

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Órgano de expresión de la Sociedad Española de
 Investigación en Nutrición y Alimentación en Pediatría



NÚMERO MONOGRÁFICO

“Centros de referencia: Hospital La Paz”

Sumario

- | | | | |
|----|---|----|---|
| 5 | INTRODUCCIÓN
Centros de referencia: Hospital La Paz
<i>M. Navarro Torres, J. Cobas Gamallo</i> | 37 | Evolución de la Unidad de Hemato-Oncología y Trasplante Hematopoyético del Hospital Infantil La Paz
<i>P. García-Miguel García-Rosado, P.M. Rubio Aparicio, D. Plaza López de Sabando</i> |
| 8 | ORIGINALES
El Servicio de Neonatología en el Hospital Universitario La Paz en el año 2012
<i>J. Quero Jiménez, J. Pérez Rodríguez, F. Omeñaca Terés</i> | 42 | Servicio de Endocrinología Infantil del Hospital Universitario La Paz
<i>I. González Casado</i> |
| 13 | Paciente pediátrico crítico. Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil La Paz
<i>F. Alvarado Ortega, M.A. Delgado Domínguez, P. Dorao Martínez-Romillo, F. Goded Rambaud, P. Oliva Senovilla, B. Calderón Llopis, A. Gómez Zamora, J.J. Menéndez Suso, C. Schuffelman Gutiérrez, C. Verdú Sánchez</i> | 47 | Enfermedades neurológicas complejas. Atención neuropediátrica del Hospital Universitario La Paz, de Madrid
<i>A. Martínez-Bermejo, A. Tendero Gormaz, J. Arcas, S.I. Pascual-Pascual, R. Velázquez Fragua, P. Tirado Requero</i> |
| 20 | Servicio de Hepatología y Trasplante hepático infantil del Hospital Universitario La Paz
<i>P. Jara Vega, M. López Santamaría</i> | 51 | Cardiología y cirugía cardíaca pediátricas
<i>L. García-Guereta, F. Villagrà, F. Gutiérrez-Larraya</i> |
| 27 | Servicio de Nefrología Infantil del Hospital Universitario La Paz
<i>L. Espinosa Román, A. Alonso Melgar, C. Fernández Cambor, M.C. García Meseguer, M. Melgosa Hijosa, A. Peña Carrión, P. Aparicio, M. Navarro Torres</i> | 57 | Humanización en un hospital de referencia
<i>P. Aparicio Abiol</i> |
| 33 | Trasplante intestinal
<i>G. Prieto Bozano</i> | 61 | CRÍTICA DE LIBROS |
| | | 62 | IN MEMORIAM
Profesor Dr. Ángel Nogales Espert (Valencia, 1941-Madrid, 2012)
<i>M. Moro Serrano</i> |
| | | 64 | NOTICIAS |

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Enero-Febrero 2013

Volumen 69 - Número 1

DIRECTOR

Manuel Hernández Rodríguez

SECRETARIO DE REDACCIÓN

Arturo Muñoz Villa

EDITORES PARA EL EXTRANJERO

A.E. Cedrato (Buenos Aires)
N. Cordeiro Ferreira (Lisboa)
J. Salazar de Sousa (Lisboa)
J.F. Sotos (Columbus)

CONSEJO DE REDACCIÓN

Milagros Alonso Blanco
Juan M. Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Aristegui Fernández
Raquel Barrio Castellanos
Emilio Blesa Sánchez
Josep Boix i Ochoa
Luis Boné Sandoval
Augusto Borderas Gaztambide
Juan Brines Solanes
Cristina Camarero Salces
Ramón Cañete Estrada
Antonio Carrascosa Lezcano
Enrique Casado de Frías
Juan Casado Flores
Manuel Castro Gago
Manuel Cobo Barroso
Manuel Crespo Hernández
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragozano
José M^a Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez
José González Hachero

