

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

## **16R1. TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO**

Las patologías a las que va dirigido el trasplante hepático son muy diversas. Las hepatopatías en edad pediátrica son enfermedades raras. La entidad más frecuente (atresia biliar) incide en 1/17.000 recién nacidos. Los diagnósticos en niños en lista de espera para trasplante de hígado en España son: 38% atresia biliar, 18% enfermedades metabólicas, 5% tumor, 5% fallo agudo, 12% retrasplante <sup>1</sup>. La distribución de diagnósticos es semejante a otros países desarrollados <sup>2</sup>.

Un centro de referencia de trasplante hepático pediátrico debe poder establecer el diagnóstico de la enfermedad y los criterios de indicación de trasplante, disponer de especialidades de apoyo en la valoración de daño en otros órganos, poder realizar el procedimiento en cualquier edad con la técnica quirúrgica que requiera el tamaño del niño (65% son menores de 5 años) y tener la capacidad de realizar trasplante hepático split y de donante vivo, que son técnicas de aplicación habitual en niños pequeños. El cuidado después del trasplante requiere, además de cirujanos y hepatólogos pediátricos, la disponibilidad de cuidados intensivos específicos para niños, enfermería, radiología intervencionista, y especialistas pediátricos de las diversas áreas específicas. El seguimiento como paciente trasplantado debe ser incluido en la actividad del centro porque el paciente trasplantado es a su vez una condición rara en el ámbito de la pediatría.

En el momento actual los trasplantes en niños (hasta 16 años) constituyen el 5.1% del total anual realizado en España <sup>1</sup>.

Las particularidades referidas del procedimiento de trasplante hepático en edad pediátrica concluyen en la necesidad de continuidad de centros y unidades de referencia (CSUR) en el Sistema nacional de Salud.

Respecto a la actividad en el ámbito CSUR de trasplante hepático pediátrico reconocida con anterioridad, se propone avanzar con una definición de edad pediátrica apropiada (<18 años) y se plantean necesidades nuevas a afrontar dentro de este CSUR. Estas atañen a pacientes enfermos y trasplantados en edad pediátrica que posteriormente requieren trasplante por primera vez o retrasplante a una edad joven superpuesta ya con el ámbito de actividad de centros CSUR de adultos. En muchos de esos pacientes la complejidad y/o particularidades quirúrgicas y psicológicas plantean la conveniencia de continuar su asignación al CSUR pediátrico aunque de manera individualizada. La transferencia a cuidados por especialista de adultos debe ser realizada siguiendo las recomendaciones, en pacientes estables y con madurez suficiente <sup>3</sup>.

### ***A. Justificación de la propuesta***

<b>► Datos epidemiológicos</b> de la indicación del trasplante hepático pediátrico.	La indicación del trasplante hepático pediátrico (pacientes menores de 18 años) en nuestro país es de 13.6 por millón de población (pmp) pediátrica. En concreto en 2018 se realizaron 109
---	--

	indicaciones.
► <b>Datos de utilización</b> del procedimiento.	La actividad de trasplante hepático pediátrico (pacientes menores de 18 años) en nuestro país en el año 2018 ha sido de 66 trasplantes (8.2 trasplantes pmp pediátrica).

***B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para trasplante hepático pediátrico***

<p>► <b>Experiencia del CSUR:</b></p> <p>- <b>Actividad:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Número de procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada del trasplante hepático pediátrico:</li> </ul> <p>- <b>Otros datos:</b> investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 8 trasplantes hepáticos en &lt;18 años en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años.</li> <li>- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para pediatría, cirugía pediátrica y anestesia y reanimación.</li> <li>- La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad.</li> </ul> </li> <li>- La Unidad participa en publicaciones en este campo.</li> <li>- La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes pediátricos a los que se ha realizado un trasplante hepático para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar.</li> <li>▪ 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.</li> </ul> </li> </ul>
---	---

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación continuada en trasplante hepático pediátrico para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación en trasplante hepático pediátrico, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria.</li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación en trasplante hepático pediátrico dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).</li> </ul>
<p>► <b>Recursos específicos del CSUR:</b></p> <p>- <b>Recursos humanos</b> necesarios para la adecuada atención</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El CSUR debe garantizar la continuidad de la atención cuando el paciente pediátrico 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"> <li>▪ 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 pediátrico pasa a ser adulto, ocurra esto en el mismo o en diferente hospital.</li> </ul> </li> <li>- El centro dispone de una Comisión de Trasplantes, que trabaja con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), que aseguren la adecuada selección de los receptores, el proceso de trasplante y el seguimiento postoperatorio inmediato y a largo plazo, y que garanticen la calidad y la seguridad de todo el procedimiento terapéutico.</li> <li>- El hospital donde está ubicada la Unidad cuenta con disponibilidad permanente de un coordinador de trasplantes.</li> <li>- 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.</li> <li>- La Unidad multidisciplinar básica estará formada, al menos, por el siguiente personal: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Un coordinador asistencial, que garantizará la coordinación de la atención de los</li> </ul> </li> </ul>

