

Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud (SNS)

27. ORTOPEDIA INFANTIL: TRATAMIENTO ORTOPÉDICO EN LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES (PARÁLISIS CEREBRAL, MIELOMENINGOCELE), MALFORMACIONES CONGÉNITAS (FÉMUR CORTO CONGÉNITO, AGENESIA DE TIBIA/PERONÉ), DISPLASIAS ÓSEAS (OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA, ARTROGRIPOSIS) Y GRANDES ALARGAMIENTOS DE MIEMBROS

El principal **objetivo de la designación de CSUR en el SNS** es garantizar la equidad en el acceso y una atención de calidad, segura y eficiente a las personas con patologías que, por sus características, precisan de cuidados de elevado nivel de especialización que requieren para su atención concentrar los casos a tratar en un número reducido de centros.

Los CSUR del SNS deben dar cobertura a todo el territorio nacional y deben garantizar a todos los usuarios del Sistema que lo precisen su acceso a aquellos en igualdad de condiciones, con independencia de su lugar de residencia.

Las **características de las enfermedades** para cuya atención se están designando CSUR, son requerir alta tecnología, alta especialización o tratarse de enfermedades raras. Es preciso que cualquier procedimiento para cuya realización sea preciso designar un CSUR debe estar previamente incluido en la Cartera de Servicios Comunes del SNS.

El **Real Decreto 1302/2006**, de 10 de noviembre, establece las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud.

El órgano encargado de articular el procedimiento de designación de CSUR es el **Comité de Designación de CSUR**, constituido el 28 de noviembre de 2006, dependiente del Consejo Interterritorial del SNS (CISNS) y formado por representantes de todas las Comunidades Autónomas y del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad.

El abordaje del estudio de las diferentes áreas de especialización está siendo gradual, respondiendo a la priorización efectuada por dicho Comité, con **Grupos de Expertos** en cada área designados por las Comunidades Autónomas, las Sociedades Científicas y el Ministerio, que realizan propuestas de las patologías o procedimientos para los que es

necesario designar CSUR y de los criterios que deben cumplir estos para ser designados como de referencia del SNS.

Hasta el momento, el CISNS ha acordado **46 patologías o procedimientos** para los que es necesario designar CSUR en el SNS y los criterios que deben cumplir éstos para ser designados como de referencia en 13 áreas de especialización, en las que han trabajado 245 profesionales de las diferentes CCAA y de las correspondientes Sociedades Científicas. El proceso continuará hasta que se aborden todas las áreas de especialización.

Cada vez que se han acordado propuestas de patologías o procedimientos por el Consejo Interterritorial, se ha abierto un **plazo de presentación de solicitudes** de centros por parte de las Comunidades Autónomas al Comité de Designación. El Comité las evalúa y envía las admitidas a trámite a la Agencia de Calidad del Sistema Nacional de Salud para el inicio del **proceso de auditoría y acreditación**.

La **designación de CSUR** se lleva a cabo mediante resolución del Ministerio Sanidad, Política Social e Igualdad, previo acuerdo del CISNS a propuesta del Comité de Designación, **para un periodo máximo de cinco años**. Antes de la finalización del período de validez de la resolución será preciso renovar la designación siempre que, previa reevaluación por la Agencia de Calidad del Sistema Nacional de Salud, se sigan cumpliendo los criterios que motivaron la designación.

Hasta el momento hay designados un total de **132 CSUR del SNS para la atención o realización de 35 patologías o procedimientos** (68 CSUR, que empezaron a funcionar como tales en 2009, 22 en 2010 y 42 en 2011).

Toda la **información relativa al proyecto** de CSUR del Sistema Nacional de Salud, incluyendo las patologías o procedimientos para los que es necesario designar CSUR así como los CSUR designados, está **disponible en la Web del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad**, actualizándose cada vez que se produce algún nuevo acuerdo del Consejo Interterritorial relativo a estos temas.

