

**Documento Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines. Protocolo de actuación.
Elaborado por ASEXVE (Asociación española de extrofia vesical)**

UNIDADES DE REFERENCIA PARA EL TRATAMIENTO DE LA EXTROFIA VESICAL

PROTOCOLO DE ACTUACION

INDICE

EXPOSICION DE MOTIVOS

- 1. ACTUACIONES PRELIMINARES DE ASEXVE**
- 2. ANTECEDENTES LEGISLATIVOS**
- 3. OBJETIVOS**
- 4. METODO Y TRABAJO**
- 5. VENTAJAS E INCONVENIENTES**
- 6. NIVELES HOSPITALARIOS**
- 7. PROCEDIMIENTO DE ACTUACION**
- 8. GASTOS Y ADECUACION HOSPITALARIA**
- 9. RECURSOS HUMANOS Y COORDINACIÓN**
- 10. DISPOSICION TRANSITORIA**
- 11. VIGENCIA**
- 12. CRONOGRAMA DE CONSENSOS**

EXPOSICION DE MOTIVOS

Si bien ASEXVE (Asociación española de afectad@s de extrofia vesical) se fundó en el año 1990 en el seno de un grupo de afectad@s y familiares en tratamiento de patologías del complejo extrofia-epispadias en todas sus variantes cuyo Centro Hospitalario de tratamiento era el Hospital La Paz en Madrid, es en el año 1997 cuando un nuevo grupo de afectad@s y familiares dan un nuevo impulso social al proyecto.

Desde un principio se vislumbraron una serie de carencias notorias en el tratamiento de los afectad@s. A saber, comienzan a aparecer públicamente afectad@s tratados en múltiples Centros Hospitalarios de la geografía española y también en el extranjero con resultados médicos manifestados en niveles de calidad de vida sanitaria muy diferentes entre si, la inexistencia de continuidad en el tratamiento por parte del mismo hospital en las distintas etapas de la vida bien en la etapa pediátrica y en la de adultos, la falta de un enfoque basado principalmente en la cirugía urológica pediátrica y olvidando el resto de visiones multidisciplinarias que afectan a la persona que padece esta patología,....

Fruto de estas carencias se llevaron a cabo diferentes actuaciones en el ámbito de las Autoridades sanitarias, nacionales y autonómicas y con otros partícipes principales en el tratamiento, entre otras las Asociaciones Médicas, dando origen al esbozo en el año 2004 de un borrador de protocolo de actuación en el tratamiento del afectad@ por extrofia en cualesquiera de sus variantes, si bien por motivos de concurrencia en dichos momentos de preocupaciones vitales directamente relacionados con la viabilidad del proyecto ASEXVE, se dejó pendiente de estudio en el seno de la propia organización.

Una vez disipadas las dudas anteriores y visto que la situación, ya advertida en su día, no hace sino agravarse con el paso del tiempo, debido además a la interrelación con los problemas y debilidades genéricas de nuestro sistema sanitario actual, exceso de demanda, listas de espera, criterios dispares a la hora de las derivaciones hospitalarias entre diferentes sistemas sanitarios autonómicos, etc, es por ello que nuevamente ASEXVE, Asociación que hoy aglutina a más de 300 socios afectad@s de toda España, retoma el proyecto de fijar una postura social clara favorable al establecimiento de un protocolo de actuación para con los afectad@s de extrofia vesical y patologías afines y la determinación de Unidades de referencia para el mejor tratamiento de los mismos y la consecución de una calidad de vida óptima.

Este documento que se presenta se articula sobre la base de los siguientes pilares:

1. Determinación de 2 o a lo máximo 3 Unidades de Referencia Nacional, dado el escaso número de afectad@s para esta patología, catalogada como rara, y la necesaria experiencia médica en el tratamiento de los mismos. Estas Unidades de Referencia Nacional serían las Unidades o Servicios de determinados Centros hospitalarios donde sus equipos médicos llevarían a cabo todas las cirugías y el seguimiento de los pacientes, a través de la Unidad de Tratamiento del complejo extrofia vesical – epispadias y en coordinación con los Centros Hospitalarios Principales Autonómicos.

**Documento Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines. Protocolo de actuación.
Elaborado por ASEXVE (Asociación española de extrofia vesical)**

2. Necesidad de ofrecer un papel importante en el seguimiento más cercano y realización de pruebas diagnósticas a los Centros Principales Autonómicos, siempre en coordinación con las Unidades de Referencia Nacional, si bien respetando la libre elección del afectad@ o tutor, en caso de menor de edad, a acudir al Centro de Referencia Nacional.
3. Priorizar la libertad de elección del afectad@ o tutor, en caso de menor de edad, a la hora de elegir la Unidad de Referencia Nacional y también en su caso el Principal Autonómico.
4. Tratamiento integral, multidisciplinar y para las diversas etapas de la vida, comenzando con el embarazo de la madre de feto afectado, la etapa pediátrica y finalmente la etapa de adultos, articulando el mismo a través de una Unidad de Tratamiento del complejo extrofia vesical – epispadias.