<p><b>Formación básica de los miembros del equipo<sup>a</sup>:</b></p>	<p>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.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ 4 cirujanos de trasplante hepático pediátrico.</li> <li>▪ 3 pediatras.</li> <li>▪ 1 gestor de casos.</li> <li>▪ 1 administrativo.</li> <li>▪ Personal de enfermería y quirófano.</li> <li>▪ Dentro del equipo multidisciplinar, se debe contar con la participación, a tiempo parcial, de al menos 1 profesional de los siguientes servicios: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Anestesia.</li> <li>- Cuidados intensivos.</li> </ul> </li> </ul> <p>- Atención continuada del equipo médico-quirúrgico las 24 horas los 365 días del año.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El centro cuenta con un protocolo, consensuado por la Unidad y el Servicio de Urgencias, autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente candidato o al que se ha realizado un trasplante hepático.</li> <li>▪ Disponibilidad permanente de como mínimo de: <ul style="list-style-type: none"> <li>- 2 cirujanos de trasplante hepático pediátrico.</li> <li>- 1 pediatra con dedicación a hepatología pediátrica.</li> <li>- 1 anestesista.</li> </ul> </li> <li>▪ Personal de enfermería y quirófano.</li> </ul> <p>- El coordinador asistencial tendrá, al menos, experiencia de 5 años en el área del trasplante hepático pediátrico.</p> <p>- Todos los facultativos del equipo tendrán experiencia, al menos, de 2 años en trasplante hepático pediátrico.</p> <p>- Los pediatras además deben tener experiencia y formación específica de, al menos, 5 años en hepatología.</p> <p>- Personal de enfermería de hospitalización y quirófano con experiencia en cuidados a</p>
--	---

<p>- <b>Equipamiento específico</b> necesario para la adecuada atención del trasplante hepático pediátrico.</p> <p>► <b>Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR</b> que son necesarios para la adecuada atención del trasplante hepático pediátrico<sup>a</sup>:</p>	<p>pacientes pediátricos de trasplante hepático.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Consulta de trasplante hepático.</li> <li>- Hospitalización para pacientes pediátricos.</li> <li>- 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.</li> </ul> <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades, que tendrán experiencia en la atención de pacientes pediátricos trasplantados:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Servicio/Unidad de pediatría.</li> <li>- Servicio/Unidad de cirugía pediátrica.</li> <li>- Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos, con áreas específicas de aislamiento para trasplante.</li> <li>- Servicio/Unidad de anestesia y reanimación.</li> <li>- Servicio/Unidad de cirugía general y digestivo.</li> <li>- Servicio/Unidad de gastroenterología pediátrica.</li> <li>- Servicio/Unidad de hepatología pediátrica.</li> <li>- Servicio/Unidad de nutrición y dietética pediátrica.</li> <li>- Servicio/Unidad de cardiología.</li> <li>- Servicio/Unidad de nefrología.</li> <li>- Servicio/Unidad de neumología.</li> <li>- Servicio/Unidad de anatomía patológica.</li> <li>- Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen, dispone de: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Radiología intervencionista.</li> <li>- Ecografía, RM y TAC.</li> </ul> </li> <li>- Servicio/Unidad de inmunología, con capacidad y experiencia técnica para determinación e interpretación de HLA y Ac citotóxicos.</li> <li>- Servicio/Unidad de microbiología.</li> <li>- Servicio/Unidad de medicina nuclear.</li> <li>- Servicio/Unidad de enfermedades infecciosas.</li> </ul>
---	---