La financiación de la asistencia sanitaria derivada entre Comunidades Autónomas a un CSUR del SNS, se realiza a través del Fondo de cohesión sanitaria y comprende el 80% de la asistencia prestada a pacientes trasladados de otras Comunidades Autónomas diferentes a la comunidad en que está ubicado el CSUR.

Por otra parte, se ha puesto en marcha el sistema de información para el seguimiento de los CSUR por cada una de las 26 patologías o procedimientos para cuya atención empezaron a funcionar 90 CSUR en 2009 y 2010.

La primera recogida y análisis de datos se hizo en el primer trimestre de 2010, referida al año anterior, y la segunda en el primer trimestre de 2011.

Los sistemas de información correspondientes a las 26 patologías y procedimientos para los que se designaron CSUR en el 2009 y 2010, se han definido desde el inicio con los correspondientes Grupos de Expertos y posteriormente se han revisado con los profesionales de los CSUR designados. La definición de los indicadores de procedimiento y resultados conlleva una enorme complejidad dada la diversidad de patologías o procedimientos para cuya atención hay que designar CSUR, cada una de ellas con su correspondiente sistema de información.

AUTORES

GRUPO DE EXPERTOS DE TRAUMATOLOGÍA Y ORTOPEdia

Expertos:

- Vicente Zapata García (Andalucía).
- Antonio Herrera Rodríguez (Aragón).
- Daniel Hernández Vaquero (Asturias).
- Miquel Rubí Jaume (Balears).
- Emilio José Baixauli Perelló (Comunidad Valenciana).
- Abdón Arbelo Rodríguez (Canarias).
- Francisco Javier García García (Cantabria).
- Ricardo Crespo Romero (Castilla-La Mancha).
- Manuel Fco. García Alonso (Castilla y León).
- Andreu Lladó Blanch (Cataluña).
- Enric Cáceres Palau (Cataluña).
- Celedonio Pinto Muñoz (Extremadura).
- Roberto Casal Moro (Galicia).
- Manuel Gómez Ferreras (La Rioja).
- Javier Vaquero Martín (Madrid).
- Jorge Rivkin Roich (Murcia).
- Francisco Javier Muñoa Arribillaga (Navarra).
- Jaime Usabiaga Zarranz (País Vasco).
- Jorge de las Heras Sotos (Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad).
- José Miguel Guijarro Galiano (Sociedad Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología).

Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad:

- José Alfonso Cortés Rubio (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Pilar Díaz de Torres (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Carmen Pérez Mateos (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Jesús González Enríquez (Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias-Instituto de Salud Carlos III).
- Inés Palanca Sánchez (Oficina de Planificación Sanitaria y Calidad).
- Gregorio Garrido Cantarero (Organización Nacional de Trasplantes).

Patologías y procedimientos acordados hasta el momento por el Consejo Interterritorial
1. Quemados críticos
2. Reconstrucción del pabellón auricular
3. Glaucoma congénito y glaucoma en la infancia
4. Alteraciones congénitas del desarrollo ocular (alteraciones del globo ocular y los párpados)
5. Tumores extraoculares en la infancia (Rabdomiosarcoma)
6. Tumores intraoculares en la infancia (Retinoblastoma)
7. Tumores intraoculares del adulto (Melanomas uveales)
8. Descompresión orbitaria en oftalmopatía tiroidea
9. Tumores orbitarios
10. Retinopatía del prematuro avanzada
11. Reconstrucción de la superficie ocular compleja. Queratoprótesis
12. Uveítis complejas (<i>Patología retirada</i>)
13. Irradiación total con electrones en micosis fungoide (<i>Criterios revisados</i>)
14. Tratamiento de tumores germinales con quimioterapia intensiva
15. Trasplante renal infantil
16. Trasplante hepático infantil
17. Trasplante hepático de vivo adulto
18. Trasplante pulmonar infantil y adulto
19. Trasplante cardiopulmonar de adultos
20. Trasplante cardíaco infantil
21. Trasplante de páncreas
22. Trasplante de intestino (infantil y adulto)
23. Queratoplastia penetrante en niños
24. Atención a la transexualidad
25. Osteotomía pélvica en displasias de cadera en el adulto
26. Tratamiento de las infecciones osteoarticulares resistentes
27. Ortopedia infantil
28. Reimplantes, incluyendo la mano catastrófica
29. Tumores musculoesqueléticos (<i>Criterios en revisión</i>)
30. Trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico adulto (<i>Patología retirada</i>)
31. Trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico infantil
32. Asistencia integral del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita compleja
33. Asistencia integral del adulto con cardiopatía congénita
34. Cirugía reparadora compleja de válvula mitral
35. Arritmología y electrofisiología pediátrica (<i>Criterios en revisión</i>)
36. Cirugía reparadora del ventrículo izquierdo
37. Cardiopatías familiares (incluye miocardiopatía hipertrófica)
38. Cirugía del plexo braquial
39. Epilepsia refractaria
40. Cirugía de los trastornos del movimiento
41. Neuromodulación cerebral del dolor neuropático refractario
42. Ataxias y paraplejías hereditarias
43. Esclerosis múltiple
44. Trasplante renal cruzado
45. Atención al lesionado medular complejo
46. Neurocirugía pediátrica compleja
47. Tratamiento de la patología cerebrovascular compleja (<i>Criterios en revisión</i>)
48. Atención de la patología vascular raquimedular