1. ACTUACIONES PRELIMINARES DE ASEXVE

Uno de los objetivos de nuestra Asociación es impulsar y promover la existencia de Unidades Hospitalarias de Referencia o de Excelencia en el tratamiento de la extrofia en nuestro País, intentando conseguir a través de su protocolización, especialización y dedicación al afectado de extrofia la máxima calidad de vida para éste y su familia.

Las actuaciones seguidas para su consecución han sido varias y entendemos deben ser conocidas por nuestros socios afectados por ser de gran interés.

Hemos tenido diversas reuniones con autoridades sanitarias en Madrid para la mejora concreta de problemas específicos, pero es en el último trimestre del 2002 cuando decidimos, una vez vista la necesidad de impulsar las gestiones y la complejidad de conseguir dicho propósito tal como está estructurado el sistema sanitario español donde las diferentes Comunidades Autónomas son competentes en materia de salud (más aún desde la última delegación de transferencias del INSALUD), dar un paso adelante y enviar cartas con nuestras pretensiones a las autoridades sanitarias implicadas (Ministra de Sanidad y Consejeros de Sanidad autonómicos).

En dichas cartas expusimos básicamente la problemática de la extrofia vesical en España, la agrupación de afectados en ASEXVE, los hospitales donde somos atendidos mayoritariamente y la necesidad frecuente de realizar gestiones ante las autoridades sanitarias de las Comunidades Autónomas de origen para ser tratados en centros-hospitales de mayor conocimiento de la extrofia, la separación en el tratamiento entre la fase pediátrica y la de adultos y sus consecuencias, Demandábamos la determinación, en el Consejo Interterritorial de Sanidad u órgano competente oportuno, de Unidades de referencia o excelencia en el conjunto del Estado y el establecimiento de un protocolo automático de actuación para con los recién nacidos afectados. Finalmente, nos pusimos a disposición de dichas autoridades sanitarias para desarrollar un estudio detallado y la colaboración imprescindible para conseguir tal fin, aprovechando la ocasión para la remisión del protocolo de necesidades sanitarias, psicológicas y sociales para el afectado de extrofia y su familia, aprobado por ASEXVE.

Las contestaciones y silencios a las cartas oficiales enviadas por ASEXVE se han ido sucediendo y son las siguientes:

- 1. El Secretario General de Sanidad del Ministerio de Sanidad y Consumo D. Rafael Pérez-Santamaría Feijóo, en nombre de la Excm. Ministra de Sanidad y Consumo D^a. Ana M^a Pastor Julián nos contesta por carta el 27.01.03. Nos comunica literalmente "que es propósito de ese Departamento la designación de servicios de referencia, dentro del Sistema Nacional de Salud, para la atención de aquellas patologías que precisen para su atención una concentración de recursos diagnósticos y terapéuticos en un reducido número de puntos, a fin de garantizar la calidad, seguridad y la eficiencia asistenciales. Y a ello se dirigen determinadas medidas contempladas en el Proyecto de Ley de Cohesión y Calidad del Sistema Nacional de Salud, que el gobierno de la Nación remitió a las Cortes en diciembre*

**Documento Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines. Protocolo de actuación.
Elaborado por ASEXVE (Asociación española de extrofia vesical)**

pasado, actualmente en tramitación parlamentaria". Nos agradece la colaboración que le brindamos y nos expresa su voluntad de contar con las aportaciones de las Asociaciones de afectados.

