todo si los tumores son de gran tamaño o invasivos. Hay que abordar también la morbilidad residual que determinan los tumores (tanto por disfunción hipotálamo-hipofisaria como por compresión o destrucción) a largo plazo (osteomuscular, cardiovascular, neurocognitiva, etc.) y las secuelas que puede dejar un abordaje quirúrgico inadecuado. Es a estas situaciones complejas y poco prevalentes a las que se dedica este CSUR.

Un CSUR de esta patología se justifica por la baja prevalencia de estos procesos, la heterogeneidad en su presentación clínica que conlleva a veces demora en el diagnóstico, la necesidad de una decisión terapéutica multidisciplinar y personalizada, tanto inicial como en el seguimiento crónico, y la profilaxis y manejo de la morbilidad residual (endocrinológica, de crecimiento, de funciones hipotalámicas y funciones neurológicas, cardiovascular, ósea y neurocognitiva), con el fin de mejorar la calidad de vida del paciente y su pronóstico a largo plazo.

A. Justificación de la propuesta

► **Datos epidemiológicos** de la patología hipotálamo-hipofisaria (incidencia y prevalencia).

Hay pocos datos epidemiológicos de patología hipotálamo-hipofisaria.

En **acromegalia**, datos españoles y del registro Español de Acromegalia (REA) estiman que la incidencia en adultos es de 2,5 casos por millón de habitantes y año, con una prevalencia de 40-60 casos por millón de habitantes. En la infancia el adenoma secretor de GH ocasiona gigantismo, mucho más raro.

En **síndrome de Cushing** (cuya causa más frecuente es el adenoma de hipófisis en el 70% de casos, siendo suprarrenal o ectópico en el resto), la incidencia se estima en 0,7-2,4 casos por millón/habitantes y una prevalencia de 10-15 por millón/habitantes. Un estudio reciente en Dinamarca, atribuye una incidencia de 2 casos por millón/habitantes y año y una mortalidad que duplica la de la población general, incluso tras normalizar el cortisol, lo que refleja la morbilidad residual persistente, que obliga a un seguimiento de por vida de estos pacientes.

Los **prolactinomas** suponen el 40% de los tumores hipofisarios y el 60% de los funcionantes. La prevalencia estimada es de 100 casos por millón/habitantes. La mayoría son lesiones pequeñas (microprolactinomas) fácilmente controlables con medicación dopaminérgica, pero algunos macroprolactinomas son muy invasivos localmente y complejos de tratar, comprimiendo estructuras vecinas (vías ópticas, hipotálamo, base de cráneo) y pueden ser letales.

El **craneofaringioma** es la tumoración más frecuente de la región supraselar en la infancia (prevalencia 0.5-2.5 por millón/habitantes), suele ocasionar déficits visuales, hipopituitarismo e hidrocefalia; seguido de los tumores germinales, la histiocitosis X y los adenomas hipofisarios (prolactinoma y enfermedad de Cushing).

Del **hipopituitarismo** existen muy pocas referencias internacionales y españolas; se estima una prevalencia de 45,5 casos/100.000 habitantes y una incidencia de 4,2 casos/100.000 habitantes/año. La causa más frecuente es el adenoma hipofisario o su tratamiento (quirúrgico o radioterápico), sobre todo en caso de lesiones grandes, pero también en microadenomas. Las causas más frecuente en la infancia son las congénitas.

Del **resto de tumores** que cursan con disfunción hipotálamo-hipofisaria no hay datos.

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de la patología compleja hipotálamo-hipofisaria

► Experiencia del CSUR: - Actividad: • Número de pacientes que deben atenderse o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada de la patología compleja hipotálamo-hipofisaria: - Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:	- 250 pacientes >14 años en seguimiento, <i>con alguna de las patologías incluidas en la introducción de esta ficha</i>, atendidos en el año en la Unidad de media en los tres últimos años. - 50 pacientes ≤14 años en seguimiento, <i>con alguna de las patologías incluidas en la introducción de esta ficha</i>, atendidos en el año en la Unidad de media en los tres últimos años. - 35 pacientes >14 años nuevos (vistos por primera vez), <i>con alguna de las patologías incluidas en la introducción de esta ficha</i>, atendidos en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años. - 10 pacientes ≤14 años nuevos (vistos por primera vez), <i>con alguna de las patologías incluidas en la introducción de esta ficha</i>, atendidos en el año en la Unidad, de media en los tres últimos años. - 20 cirugías hipotálamo-hipofisarias/año de media en los tres últimos años, incluyendo niños y adultos. - Si la Unidad atiende niños debe estar designada como CSUR de Neurocirugía pediátrica compleja. - Docencia postgrado acreditada: la Unidad participa en el programa MIR del Centro. El centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para endocrinología y nutrición, pediatría y neurocirugía. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. ▪ 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 realiza sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria para una toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. ▪ 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 patología hipotálamo-hipofisaria en niños y adultos para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un Programa de formación en patología hipotálamo-hipofisaria, 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 hipotálamo-hipofisaria dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (trípticos o publicaciones divulgativas, charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).
► Recursos específicos del CSUR:	- 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. Aquellos CSUR que atiendan a población adulta deben garantizar la accesibilidad a la unidad desde cualquier otra unidad pediátrica)</i>

- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de la patología compleja hipotálamo-hipofisaria:	▪ 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. - El hospital cuenta con un Comité de Tumores con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica, que se reúne periódicamente y que acredita sus decisiones mediante las actas pertinentes. Además, es deseable que el hospital cuente con un Comité específico para patología hipotálamo-hipofisaria con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica, que se reúne periódicamente y que acredita sus decisiones mediante las actas pertinentes. ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en los citados Comités. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en los citados Comités. - El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaboraran en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada. La Unidad básica estará formada, como mínimo, por el siguiente personal a tiempo parcial: - 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: ▪ Endocrinología las 24 horas los 365 días del año. ▪ Pediatría las 24 horas los 365 días del año.
--	---

Formación básica de los miembros del equipo ^a:	▪ Neurocirugía las 24 horas los 365 días del año. ▪ 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 patología hipotálamo-hipofisaria. - Resto personal de la Unidad a tiempo parcial: ▪ 1 endocrinólogo. ▪ 1 neurocirujano. ▪ 1 otorrinolaringólogo. ▪ 1 neuroradiólogo y 1 radiólogo vascular intervencionista para practicar cateterismos de senos petrosos. ▪ 1 oncólogo radioterápico. ▪ 1 facultativo especialista en bioquímica clínica o análisis clínicos para garantizar la calidad de las determinaciones hormonales. ▪ 1 patólogo que analice las muestras neuroquirúrgicas extirpadas. ▪ Si la Unidad atiende niños, además deberá contar con: - 1 pediatra dedicado a endocrinología. - 1 neurocirujano infantil. - 1 Gestor de casos clínicos, para acompañar al paciente durante todo el proceso a través de los diferentes escenarios, coordinando los recursos en función de las necesidades y de todos los profesionales implicados en su atención. - Personal de enfermería y quirófano. - El coordinador de la Unidad debe contar con experiencia de al menos 10 años en la atención de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria, tanto para el diagnóstico, como para el tratamiento y seguimiento a largo plazo de la morbilidad residual. - Endocrinólogo con experiencia de al menos 5 años en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria. - Pediatra dedicado a endocrinología con experiencia de al menos 5 años en patología hipotálamo-hipofisaria.
---	---

- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de la patología compleja hipotálamo-hipofisaria:	- Neurocirujano con experiencia de al menos 5 años en abordajes endoscópicos, en colaboración con un otorrino, y craneotomías. - Neurocirujano infantil con experiencia de al menos 5 años en abordajes endoscópicos endonasaes, intraventriculares y en vías complejas craneales (área hipotálamo-hipofisaria). - Otorrinolaringólogo con experiencia de al menos 5 años en abordajes endoscópicos, en colaboración con un neurocirujano. - Neuroradiólogo y radiólogo vascular intervencionista con experiencia de al menos 5 años en cateterismos de senos petrosos. - Oncólogo radioterápico con experiencia de al menos 5 años en patología hipotálamo-hipofisaria. - Facultativo especialista en bioquímica clínica o análisis clínicos con experiencia de al menos 5 años en determinaciones hormonales. - Patólogo con experiencia de al menos 5 años en análisis de muestras neuroquirúrgicas hipotálamo-hipofisarias. - Personal de enfermería y quirófano con experiencia en la atención de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria. - Consulta específica para patología hipotálamo-hipofisaria. - Hospitalización de adultos. - Hospitalización de niños. - La Unidad cuenta con los medios necesarios para realizar la evaluación completa de la función hipofisaria según un procedimiento normalizado de trabajo. - Hospital de día, para adultos y niños, con capacidad para: ▪ administración de medicación subcutánea (somatotropina, pegvisomant, somatulina autogel); ▪ actuar ante cuadro intercurrente para evitar insuficiencia suprarrenal aguda en déficits de ACTH; ▪ almacenamiento de medicación en nevera; ▪ ajustes del tratamiento sustitutivo diario del hipopituitarismo en caso de turnos
--	--

► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la patología compleja hipotálamo-hipofisaria ^a:	laborales rotatorios o viajes transoceánicos (adaptar la medicación en 24 horas al ritmo circadiano, necesidad o no del ayuno, relación con la fase sueño/vigilia, etc.). - Utillaje necesario para realizar abordaje quirúrgico endonasal, endonasal expandido y craneotomías conjuntamente entre Neurocirugía y ORL: ▪ neuronavegador, ▪ aspirador ultrasónico con cabezal para cirugía endonasal, ▪ microecodoppler intraoperatorio para control vascular, ▪ torre de cirugía endoscópica con equipo de endoscopios de distintos grados de visión, ▪ microscopio operatorio para la cirugía abierta. ▪ instrumental específico de abordaje microquirúrgico y endoscópico endonasal. - Equipamiento para la realización de cateterismos de senos petrosos. - 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 de referencia debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades, que tendrán experiencia en la atención de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria en adultos y en niños, si atiende pacientes ≤ 14 años: - Servicio/Unidad de endocrinología. - Servicio/Unidad de pediatría. - Servicio/Unidad de neurocirugía. - Servicio/Unidad de neurofisiología para la monitorización de las cirugías en que sea necesaria su colaboración. - Servicio/Unidad de otorrinolaringología. - Servicio/Unidad de oftalmología. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos adultos. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos. - Servicio/Unidad de anestesia, con área de recuperación post-anestesia, con experiencia en la atención de adultos y niños.
---	--

	Al menos uno de los anestesiólogos con experiencia de 5 años en patología hipofisaria y complicaciones específicas de estos pacientes (diabetes insípida postoperatoria, sustitución con corticoides para evitar la insuficiencia suprarrenal aguda, etc.). - Servicio/Unidad de oncología radioterápica, con experiencia en la atención de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria en adultos y en niños. - Servicio/Unidad de oncología médica. - Servicio/Unidad de ginecología, con experiencia en técnicas de reproducción asistida en pacientes con patología hipofisaria. - Servicio/Unidad de andrología, con experiencia en técnicas de reproducción asistida en pacientes con patología hipofisaria. - Servicio/ Unidad de neurología con experiencia en la atención de adultos y niños. - Servicio/Unidad de psiquiatría y psicología clínica. - Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen, que incluya neurorradiología (TAC, RM y angiografía) y radiología intervencionista. - Servicio/Unidad de bioquímica/análisis clínicos, que disponga de experiencia y de las técnicas diagnósticas que precisan los pacientes con patología hipofisaria. - Disponibilidad de Laboratorio de genética y molecular. - Servicio/Unidad de farmacia, que disponga de un procedimiento normalizado para la obtención de la medicación de dispensación hospitalaria ambulatoria que precisan los pacientes con patología hipofisaria (análogos de somatostatina, hormona de crecimiento, bloqueantes del receptor de GH, ketoconazole). - Servicio/Unidad de genética y asesoramiento genético, con experiencia en diagnóstico y consejo genético en patología hipofisaria. - Servicio/Unidad de trabajadores sociales.
► 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</i>	- 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.

<i>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>	- 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).
► 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>	- 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). - Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.

	- La Unidad dispone de un registro de pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria, que al menos debe contar con: - Código de Identificación Personal. - N° 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 realizados en otros centros (CIE 10 ES). - Códigos de Morfología de las neoplasias (CIE 10 ES). - Fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio del paciente en el Comité de Tumores y/o de Patología Hipofisaria. - Complicaciones (CIE 10 ES). - Seguimiento del paciente. <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>
► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:	Los indicadores se concretarán con las Unidades designadas. - La Unidad cuenta con protocolos actualizados, conocidos y utilizados por todos los profesionales de la Unidad, que incluyen: conocer la historia natural y morbilidad específica residual de estas enfermedades (incluso cuando están “endocrinológicamente” curadas), haciendo un seguimiento crónico, de por vida, para controlar los tratamientos (sustitutivos de los déficits o inhibidores de la hipersecreción), identificar recidivas precozmente, así como buscar y tratar las morbilidades específicas, con evaluación proactiva de la salud ósea, cardiovascular, neurocognitiva, etc. La Unidad mide los siguientes indicadores: - % de pacientes con acromegalia operados en el año con curación hormonal, respecto al total de pacientes con acromegalia operados. - % de pacientes con enfermedad de Cushing operados en el año con curación hormonal, respecto al total de paciente con enfermedad de Cushing operados.