27. ORTOPEDIA INFANTIL: TRATAMIENTO ORTOPÉDICO EN LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES (PARÁLISIS CEREBRAL, MIELOMENINGOCELE), MALFORMACIONES CONGÉNITAS (FÉMUR CORTO CONGÉNITO, AGENESIA DE TIBIA/PERONÉ), DISPLASIAS ÓSEAS (OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA, ARTROGRIPOSIS) Y GRANDES ALARGAMIENTOS DE MIEMBROS.

La ortopedia infantil es el conjunto de tratamientos médicos, quirúrgicos y rehabilitadores encaminados a corregir las deformidades y/o disfunciones del aparato locomotor del niño y adolescente producidas por una serie de patologías complejas que se pueden agrupar en:

- **Malformaciones Congénitas:** incluyen alteraciones como la deficiencia focal femoral proximal o la agenesia de tibia y de peroné, que producen importantes defectos, con acortamiento de la extremidad y alteración articular.
- **Displasias Óseas:** incluyen alteraciones como la osteogénesis imperfecta, la artrogriposis o la acondroplasia, cada una con circunstancias específicas como la fragilidad ósea, la rigidez articular o el enanismo.
- **Enfermedades Neuromusculares:** incluyen las **deformidades secundarias** a parálisis cerebral o mielomeningocele susceptibles de tratamiento ortopédico quirúrgico.

La tendencia actual en el manejo de estas patologías es tratarlas de forma multidisciplinar en donde colaboren, además de especialistas en cirugía ortopédica infantil, especialistas en neurología infantil, rehabilitación, neurocirugía y urología pediátrica. El objetivo del tratamiento es la integración social del niño con la mayor capacidad física y el menor deterioro psíquico posible. Tras una adecuada valoración clínica del paciente es fundamental llegar a un diagnóstico lo más preciso posible para poder saber el pronóstico vital y funcional del paciente.

No existe un sistema objetivo de evaluación de resultados para estos pacientes. En los países de nuestro entorno se están desarrollando desde hace algo más de una década sistemas de Análisis de la Marcha en los que se pretende registrar de forma objetiva la mejoría de la marcha de los pacientes por medio de vídeo, electromiografía y consumo de oxígeno. Aún son escasas las unidades existentes en nuestro país donde puedan realizarse este tipo de estudios con aplicación clínica.