- 2. El Consejero de Salud y Servicios Sanitarios del Principado de Asturias, Excmo. Sr. Francisco Sevilla Pérez en carta de 30.01.03 nos agradece la información que le trasladamos por considerarla de gran interés.*
- 3. La Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid, a través del Director General de Coordinación Sanitaria, el 03.02.03 llama por teléfono a nuestro Presidente D. José Cortés, invitándonos a una reunión para hablar al respecto el día 17.02.03. La citada reunión se produjo estando presentes el citado Director y un médico internista asesor. Tras escuchar la exposición de nuestro Presidente nos remitió al CISATER (Centro de Investigación de Enfermedades Raras, <http://cisat.isciii.es/er>), que es el organismo delegado estatal para sistematizar los estudios sobre enfermedades raras y así poder profundizar e intercambiar información. También se refirió a la voluntad política de promover la equidad en el sistema sanitario público estatal refiriéndose al Proyecto de ley anteriormente citado.*
- 4. La Consejería de Sanidad, Consumo y Servicios Sociales del Gobierno de Cantabria, a través del Director General de Ordenación y Atención Sanitaria D. Jesús A. Artal Simón, en carta enviada el 28.02.03 nuevamente se remite a la Ley de Cohesión y Calidad del Sistema Sanitario, que se encuentra en fase de tramitación parlamentaria, en cuanto a la creación de centros de referencia y el programa de investigación sobre enfermedades raras que será coordinada por el Instituto de Salud Carlos III y el CISATER, como pautas de actuación socio-sanitarias que contribuyen a la mejora de la calidad asistencial de afectados y familias y que espera que estas medidas y otras que las desarrollen puedan dar soluciones más satisfactorias a las demandas planteadas.*
- 5. El Doctor Miguelez, Jefe del Servicio de Urología Pediátrica del Hospital Materno Infantil de Málaga, y a iniciativa suya nos convoca a una reunión a la que acude nuevamente nuestro Presidente. En ella nos indica que ha sido nombrado Coordinador de la Asociación Española de Urología Pediátrica, para desarrollar y proponer varias iniciativas que puedan ser posteriormente transmitidas al Ministerio de Sanidad y a todas las Comunidades Autónomas. Una de estas es la necesidad de crear una o varias Unidades de Referencia Nacional para el tratamiento de la extrofia vesical. Un borrador de propuesta sería el que las extrofias vesicales sean cerradas en el nacimiento, antes de las 48 horas de vida, en primera instancia en los hospitales con Servicio de Urología Pediátrica en España donde existieran profesionales que hubieran adquirido la experiencia necesaria en las Unidades o Servicios de Referencia Nacional, siendo posteriormente enviados todos los pacientes a dicha Unidad o Unidades de Referencia Nacional para su control y seguimiento, que se intentaría fuera durante toda su vida, aunque habría que salvar la actual limitación existente para el tratamiento de mayores de 16 años en hospitales pediátricos.*
- 6. En Abril del 2004 nos dirigimos por carta al Ministerio de Sanidad contestándonos, el 15 de Junio, en su nombre, D. Alfonso Jiménez, director general de Cohesión del sistema nacional de salud y alta inspección. En este escrito reconoce compartir con nosotros la necesidad de que el sistema nacional de salud garantice la atención adecuada a todas las personas con extrofia vesical, con*

**Documento Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines. Protocolo de actuación.
Elaborado por ASEXVE (Asociación española de extrofia vesical)**

independencia del lugar donde vivan. Asimismo, nos informa de que en los próximos meses el Ministerio de Sanidad, con las Comunidades autónomas, iba a iniciar el proceso de establecer el número de centros necesarios y su ubicación estratégica para posteriormente establecer la acreditación de aquellos centros que se designen como servicios de referencia.

- 7 En Noviembre del 2004 volvemos a dirigirnos por carta a la ministra de Sanidad, D^a Elena Salgado y, como consecuencia, nuestra presidenta y otros miembros de la Junta Directiva de Asexve mantienen una entrevista con D. José-Alfonso Cortés, director general de cartera de servicios, quien nos asegura que nuestras demandas están siendo contempladas y que en breve se darán importantes pasos en este sentido.*
- 8 En Febrero-Marzo de 2009 recibimos una invitación de la Asociación de Urólogos Andaluces (coordinador Dr. García Merino) para participar en el Grupo de Estudio del documento de Tratamiento de la extrofia en la C.A. de Andalucía. Lamentablemente, después del estudio de dicho texto por parte de la Junta Directiva y Grupo de Apoyo de Asexve, decidimos no tomar parte de una mesa de trabajo que pretende implantar un modelo de unidad multihospitalaria para los afectados por extrofia de vejiga andaluces, puesto que el planteamiento que ahí se propone es absolutamente el contrario al modelo de Unidades de referencias de ámbito nacional que siempre ha defendido Asexve y que se plasma en este mismo documento.*