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Servicio/Unidad de endoscopia.</li> <li>- Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica.</li> <li>- Servicio /Unidad de farmacología clínica.</li> <li>- Servicio/Unidad de farmacia hospitalaria.</li> <li>- Laboratorio.</li> <li>- Servicio/Unidad de transfusión.</li> <li>- Servicio/Unidad de Trabajadores Sociales.</li> <li>- Escuela hospitalaria.</li> </ul>
<p><b>► Seguridad del paciente</b></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"> <li>- 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.</li> <li>- 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.</li> <li>- 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.</li> <li>- 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).</li> <li>- 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).</li> <li>- La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU).</li> <li>- La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica).</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo.</li> <li>- La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).</li> </ul>
<p>► <b>Existencia de un sistema de información adecuado:</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 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"> <li>▪ Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.</li> </ul> </li> <li>- La Unidad participa en el Registro Español de Trasplante Hepático.</li> <li>- La Unidad dispone de un <b>registro de pacientes pediátricos a los que se ha realizado trasplante hepático</b>, que al menos debe contar con: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Código de Identificación Personal.</li> <li>- N° historia clínica.</li> <li>- Fecha nacimiento.</li> <li>- Sexo.</li> <li>- País de nacimiento.</li> <li>- Código postal y municipio del domicilio habitual del paciente.</li> <li>- Régimen de financiación.</li> <li>- Fecha y hora de inicio de la atención.</li> <li>- Fecha y hora de la orden de ingreso.</li> <li>- Tipo de contacto (Hospitalización, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Cirugía ambulatoria, Procedimiento ambulatorio de especial complejidad, Urgencias).</li> <li>- Tipo de visita (Contacto inicial, Contacto sucesivo).</li> <li>- 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).</li> </ul> </li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Circunstancias de la atención (No programado, Programado).</li> <li>- Servicio responsable de la atención.</li> <li>- Fecha y hora de finalización de la atención.</li> <li>- Tipo de alta (Domicilio, Traslado a otro hospital, Alta voluntaria, Exitus, Traslado a centro sociosanitario).</li> <li>- Dispositivo de continuidad asistencial (No precisa, Ingreso en hospitalización en el propio hospital, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Urgencias, Consultas).</li> <li>- Fecha y hora de intervención.</li> <li>- Ingreso en UCI.</li> <li>- Días de estancia en UCI.</li> <li>- Diagnóstico principal (CIE 10 ES).</li> <li>- Marcador POA1 del diagnóstico principal.</li> <li>- Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES).</li> <li>- Marcador POA2 de los diagnósticos secundarios.</li> <li>- Procedimientos realizados en el centro (CIE 10 ES): <ul style="list-style-type: none"> <li>- Procedimientos diagnósticos.</li> <li>- Procedimientos terapéuticos.</li> </ul> </li> <li>- Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES).</li> <li>- Códigos de Morfología de las neoplasias (CIE 10 ES).</li> <li>- Complicaciones (CIE 10 ES).</li> <li>- Seguimiento del paciente.</li> </ul> <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>► <b>Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR<sup>b</sup>:</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La Unidad, además de los datos correspondientes a los criterios de designación referidos a actividad, mide los siguientes <b>datos</b>: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Trasplantes hepáticos realizados a niños (&lt;18 años) en la Unidad en el año desglosado</li> </ul> </li> </ul>



por motivo del trasplante\*.

*\* Motivo del trasplante: fallo hepático fulminante (incluye fallo hepático agudo, metabolopatías en fallo agudo y retrasplante agudo, no incluye fallo agudo sobre hepatopatía crónica), tumores, metabolopatías sin cirrosis, hepatopatía crónica, otros.*

**- La Unidad mide los siguientes indicadores:**

- Supervivencia del paciente <18 años a los 3 años del trasplante.
- Supervivencia del paciente  $\leq 2$  años a los 3 años del trasplante.
- Supervivencia del paciente >2 años-<18 años a los 3 años del trasplante.
- Supervivencia del injerto en <18 años a los 3 años del trasplante.
- Supervivencia del injerto en  $\leq 2$  años a los 3 años del trasplante.
- Supervivencia del injerto en >2-<18 años a los 3 años del trasplante
- % retrasplantes agudos en <18 años por fallo del injerto: Retrasplantes agudos por fallo del injerto en <18 años en el año / Total de injertos trasplantados en <18 años en el año. *Este indicador se proporcionará total y desglosado en pacientes  $\leq 2$  años y pacientes >2-<18 años.*

<sup>a</sup> Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

<sup>b</sup> 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. Memorias de actividad de donación y trasplante hepático en España. Disponible en: URL: <http://www.ont.es>.
2. Kim WR, Lake JR, Smith JM, et al. OPTN/SRTR 2017 annual data report: liver. Am J Transplant 2019;19 Suppl 2:184-283.
3. Vajro P, Fischler B, Burra P, Debray D, Dezsofi A, Guercio Nuzio et al. The Health Care Transition of Youth With Liver Disease Into the Adult Health System: Position Paper From ESPGHAN and EASL. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018 ;66:976-990.
4. Memorias de Resultados del Registro Español de Trasplante Hepático. En <http://www.ont.es> y <http://www.sethepatico.es>