Las **malformaciones congénitas** son muy variadas, se detectan en general en el recién nacido o en los primeros meses de vida. Pueden afectar tanto a miembros superiores como a miembros inferiores o al raquis. El grado de afectación también es variable, desde leves alteraciones que se corrigen con actuaciones precoces hasta grandes deformidades que precisan tratamientos quirúrgicos complejos. Es importante, en cualquier caso, el diagnóstico en los primeros días de vida para actuar desde el primer momento, como en la luxación congénita de cadera y el pie zambo, cuya situación empeora si el tratamiento se inicia tardíamente. Hay malformaciones más llamativas, como la deficiencia focal femoral proximal o la agenesia de tibia o de peroné, cuyo tratamiento exige en un primer tiempo quirúrgico realizar la reconstrucción articular, para en un segundo

tiempo realizar el alargamiento de la extremidad mediante elongadores óseos externos, que es una técnica exigente con múltiples complicaciones potenciales.

El **alargamiento de miembros** es una técnica que consiste en la elongación de un callo óseo tras la práctica de una osteotomía por medio de un aparato de fijación, de un sistema mixto (fijador externo y clavo intramedular) o de un sistema intramedular exclusivamente. Tras un periodo de pocos días de espera, en que el hematoma que se origina tras la práctica de la osteotomía se organiza, se inicia la elongación a ritmo de 1 mm/día, hasta compensar la diferencia de longitud o alcanzar el alargamiento deseado. Tras esta fase, el callo de elongación debe madurar hasta alcanzar la resistencia mecánica deseada y permitir soportar cargas de peso sin que el regenerado óseo se deforme o fracture. Finalmente, cuando el hueso tiene las características deseadas se realiza la retirada de la fijación externa colocándose inmovilización o protección temporal durante los siguientes 2-4 meses.

El aparato de fijación externa, bien sea circular o monolateral, debe proporcionar la estabilidad suficiente durante la fase de elongación y disponer de la modularidad necesaria para permitir realizar los ajustes oportunos cuando sea necesario. Los sistemas circulares o monolaterales se emplean indistintamente a nivel tibial, pero en otras localizaciones se emplean los sistemas monolaterales por un mayor confort para el paciente.

La técnica de alargamiento óseo debe asociarse generalmente a cirugía de partes blandas concomitante, tipo tenotomías, para evitar retracciones articulares, asociando un programa de fisioterapia durante la fase de elongación y posterior a la misma.

Las complicaciones que surgen durante el periodo de tratamiento son numerosas y variadas, siendo su incidencia y gravedad variable. El seguimiento clínico del paciente debe ser muy estrecho para detectar lo antes posible las alteraciones que se puedan estar produciendo para ser tratadas y evitar las secuelas que empobrezcan los resultados.

Las **displasias óseas** son otro grupo importante de alteraciones del esqueleto en crecimiento que afectan también en gran manera la vida de estos niños. Enfermedades como la osteogénesis imperfecta tienen un tratamiento complejo, que exige gran dedicación dadas las múltiples fracturas y deformidad progresiva que producen. Existen técnicas quirúrgicas para realizar realineamientos de los huesos deformados, como la de Fassier-Duval, con clavos intramedulares extensibles que permiten proteger el hueso mientras crece. Al mismo tiempo, tiene un papel preponderante el tratamiento con bifosfonatos, en general realizado por endrocrinología infantil. En la artrogriposis existe rigidez articular muy limitante que sólo se puede paliar con cirugías correctoras y con un tratamiento rehabilitador prolongado. Son niños muy dependientes pero inteligentes, que necesitan también de ayudas ortopédicas y sociales durante toda su vida. La acondroplasia y otros tipos de enanismo necesitan cirugías de alargamiento múltiples en centros especializados.

En el **mielomeningocele**, tras el cierre quirúrgico del defecto en las primeras horas y la valoración de la necesidad o no de derivación valvular, el paciente es valorado clínicamente para la determinación del nivel afectado, lo que determinará el pronóstico funcional de cada caso. **Desde el punto de vista de la cirugía ortopédica** y al tratarse de una forma de parálisis flácida que afecta fundamentalmente a extremidades inferiores y

raquis, se debe realizar especial seguimiento de las deformidades que afecten a los pies, rodillas, caderas y raquis especialmente en pacientes con capacidad de deambulaci3n. Las t3cnicas quir3rgicas m3s habituales que se realizan en estos pacientes son:

- Pie: Cirug3a del pie zambo asociado a la deformidad, tratamiento quir3rgico del pie talo y pie valgo pronado mediante transferencias tendinosas, artrorisis de la articulaci3n subastragalina seg3n t3cnica de Grice, Judet-Cavallier o sus variantes actuales. Cirug3a de las deformidades 3seas a nivel del tobillo mediante epifisiodesis u osteotom3as.
- Rodilla: Genu Flexo: Cirug3a de las partes blandas a nivel del hueso popl3teo asociando transferencias tendinosas u osteotom3as de extensi3n.
- Cadera: En casos de luxaci3n o subluxaci3n de la cadera se requieren osteotom3as reorientadoras de f3mur proximal y/o acet3bulo, asociando o no transferencia tendinosa del m3sculo psoas.
- Raquis: Tratamiento quir3rgico de la cifo-escoliosis dorsolumbar.

En el caso de **la par3lisis cerebral**, tras el manejo rehabilitador de los primeros a3os de vida y en funci3n del 3xito conseguido con el mismo, el objetivo **desde el punto de vista ortop3dico** es realizar las cirug3as necesarias del aparato locomotor antes de los 9-10 a3os, a la par que la integraci3n social y escolar del ni3o sea lo m3s adecuada, y as3 evitar cirug3as anuales que alteran la relaci3n psico-social del ni3o. La forma m3s habitual de tratamiento de PC es la forma esp3stica, indistintamente en su forma monopl3jica, dipl3jica o tetrapl3jica. En estas dos 3ltimas formas debe vigilarse especialmente el grado de cobertura acetabular de la cadera ya que va a influir decisivamente en el pron3stico funcional de la deambulaci3n del paciente y en el dolor. Las diferentes t3cnicas quir3rgicas est3n basadas en los desbalances musculares, realiz3ndose cirug3a de partes blandas: tenotom3as, elongaciones tendinosas asociadas o no a osteotom3as.

En pacientes afectados de cuadriplejia esp3stica debe tener especial atenci3n la alineaci3n del raquis y la oblicuidad p3lvica, generalmente asociada a luxaci3n o subluxaci3n de cadera.

La cirug3a sobre el miembro superior se indica con menor frecuencia, realiz3ndose en la deformidad en flexi3n de codo y mu3eca o pulgar en palma, practic3ndose elongaciones y/o transferencias tendinosas o artrodesis de mu3eca.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos (incidencia y prevalencia).</p>	<p>En general se trata de enfermedades poco frecuentes, su incidencia varía desde 1/50.000 RN en el caso de la osteogénesis imperfecta, 0,7/10.000 en la artrogriposis, 1/25.000 en la acondroplasia, hasta 0,9/10.000 en el fémur corto congénito.</p> <p>La parálisis cerebral es más frecuente, 2-2,5/1.000 RN, aunque con grados muy variables y siendo mucho menos frecuentes los casos complejos (más del 80% presentan deformidades del aparato locomotor que requieren corrección) y también el mielomeningocele, con 1 caso por cada 1.000 nacimientos y año, de los cuales más del 50% presentan deformidades del aparato locomotor que requieren corrección. En ambas patologías, las deformidades del aparato locomotor que requerirían ser trasladadas a una unidad de referencia del Sistema Nacional de Salud serían las más graves, disminuyendo en estos casos la frecuencia a 2,8/10.000 RN.</p> <p>Según el INE en el año 2006 hubo 482.957 nacimientos en España, por lo que de acuerdo con los datos anteriores de incidencia se podría estimar que en el 2006 en España hubo:</p> <ul style="list-style-type: none">- 9,7 RN con osteogénesis imperfecta.- 33,8 RN con artrogriposis.- 19,3 RN con acondroplasia.- 43,5 RN con fémur corto congénito.- 1.207 RN con parálisis cerebral y 483 RN con mielomeningocele (los casos con deformidades del aparato locomotor que requerirían ser trasladados a una unidad de referencia del Sistema Nacional de Salud serían los más graves: 135 RN). <p>Total sin incluir parálisis cerebral ni mielomeningocele: 106 casos.</p> <p>Total incluyendo deformidades del aparato locomotor secundarias a parálisis cerebral y mielomeningocele que requerirían ser trasladadas a una unidad de referencia del Sistema Nacional de Salud: 241 casos.</p>
--	---