2. PREVISIONES LEGISLATIVAS

- La Constitución española en su art. 15 contempla la salud como un derecho fundamental de prestación obligada por parte de los poderes públicos y en su art. 43 establece que compete a los poderes públicos organizar y tutelar la salud pública mediante medidas preventivas y prestaciones adecuadas.
- La ley general de Sanidad 14/1986, de 25 de abril garantiza a los usuarios el acceso a los servicios de referencia (art.15)
- La ley de cohesión y calidad del Sistema Nacional de Salud 16/2003 de 28 de mayo, reconoce el derecho de todos los usuarios del sistema a acceder a las prestaciones sanitarias en condiciones de igualdad efectiva y con independencia del lugar del territorio nacional en el que se encuentren, en particular a los servicios considerados como de referencia. En la citada ley se indica que la designación de servicios de referencia se acordará en el seno del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, al igual que el número necesario y su ubicación. Al Ministerio de Sanidad y Consumo le corresponderá acreditar y reevaluar en su caso los servicios de referencia. Se financiarán con cargo al Fondo de Cohesión sanitaria establecido en la ley 21/2001 de 27 de diciembre, por el que se regulan las medidas fiscales y administrativas del nuevo sistema de financiación de las CCAA de régimen común y asimismo regulado por Real Decreto 1207/2006, de 20 de octubre, por el que se regula la gestión del mismo.
- Finalmente el Real Decreto 1302/2006 de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud completa la regulación al efecto con disposiciones específicas relativas al objeto, concepto de centro y servicio o unidad de referencia, características que deben cumplir las patologías entre las que se encuentran las enfermedades raras, los criterios para la designación de centros y servicios o unidades de referencia haciendo mención especial del procedimiento a seguir. Procedimiento que se configura a nivel de propuesta, determinando como actor principal al Comité de designación en el que figuran representantes del Ministerio de Sanidad y Consumo y de las diversas Consejerías de Sanidad de las CCAA, omitiendo la participación e iniciativa de representantes sociales como las Asociaciones de pacientes como pudiera ser ASEXVE para la patología de extrofia vesical y afines relacionadas y FEDER como federación de asociaciones de pacientes para las enfermedades raras y como competente final de aprobación de las propuestas el Pleno del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Por otra parte

***Documento Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines. Protocolo de actuación.
Elaborado por ASEXVE (Asociación española de extrofia vesical)***

contempla la revisión de las acreditaciones que se concedan, la acreditación de los centros, servicios y unidades y su reevaluación temporal.

3.OBJETIVOS

A la vista de lo anterior ASEXVE, especialmente preocupada por la situación actual de tratamiento no igualitario ni reglamentado, con resultados medicoquirúrgicos y de calidad de vida dispares para los afectados españoles de extrofia vesical y patologías afines, ve la necesidad de impulsar la elaboración de un documento propio, consensuado y aprobado en sus órganos de gobierno, para que pueda servir de material de trabajo, con participación activa de los representantes sociales de los pacientes, a la hora de determinar los centros, unidades y servicios de referencia para dicha patología, comunicando el mismo a las Asociaciones médicas de urología pediátrica y de adultos, a las autoridades sanitarias nacionales y autonómicas, en especial al Comité de Designación de centros, servicios y unidades de referencia y al Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, FEDER (Federación española de Asociaciones de pacientes con enfermedades raras), al Defensor del Pueblo y a CISATER (Centro de Investigación de Enfermedades Raras).

El objetivo final que se persigue es determinar y poner en funcionamiento Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud y un Protocolo de actuación para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines, con carácter integral para toda la vida del afectad@.

Junto a este protocolo se está llevando a cabo una encuesta sobre diferentes aspectos y situación del tratamiento de la extrofia en España cuyos resultados también serán trasladados a los anteriores cargos.

4. METODO Y TRABAJO

- A). Encuesta-Estudio de la situación de la extrofia en España. Conclusiones.
- B). Situación en otros países europeos de la determinación de Unidades de referencia para las enfermedades raras. Se adjunta documentación elaborada por FEDER.
- C). Conocimiento de los antecedentes legislativos existentes hasta la fecha, en especial el Real Decreto 1302/2006 de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud.
- D) Documento elaborado por FEDER sobre el papel de los centros, unidades y servicios de referencia para el tratamiento de enfermedades raras en Europa y en España.
- E) Aprobación por los órganos de gobierno de ASEXVE del documento sobre Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines y el protocolo de actuación y su puesta en conocimiento a través de carta a las autoridades sanitarias nacionales y autonómicas, Asociaciones médicas, Defensor del Pueblo y FEDER entre otros.
- F) Constitución de Mesa de trabajo al efecto en el que participen representantes de las entidades mencionadas anteriormente.