Javier González de Dios
Antonio Jurado Ortiz
Luis Madero López
Serafín Málaga Guerrero
Antonio Martínez Valverde
Federico Martinón Sánchez
José M^a Martinón Sánchez
Luis A. Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José M^a Pérez-González
Juan Luis Pérez Navero
Jesús Pérez Rodríguez
Joaquín Plaza Montero
Manuel Pombo Arias
Antonio Queizán de la Fuente
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez
Mercedes Ruiz Moreno
Santiago Ruiz Company
Francisco J. Ruza Tarrío
Valentín Salazar Villalobos
Pablo Sanjurjo Crespo
Antonio Sarría Chueca
Juan Antonio Tovar Larrucea
Adolfo Valls i Soler
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

CONSEJO EDITORIAL

Presidente

José Peña Guitián

Vocales

Alfredo Blanco Quirós
Emilio Borrajo Guadarrama
Manuel Bueno Sánchez
Cipriano Canosa Martínez
Juan José Cardesa García
Eduardo Domenech Martínez
Miguel García Fuentes
Manuel Hernández Rodríguez
Rafael Jiménez González
Juan Antonio Molina Font
Manuel Moya Benavent
José Quero Jiménez
Rafael Tojo Sierra
Alberto Valls Sánchez de la Puerta
Ignacio Villa Elízaga

© 2013 ERGON
Arboleda, 1. 28221 Majadahonda
<http://www.ergon.es>

Soporte Válido: 111-R-CM
ISSN 0034-947X
Depósito Legal Z. 27-1958
Impreso en España

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

Periodicidad

6 números al año

Suscripción anual

Profesionales 68,97 €; Instituciones: 114,58 €; Extranjero 125,19 €;
MIR y estudiantes 58,35 €; Canarias profesionales: 66,32 €.

Suscripciones

ERGON. Tel. 91 636 29 37. Fax 91 636 29 31. suscripciones@ergon.es

Correspondencia Científica

ERGON. Revista Española de Pediatría.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
carmen.rodriguez@ergon.es

NÚMERO MONOGRÁFICO

“Centros de referencia: Hospital La Paz”

Sumario

- INTRODUCCIÓN
- 5 Centros de referencia: Hospital La Paz
M. Navarro Torres, J. Cobas Gamallo
- ORIGINALES
- 8 El Servicio de Neonatología en el Hospital Universitario La Paz en el año 2012
J. Quero Jiménez, J. Pérez Rodríguez, F. Omeñaca Terés
- 13 Paciente pediátrico crítico. Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil La Paz
F. Alvarado Ortega, M.A. Delgado Domínguez, P. Dorao Martínez-Romillo, F. Goded Rambaud, P. Oliva Senovilla, B. Calderón Llopis, A. Gómez Zamora, J.J. Menéndez Suso, C. Schuffelman Gutiérrez, C. Verdú Sánchez
- 20 Servicio de Hepatología y Trasplante hepático infantil del Hospital Universitario La Paz
P. Jara Vega, M. López Santamaría
- 27 Servicio de Nefrología Infantil del Hospital Universitario La Paz
L. Espinosa Román, A. Alonso Melgar, C. Fernández Camblor, M.C. García Meseguer, M. Melgosa Hijosa, A. Peña Carrión, P. Aparicio, M. Navarro Torres
- 33 Trasplante intestinal
G. Prieto Bozano
- 37 Evolución de la Unidad de Hemato-Oncología y Trasplante Hematopoyético del Hospital Infantil La Paz
P. García-Miguel García-Rosado, P.M. Rubio Aparicio, D. Plaza López de Sabando
- 42 Servicio de Endocrinología Infantil del Hospital Universitario La Paz
I. González Casado
- 47 Enfermedades neurológicas complejas. Atención neuropediátrica del Hospital Universitario La Paz, de Madrid
A. Martínez-Bermejo, A. Tendero Gormaz, J. Arcas, S.I. Pascual-Pascual, R. Velázquez Fragua, P. Tirado Requero
- 51 Cardiología y cirugía cardíaca pediátricas
L. García-Guereta, F. Villagrà, F. Gutiérrez-Larraya
- 57 Humanización en un hospital de referencia
P. Aparicio Abiol
- 61 CRÍTICA DE LIBROS
- 62 IN MEMORIAM
Profesor Dr. Ángel Nogales Espert (Valencia, 1941-Madrid, 2012)
M. Moro Serrano
- 64 NOTICIAS