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

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de procedimientos que deben realizarse al año de ortopedia infantil para garantizar una atención adecuada. • Número de procedimientos que deben realizarse al año en técnicas, tecnologías o procedimientos similares a aquellos para los que se solicita la designación. <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, etc.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 30 procedimientos complejos al año; tipo: alargamientos en casos de fémur corto congénito o acondroplasia, luxación neurológica de la cadera, osteotomías múltiples y realineamiento de fémur en osteogénesis imperfecta con clavo telescópico. - Entre 100 y 150 procedimientos sencillos al año, relacionados con patología similar pero menos compleja, tipo: alargamiento de Aquiles, alargamiento de isquiotibiales, tenotomía de adductores. - Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del Centro. - Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo^a. - Programa de formación continuada estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - Sesiones clínicas multidisciplinares (cirujanos, neurólogos, urólogos, rehabilitadores, ...), al menos mensualmente, para la coordinación de tratamientos.
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada realización de ortopedia infantil.</p> <p>- Formación básica de los miembros del equipo^b.</p>	<p>La Unidad debe contar con:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Cirujano coordinador de la Unidad. - Al menos, 2 cirujanos especialistas en cirugía ortopédica y traumatología con dedicación específica a ortopedia infantil. - Personal de enfermería, auxiliar y técnico de quirófano. - Personal no sanitario. - Al menos, 2 de los cirujanos especialistas en cirugía ortopédica y traumatología con 5 años de experiencia en ortopedia infantil. - Personal de enfermería, auxiliar y técnico de quirófano con experiencia en el manejo del

<p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada realización de ortopedia infantil.</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada realización de ortopedia infantil^b.</p>	<p>paciente pediátrico y en la atención de este tipo de patologías.</p> <ul style="list-style-type: none">- Quirófano equipado para intervención de pacientes pediátricos y cirugía ortopédica: instrumental de cirugía ortopédica, material para osteotomía y osteosíntesis (motores, placas, clavos intramedulares, fijadores externos y elongadores óseos), intensificador de imágenes.- Servicio/Unidad de pediatría con experiencia de 3 años en la atención de este tipo de patologías.- Servicio/Unidad de neurología con experiencia de 3 años en la atención de este tipo de patologías y en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad de neurocirugía con experiencia de 3 años en la atención de este tipo de patologías y en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad o de neurofisiología con experiencia de 3 años en la atención de este tipo de patologías y en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad de urología con experiencia de 3 años en la atención de este tipo de patologías y en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad de rehabilitación, que cuente con fisioterapeutas con experiencia de 3 años en el tratamiento ortopédico de las malformaciones congénitas, displasias óseas y enfermedades neuromusculares y en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad de endocrinología con experiencia de 3 años en displasias óseas y en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad de cuidados intensivos con experiencia en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad de anestesia con experiencia en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad de radiodiagnóstico con experiencia de 3 años en la atención de este tipo de patologías y en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad de angiología y cirugía vascular con experiencia en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad de cirugía plástica y reparadora con experiencia en el manejo del paciente pediátrico.- Servicio/Unidad de psiquiatría con experiencia de 3 años en este tipo de patologías y en el manejo del paciente pediátrico.
---	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de psicología clínica con experiencia de 3 años en este tipo de patologías y en el manejo del paciente pediátrico. - Servicio/Unidad de trabajadores sociales.
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR ^c.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Existencia de un protocolo conjunto de todas las unidades implicadas en la atención de estos pacientes, actualizado y conocido por todos. - Incidencia de escaras o úlceras por presión. - Incidencia de infecciones postquirúrgicas. - % de pacientes con mejoría funcional tras el tratamiento. - Nº medio de reintervenciones por paciente.
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado. (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)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Cumplimentación del CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. - La Unidad debe disponer de un <i>registro de los pacientes</i> atendidos en la unidad de ortopedia infantil que deberá constar como mínimo de: <ul style="list-style-type: none"> - Nombre y apellidos. - Nº de historia clínica. - Fecha nacimiento y sexo. - Domicilio y teléfono. - Datos prenatales y perinatales. - Fecha de ingreso, de la intervención y fecha de alta. - Circunstancias del alta (domicilio, traslado de hospital, voluntaria, exitus, traslado a centro sociosanitario, otros). - Procedimientos diagnósticos realizados al paciente (CIE-9-MC). - Diagnóstico principal (CIE-9-MC). <ul style="list-style-type: none"> • Localización y descripción de la lesión. - Nº y tipo de procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC): <ul style="list-style-type: none"> • Técnica quirúrgica. • Otros procedimientos terapéuticos. - Resultados del procedimiento quirúrgico: Mejoría funcional tras el tratamiento, grado de independencia conseguido tras la cirugía, así como ortesis necesaria tras el tratamiento. - Complicaciones: Escaras o úlceras por presión, trombosis venosas periféricas, infecciones, fracturas postoperatorias, etc.