5. VENTAJAS E INCONVENIENTES

A) Ventajas

- Mejor y mayor calidad de vida para afectad@s y familia.
- Racionalizar la organización, medios y recursos personales y materiales en el tratamiento.
- Posibilitar un tratamiento de calidad, actualizado e integral de los diversos aspectos del complejo en cuanto a las diversas especialidades afectas y durante toda la vida del afectad@.
- Concentrar la experiencia, investigación y formación de un grupo de afectad@s lo suficientemente numeroso, imprescindible para el tratamiento de una malformación tan poco frecuente o rara como ésta.
- Evitar cirugías y por tanto sufrimientos innecesarios.
- Ahorro económico (al reducir el número de cirugías e ingresos) que puede dirigirse a una inversión en equipos y/o mejora de las prestaciones recibidas por el afectad@.
- Imposibilitar que la decisión y el proceso de tratamiento se dejen en manos y al arbitrio de un especialista sin la suficiente formación y experiencia en la extrofia y las consiguientes secuelas negativas derivadas de dicha actuación.
- Dar libertad de decisión al afectad@ o en caso de menor de edad, a los tutores legales a la hora de elegir el hospital, dentro de los previamente seleccionados por las autoridades sanitarias para llevar los procedimientos médicos relativos a la extrofia.
- Coordinar el historial médico del afectado entre diversos centros hospitalarios.

B) Inconvenientes

- Necesidad de desplazamiento físico y por tanto gastos e incomodidades derivados del mismo por parte del afectad@ y/o familia a las Unidades de Referencia, que deberán mitigarse mediante la coordinación y la indemnización de los gastos oportunos.

6. NIVELES HOSPITALARIOS

Se establecerán dos niveles hospitalarios para el tratamiento de la extrofia:

a) Unidades de Referencia Nacional

Serán las Unidades que ubicadas en determinados Centros Hospitalarios de alto nivel lleven a cabo todas las cirugías principales relativas a la extrofia y asociadas (litiasis, estenosis, prolapsos...y cualesquiera otras complicaciones).

Se determinarán el número de Unidades de Referencia Nacional que se estime oportuno. Si bien deberán definirse de común acuerdo entre las Asociaciones de Urología Pediátrica y de Adultos de España y los Órganos de Coordinación y Cohesión Interterritorial en materia sanitaria. ASEXVE, como principal protagonista social, propone sobre la base de los datos obrantes de sus socios afectad@s de extrofia en la actualidad lo siguiente: Un mínimo de 2 Unidades hospitalarias y un máximo de 3, en razón a la incidencia de la malformación rara de extrofia vesical en España y en relación con su población y número de nacimientos de niñ@s. Estadísticamente hablando estimamos que se producen en España unos 10-12 nacimientos de pacientes con extrofia vesical y patologías afines (epispadias, extrofia cloacal, OEIS y variantes) por año. La propuesta concreta de ASEXVE para su determinación y ubicación sería:

1º.- Una Unidad Nacional de Referencia ubicada en Madrid.

2º.- Una Unidad Nacional de Referencia ubicada en Barcelona.

La elección de estas ciudades para la ubicación de las Unidades de Referencia Nacional no se atiene a ningún criterio geográfico, corresponde a la observación de la realidad. Es en ambas donde se concentran los hospitales en los que se tratan a la mayoría de l@s afectad@s provenientes de todos los rincones de España. Nos abstenemos de concretar aún más nuestra propuesta, aunque en la selección de las Unidades y por tanto Centros hospitalarios donde se ubican, deben predominar siempre, como hemos indicado en apartados anteriores, los criterios de la confluencia de profesionales con una amplia experiencia y formación técnica en el tratamiento de la extrofia y sus variantes, la posesión de avanzados equipos técnicos de diagnóstico y tratamiento, la existencia de un equipo

**Documento Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines. Protocolo de actuación.
Elaborado por ASEXVE (Asociación española de extrofia vesical)**

humano multidisciplinar preparado al efecto y, por supuesto, que se trate la extrofia a lo largo de todas las etapas vitales del individuo. En cualquier momento y con la debida justificación por parte del afectad@ o tutores legales, en caso de menor de edad, se podrá elegir o cambiar de Unidad de Referencia Estatal. ASEXVE quiere incidir en la importancia del libre albedrío en la elección de estas Unidades por parte de los afectad@s y tutores legales, ya que la complejidad de la corrección de la extrofia, las decisiones determinantes para el futuro del afectad@ y su larga duración en el tiempo hacen necesaria una relación de confianza médico-paciente que redunde en la salud física y mental tanto del afectad@ como de sus familias.

b) Centros Principales Autonómicos

Son aquellos hospitales mayores en el ámbito autonómico con Servicio de Urología Pediátrica que así se definan por las CCAA para la realización de pruebas diagnósticas y seguimiento cercano de los afectados, así como la realización en casos de urgencia de las cirugías que se precisen. Pueden existir o definirse 1 o varios por CCAA o no existir ninguno, en cuyo caso se vinculará al afectado al Centro Principal Autonómico que se haya acordado entre administraciones por cercanía o a la Unidad de Referencia Nacional, siempre siendo libre elección del afectad@ o tutor legal, en caso de menor de edad.

En los supuestos de concordancia en la misma CCAA o cercanía próxima un Centro Principal Autonómico y la Unidad de Referencia Nacional, el afectado o tutor, en caso de menor de edad, acudirá a la Unidad de Referencia Nacional.