	- % de pacientes con hipopituitarismo postoperatorio operados en el año respecto al total de pacientes con hipopituitarismo operados. - % pacientes con patología hipofisaria compleja operados en el año con complicaciones postoperatorias mayores persistentes (Diabetes insípida, déficits visuales de nueva aparición, meningitis, déficits neurológicos nuevos postoperatorios, éxitus) respecto al total de pacientes con patología hipofisaria compleja operados.
--	--

^a Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

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

Bibliografía:

1. Etxabe J, Gaztambide S, Latorre P, Vazquez JA. Acromegaly: an epidemiological study. J Endocrinol Invest 16:181–7, 1993.
2. Mestron A, Webb SM, et al en nombre de todos los investigadores REA. Epidemiology, clinical characteristics, outcome, morbidity and mortality in acromegaly based on the Spanish Acromegaly Registry (Registro Espanol de Acromegalia, REA). Eur J Endocrinol 151:439–46, 2004.
3. Sesmilo G, et al en nombre de todos los investigadores REA. Changes in acromegaly treatment over four decades in Spain: analysis of the Spanish Acromegaly Registry (REA). Pituitary 16:115-21, 2013. doi: 10.1007/s11102-012-0384-x.
4. Mercado, M et al. Successful Mortality Reduction and Control of Comorbidities in Patients With Acromegaly Followed at a Highly Specialized Multidisciplinary Clinic. J Clin Endocrinol Metab 99: 4438-46, 2014.
5. Guaraldi F, Storr HL, Ghizzoni L, Ghigo E, Savage, MO. Paediatric pituitary adenomas: A decade of change. Horm Res Paediatrics, 81: 145–55, 2014.
6. Harrington MH, Casella SJ. Pituitary tumors in childhood. Curr Opinion Endocrinol Diab Ob 19: 63–7, 2012.
7. Jackman S, Diamond F. Pituitary adenomas in childhood and adolescence. Pediatr Endocrinol Rev 10:450–9, 2013.
8. Etxabe J, Vazquez JA. Morbidity and mortality in Cushing's disease: an epidemiological approach. Clin Endocrinol (Oxf). 40:479-84, 1994.
9. Newell-Price J, Bertagna X, Grossman AB & Nieman LK. Cushing's syndrome. Lancet 367 : 1605–17, 2006.

10. Valassi E, et al on behalf of The ERCUSYN Study Group. The European Registry on Cushing's syndrome: 2-year experience. Baseline demographic and clinical characteristics. *Eur J Endocrinol* 165 383–92, 2011.
11. Dekkers O, et al. Multisystem Morbidity and Mortality in Cushing's Syndrome: A Cohort Study. *J Clin Endocrinol Metab* 98:2277–84, 2013.
12. Valassi E, Crespo I, Santos A, Webb SM. Clinical consequences of Cushing's síndrome. *Pituitary* 15:319–29, 2012.
13. M. Antonia Martínez-Momblán et al. A specific nursing educational program in patients with Cushing's syndrome. *Endocrine* 53:199-209, 2016. doi: 10.1007/s12020-015-0737-0.
14. Romijn JA. The chronic syndromes after previous treatment of pituitary tumours. -*Nature Rev Endocrinol*, 2016 (Jun 3. doi: 10.1038/nrendo.2016.84 [Epub ahead of print].
15. Manual de Endocrinología y Nutrición de la Soc Española de Endocrinología y Nutrición, 2015. <http://manual.seen.es/>. Acceso 6 mayo 2016.
16. Rath SR, Lee S, Kotecha RS, Taylor M, Junckerstorff RC, Choong CSY. Childhood craniopharyngioma: 20-year institutional experience in Western Australia. *J Paed Child Health* 49: 403–8, 2013.
17. Webb SM, et al. Changing Patterns of the Adult Growth Hormone Deficiency Diagnosis Documented in a Decade-Long Global Surveillance Database. *J Clin Endocrinol Metab* 94: 392–9, 2009.