	<p>- Seguimiento: Revisiones en consulta y quirófano. Cambios en el grado de dependencia del paciente, reintervenciones.</p> <p><i>Datos a remitir anualmente para el seguimiento de la Unidad de referencia:</i></p> <p>- Datos de actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• N° y tipo de procedimientos complejos realizados en el año (alargamientos en casos de fémur corto congénito o acondroplasia, luxación neurológica de la cadera, osteotomías múltiples y realineamiento de fémur en osteogénesis imperfecta con clavo telescópico, etc.).• N° y tipo de procedimientos sencillos realizados en el año, relacionados con patología similar pero menos compleja (alargamiento de Aquiles, alargamiento de isquiotibiales, tenotomía de aductores, etc.). <p>- Datos de procedimiento y resultados clínicos:</p> <ul style="list-style-type: none">• Incidencia de escaras o úlceras por presión en el año.• Incidencia de infecciones postquirúrgicas en el año.• % de pacientes con mejoría funcional tras el tratamiento quirúrgico en el año.• N° medio de reintervenciones por paciente.
--	--

^a Criterio a valorar por el Comité de Designación.

^b La experiencia será avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^c 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 Agencia de Calidad.

Bibliografía:

- ¹ Santolaya JM, Delgado A. Displasias óseas. Ed. Salvat 1988.
- ² Congenital Malformations Worldwide. Elsevier 1991.
- ³ Osteogénesis imperfecta. Tríptico informativo INSALUD. Secretaría General. Subdirección General de Relaciones Internas 1996.
- ⁴ Bevan WP, Hall JG, Bamshad M, Staheli LT, Jaffe KM, Song K. Arthrogriposis multiplex congenita (amyoplasia): an orthopaedic prespective. *J Pediatr Orthop* 2007; 27: 595-600.
- ⁵ Hall JG. Arthrogriposis multiplex congenital: etiology, genetics, classification, diagnostic approach, and general aspects. *J Pediatr Orthop B* 1997; 6: 159-166.
- ⁶ Stoll C, Dott B, Roth MP, Alembik Y. Birth prevalence rates of skeletal dysplasias. *Clin Genet* 1989; 35: 88-92.
- ⁷ Martinez-Frias ML, Herranz I, Salvador J, Prieto L, Ramos-Arroyo MA, Rodriguez-Pinilla E, Cordero JF. Prevalence of dominant mutations in Spain: effect of changes in maternal age distribution. *Am J Med Genet* 1988; 31: 845-852.
- ⁸ Horton WA, Hall JG, Hecht JT. Achondroplasia. *Lancet* 2007; 370: 162-172.
- ⁹ Shaer CM, Chescheir N, Schulkin J. Myelomeningocele: a review of the epidemiology, genetics, risk factors for conception, prenatal diagnosis, and prognosis for affected individuals. *Obstet Gynecol Surv* 2007; 62: 471-479.
- ¹⁰ Vivancos-Matellano F, Pascual-Pascual SI, Nardi-Villardaga J et al. Guía para el tratamiento de la espasticidad. *Rev Neurol* 2007; 45: 365-375.