En todo caso, el afectado o tutor, en caso de menor de edad, en uso de su libertad de elección podrá optar por acudir para el seguimiento y pruebas diagnósticas a la Unidad de Referencia Nacional.

7. PROCEDIMIENTO DE ACTUACIÓN

- **EMBARAZO CON FETO AFECTADO DE EXTROFIA.**

Quando se detecte la existencia de extrofia durante un embarazo se actuará de la siguiente manera:

Se informará a los padres de la malformación en el Centro Principal Autonómico correspondiente o en la Unidad de Referencia Nacional cuando proceda conforme a lo mencionado anteriormente, por parte de Ginecólogo especializado en extrofia, de la existencia de la Asociación ASEXVE y de la articulación de Unidades de Referencia Nacional y del presente Protocolo.

Si se decide por parte de los padres continuar con el embarazo, éste se considerará de riesgo y se les pondrá en contacto con el Centro Principal Autonómico o con la Unidad de Referencia Nacional.

En el supuesto de poder programar el parto, éste se realizará en la Unidad de Referencia Nacional.

- **RECIEN NACIDO CON EXTROFIA**

Por parte del Ginecólogo asistente o Urólogo Pediátrico Coordinador en el supuesto de Centro Principal Autonómico se darán los siguientes pasos:

1. Dar cuenta al Registro de Malformaciones Estatal para su control y clasificación.
2. En el caso de que el recién nacido no esté ya en la Unidad de Referencia Nacional y, si las circunstancias médicas del afectad@ y la madre lo permiten y dentro de las 24-horas se procederá al traslado del neonato y su madre a la Unidad de Referencia Nacional o, en todo caso, al Centro Principal Autonómico si, de manera excepcional, las circunstancias médicas del afectad@ no permiten el traslado a la Unidad de Referencia Nacional.
3. Se dará a los tutores legales información sobre la extrofia, comunicando la existencia de Unidades de Referencia Nacional y de Centros Principales Autonómicos, del presente Protocolo de Actuación y de la existencia de la Asociación de afectad@s ASEXVE.

**Documento Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines. Protocolo de actuación.
Elaborado por ASEXVE (Asociación española de extrofia vesical)**

4. Se comunicará al Servicio de Psicología Infantil, para entablar contacto permanente con la familia dando apoyo psicológico y previendo posibles problemas psicosociales.
5. Se dará conocimiento a los Servicios Sociales Hospitalarios, al objeto de que la familia pueda recibir información precisa acerca del traslado y demás aspectos asociados a este ámbito de actuación.

- **EDAD PEDIATRICA (0 A 16 AÑOS) DEL AFECTAD@**

Todas las cirugías de extrofia se llevarán a cabo en la Unidad de Referencia Nacional elegida libremente por los tutores legales del afectad@, salvo lo indicado anteriormente para el supuesto de urgente y vital necesidad e imposibilidad médica de traslado físico del afectad@.

El equipo de la Unidad de Referencia Nacional será el encargado de elaborar un Programa Unico de Intervención, responsabilizándose un cirujano pediátrico urólogo de su seguimiento, en coordinación con el Centro Principal Autonómico. Al menos una vez al año, la Unidad de Referencia Nacional realizará un control de la situación actual del afectad@ llevando a cabo una exploración y valoración directa.

La Unidad de Referencia Nacional contará con profesionales del ámbito de la ginecología, traumatólogo/ortopeda, nefrología, enfermería, cirujanos plásticos,...con formación en la patología de extrofia vesical y epispadias que, dependiendo del caso, intervengan directamente con el menor o lo deriven al Centro Principal Autonómico correspondiente.

Las pruebas diagnósticas, análisis, no directamente asociadas a las cirugías, normalmente se realizarán en los Centros Principales Autonómicos, salvo que los tutores del menor decidan acudir para las mismas a la Unidad de Referencia Nacional.

El seguimiento principal atenderá al plan individualizado previsto para cada afectad@ conforme a sus circunstancias personales, siendo en todo caso con una cadencia temporal mínima anual y se realizará en la Unidad de Referencia Nacional.

Por parte del Centro Principal Autonómico se llevará un seguimiento más cercano conforme al plan individualizado previsto para cada afectad@, salvo lo indicado anteriormente.

El Centro Principal Autonómico contará con un equipo multidisciplinar (trabajador social, psicólogo, educadores,...) que tendrán el objetivo de atender las necesidades emocionales y sociales del afectad@ y su familia, y, en su caso,

**Documento Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines. Protocolo de actuación.
Elaborado por ASEXVE (Asociación española de extrofia vesical)**

realizar las derivaciones pertinentes a los servicios de base sociales, sanitarios, educativos, asociaciones,...del lugar de residencia habitual de esta familia.

- **ADULT@ AFECTAD@ (MAYOR DE 16 AÑOS)**

Todas las cirugías relacionadas con la extrofia se realizarán en la Unidad de Referencia Nacional elegida libremente por el afectad@ mayor de edad o tutores legales en caso de menor de edad.

La Unidad de Referencia Nacional contará (además de los anteriores) con profesionales formados en el campo de la andrología y sexología, con capacidad humana y tecnológica para realizar todas las pruebas diagnósticas pertinentes. Asimismo, contará con ginecólogo-obstetra para las mujeres.

Las pruebas específicas y el seguimiento cercano conforme al plan individualizado se llevarán a cabo en el Centro Principal Autonómico correspondiente, salvo decisión del paciente a favor de acudir a la Unidad de Referencia Nacional.

El seguimiento principal, en la Unidad de Referencia Nacional, atenderá al plan individualizado previsto para cada afectad@ conforme a sus circunstancias personales, estableciéndose, en principio, una cadencia temporal mínima anual de seguimiento, que se irá ampliando temporalmente en función de la evolución de cada paciente.

8. GASTOS Y ADECUACION HOSPITALARIA

El afectad@ y tutores legales en caso de menor de edad y el afectad@ y un familiar en caso de mayor de edad tendrán derecho a resarcirse de los gastos ocasionados por el desplazamiento, dietas y alojamiento con motivo de consultas, pruebas, intervenciones y estancias hospitalarias, conforme a lo estipulado legalmente.

Los gastos farmacéuticos y de suministros sanitarios necesarios previamente definidos por el Urólogo Pediátrico Coordinador o en su caso por el Pediatra de atención familiar serán de cuenta del Servicio de Salud correspondiente y suministrados, reembolsados o sufragados conforme a su normativa.

La extrofia a todos los efectos será considerada enfermedad crónica y por tanto los afectad@s tendrán derecho a la aplicación de las cláusulas establecidas a tal efecto.

Las Unidades de Referencia Nacional y los Centros Principales Autonómicos estarán obligados a atender a los afectad@s no residentes en la Comunidad Autónoma donde radiquen. Los gastos ocasionados por los mismos se repercutirán a los Servicios de Salud correspondientes a su lugar de residencia, conforme a la normativa de contraprestación sanitaria establecida, teniendo en cuenta lo dispuesto al efecto por la regulación legal del Fondo de Cohesión sanitaria establecido en el art. 4 de la ley 21/2001, de 27 de diciembre.

Los Centros Hospitalarios deberán estar adecuados al afectad@ y a su familia, debiendo de contar para las cirugías y estancias hospitalarias consideradas de larga estancia de habitaciones con camas individuales, de acompañamiento y servicio individual para una estancia digna, prestando una especial atención a la adaptación hospitalaria de los recursos, ambientes y espacios físicos intrahospitalarios y de quirófanos libres de látex.

9. RECURSOS HUMANOS Y COORDINACION

El historial médico personal estará disponible vía on-line para el afectad@ o tutores legales en su caso y para ambos tipos de Centros: las Unidades de Referencia Nacional y el Principal Autonómico.

Deberá existir coordinación entre ambos tipos de Centros, especialmente entre las Unidades o Servicios de Referencia Nacional y los Servicios de los Centros Principales Autonómicos y entre las Unidades de referencia nacional que se determinen entre sí a nivel de coordinador, especialistas, historial médico, formación, etc.

Se primará la preparación y formación del personal sanitario a través de Congresos, Cursos, Seminarios, Jornadas, etc. sobre la extrofia a nivel nacional, europeo y mundial.

Se intentará, en la medida de lo posible, unificar todas las pruebas y consultas posibles el mismo día de la visita, racionalizando y minimizando los desplazamientos.

Los presupuestos y gastos originados por la existencia de las Unidades de Referencia Nacional serán de cuenta y sufragados por la Administración del Estado y la de las Comunidades Autonómicas, participando estas últimas en las decisiones de inversión fundamentales, en la proporción que así se establezca en el Órgano de Coordinación y Cohesión Sanitaria Interterritorial, en relación con lo estipulado sobre el fondo de cohesión sanitaria.