- ¹¹ Anderson GL, Irgens LM, Hagas I, Skranes JS, Meberg AE, Vik T. Cerebral palsy in Norway: Prevalence, subtypes and severity. *Eur J Paediatr Neurol* 2008; 12: 4-13.
- ¹² Zeitlin L, Fassier F, Glorieux FH. Modern approach to children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop B* 2003; 12: 77-87.
- ¹³ Martin E, Shapiro JR. Osteogenesis imperfecta: epidemiology and pathophysiology. *Curr Osteoporos Res* 2007; 5: 91-97.
- ¹⁴ Peleteiro M. Historia natural de los defectos femorales congenitos 2004. Tesis Doctoral, Universidad Autónoma de Madrid.
- ¹⁵ Sussman MD, Aiona MD. Treatment of spastic diplegia in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop B* 2004; 13: S1-12.
- ¹⁶ Gage JR, Fabian D, Hicks R, Tashman S. Pre- and postoperative gait analysis in patients with spastic diplegia: a preliminary report. *J Pediatr Orthop* 1984; 4: 715-25.
- ¹⁷ Thompson JD. Orthopedic aspects of cerebral palsy. *Curr Opin Pediatr* 1994; 6: 94-8.
- ¹⁸ Novacheck TF, Stout JL, Tervo R. Reliability and validity of the Gillette Functional Assessment Questionnaire as an outcome measure in children with walking disabilities. *J Pediatr Orthop* 2000; 20: 75-81.
- ¹⁹ DeLuca PA. The musculoskeletal management of children with cerebral palsy. *Pediatr Clin North Am* 1996; 43: 1135-50.
- ²⁰ Bleck EE. The hip in cerebral palsy. *Orthop Clin North Am* 1980; 11: 79-104.
- ²¹ Menelaus MB. Orthopaedic management of children with myelomeningocele: a plea for realistic goals. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1976; 37: 3-11.
- ²² Sharrard WJ. The orthopaedic management of spina bifida. *Acta Orthop Scand* 1975; 46(3): 356-63.

- ²³ Iborra J, Pagès E, Cuxart A. Neurological abnormalities, major orthopaedic deformities and ambulation analysis in a myelomeningocele population in Catalonia (Spain). *Spinal Cord* 1999; 37: 351-7.
- ²⁴ Guichet JM, Spivak JM, Trouilloud P, Grammont PM. Lower limb-length discrepancy. An epidemiologic study. *Clin Orthop Relat Res.* 1991 272:235-41.
- ²⁵ Paley D. Problems, obstacles, and complications of limb lengthening by the Ilizarov technique. *Clin Orthop Relat Res.* 1990 ;250:81-104.
- ²⁶ Aldegheri R. Distraction osteogenesis for lengthening of the tibia in patients who have limb-length discrepancy or short stature. *J Bone Joint Surg Am.* 1999 ;81:624-34.
- ²⁷ Aldegheri R, Renzi-Brivio L, Agostini S. . The callotasis method of limb lengthening. *Clin Orthop Relat Res.* 1989; 241:137-45
- ²⁸ González-Herranz P, Burgos-Flores J, Ocete-Guzmán JG, López-Mondejar JA, Amaya S. The management of limb-length discrepancies in children after treatment of osteosarcoma and Ewing's sarcoma. *J Pediatr Orthop.* 1995;15:561-5.
- ²⁹ Gonzalez Herranz P, De Pablos . Dismetría de los Miembros inferiores. En J De Pablos J, Gonzalez Herranz P. *Apuntes de Ortopedia Infantil* 2ª Ed. Ergon, Madrid 2000; 231-256