Las Unidades de Referencia Nacional deberán contar con los siguientes *Servicios, encuadrados dentro de una Unidad de Tratamiento del complejo extrofia vesical – epispadias, que será la encargada del tratamiento y plan de seguimiento individual de l@s afectad@s en las distintas etapas de su vida: prenatal, pediátrica y de adultos:*

- ***En edad Pediátrica (de 0 a 16 años):***

a) Recursos Humanos Principales (Cirugía y Consultas)

. Equipo de Urólogos Pediátricos (uno de ellos, figura de reconocido prestigio en el campo de la extrofia vesical será el Responsable Director de la Unidad de Tratamiento del complejo extrofia vesical – epispadias y otro ejercerá las labores de Coordinador e informador Principal, encargado de aglutinar y coordinar los diversos equipos multidisciplinares que temporal o permanentemente se adscriban a dicha Unidad de tratamiento.)

. Urólogo de Adultos (presente en las cirugías pediátricas y coordinador en mayores)

**Documento Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines. Protocolo de actuación.
Elaborado por ASEXVE (Asociación española de extrofia vesical)**

- . Servicio de enfermería especializada en Urología Pediátrica.
 - b) Recursos Humanos de apoyo (Se intentará que sea siempre el mismo personal sanitario)
- . Alergólogo (establecerá pautas de prevención de alergia al látex y actuará cuando sea preciso)
- . Nefrólogo (cuando sea preciso)
- . Ginecólogo (obligada presencia en las cirugías de niñas y revisiones a pacientes femeninas a partir de los 12 años). Posteriormente en la época de adultos será la misma persona quien pase consulta y trate los problemas ginecológicos concretos de las afectadas (prolapsos, embarazos, partos, etc.).
- . Andrólogo (obligada presencia en las cirugías y consultas de niños, cuando proceda). Posteriormente en la época de adultos será la misma persona quien pase consulta y trate los problemas andrológicos concretos de los afectados (eyaculación, etc.).
- . Psicólogo (cuando sea preciso)
- . Ortopeda (cuando sea preciso)
- . Fisioterapeuta de suelo pélvico (sesiones de biofeedback, etc.).
- . Endocrino (cuando sea preciso)
- . Estomatólogo (cuando sea preciso)
- . Cirujanos plásticos

- **En etapa de Adultos (mayor de 16 años)**

Se sigue el anterior esquema, adquiriendo un mayor protagonismo el Urólogo de Adultos (ejercerá de coordinador en mayores y será quien pase las consultas).

Los Centros Principales Autonómicos deberán contar con los siguientes **Servicios**:

- **En edad Pediátrica (de 0 a 16 años):**

- a) Recursos Humanos Principales
 - . Equipo de Urólogos Pediátricos (uno de ellos será el Responsable Director del Servicio de Urología Pediátrica, otro ejercerá las labores de Coordinador e informador Principal). Pasarán consultas y cirugías cuando sea de carácter urgente y vital y de imposible traslado al Centro de Referencia Nacional.
 - . Servicio de enfermería especializada en Urología Pediátrica.

**Documento Unidades de referencia para el tratamiento de la extrofia vesical y patologías afines. Protocolo de actuación.
Elaborado por ASEXVE (Asociación española de extrofia vesical)**

b) Recursos Humanos de apoyo (Se intentará que sean siempre el mismo personal sanitario)

- . Alergólogo (establecerá pautas de prevención de alergia al látex y actuará cuando sea preciso)
- . Nefrólogo (cuando sea preciso)
- . Ginecólogo (revisiones a pacientes femeninas a partir de los 12 años). Posteriormente en la época de adultos será la misma persona quien pase consulta y trate los problemas ginecológicos concretos de las afectadas (prolapsos, embarazos, partos, etc.).
- . Andrólogo (cuando proceda). Posteriormente en la época de adultos será la misma persona quien pase consulta y trate los problemas andrológicos concretos de los afectados (eyaculación, etc.).
- . Psicólogo (cuando sea preciso)
- . Ortopeda (cuando sea preciso)
- . Fisioterapeuta de suelo pélvico (sesiones de biofeedback, etc.).
- . Endocrino (cuando sea preciso)
- . Estomatólogo (cuando sea preciso)
- . Cirujanos plásticos

- **En etapa de Adultos (mayor de 16 años)**

Se sigue el anterior esquema, adquiriendo un mayor protagonismo el Urólogo de Adultos (ejercerá de coordinador en mayores y será quien pase las consultas).

10. DISPOSICION TRANSITORIA

L@s afectad@s actuales, a través de sus tutores legales en caso de menor de edad, podrán optar por la aplicación del presente Protocolo o bien continuar con el tratamiento y atención sanitaria recibida hasta el momento de entrada en vigor de este protocolo.

11. VIGENCIA

El actual Protocolo de actuación entrará en vigor con carácter inmediato a partir de la decisión a adoptar por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, siendo comunicado previamente a las Autoridades sanitarias autonómicas para que den traslado del mismo a las Direcciones, Servicios y Hospitales de su competencia.

12. CRONOGRAMA DE CONSENSOS