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

January-February 2013

Volume 69 - Number 1

MONOGRAPHIC ISSUE

Reference centers: "Hospital La Paz"

Contents

- INTRODUCTION
- 5 Reference centers: Hospital La Paz
M. Navarro Torres, J. Cobas Gamallo
- ORIGINALS
- 8 Neonatology Department in the Hospital Universitario La Paz in the year 2012
J. Quero Jiménez, J. Pérez Rodríguez, F. Omeñaca Terés
- 13 Critical pediatric patient. Pediatric intensive cares, Hospital Infantil La Paz
F. Alvarado Ortega, M.A. Delgado Domínguez, P. Dorao Martínez-Romillo, F. Goded Rambaud, P. Oliva Senovilla, B. Calderón Llopis, A. Gómez Zamora, J.J. Menéndez Suso, C. Schuffelman Gutiérrez, C. Verdú Sánchez
- 20 Hepatology and Pediatric Liver Transplant in the Hospital Universitario La Paz
P. Jara Vega, M. López Santamaría
- 27 Pediatric Nephrology Department in the Hospital Universitario La Paz
L. Espinosa Román, A. Alonso Melgar, C. Fernández Cambolor, M.C. García Meseguer, M. Melgosa Hijosa, A. Peña Carrión, P. Aparicio, M. Navarro Torres
- 33 Intestinal transplant
G. Prieto Bozano
- 37 Evolution of the Hematology-Oncology and Hematopoietic Transplant Unit of the Hospital Infantil La Paz
P. García-Miguel García-Rosado, P.M. Rubio Aparicio, D. Plaza López de Sabando
- 42 Pediatric Endocrinology Department in the Hospital Universitario La Paz
I. González Casado
- 47 Complex neurological diseases. Neuropediatric care of the Hospital Universitario La Paz, of Madrid
A. Martínez-Bermejo, A. Tendero Gormaz, J. Arcas, S.I. Pascual-Pascual, R. Velázquez Fragua, P. Tirado Requero
- 51 Pediatric cardiology and cardiac surgery
L. García-Guereta, F. Villagrà, F. Gutiérrez-Larraya
- 57 Humanization in a reference hospital
P. Aparicio Abiol
- 61 BOOKS
- 62 IN MEMORIAM
Professor Dr. Ángel Nogales Espert (Valencia, 1941-Madrid, 2012)
M. Moro Serrano
- 64 NEWS

Centros de referencia: Hospital La Paz

M. Navarro Torres¹, J. Cobas Gamallo²

¹Servicio de Nefrología Infantil, ²Subgerente Hospital Materno Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

El Hospital Infantil La Paz fue inaugurado en 1965, siendo su Director e impulsor el Dr. Enrique Jaso Roldán, que buscó como estrecho colaborador al Jefe de Departamento de Cirugía Pediátrica, Dr. Julio Monereo.

Desde sus inicios, el Hospital Infantil ha sido pionero en el desarrollo y la jerarquización de las especialidades pediátricas, tanto médicas como quirúrgicas.

El Hospital es una estructura cuya función principal es prestar asistencia especializada a los enfermos, en coordinación con los demás centros de la Comunidad de Madrid y de ámbito estatal, ampliable a centros de otros países que requieran servicios sufragados o concertados por vía de la Comunidad de Madrid y el Ministerio de Sanidad.

Las funciones que el Hospital presta a la sociedad han cambiado con el tiempo en la medida en que la propia sociedad ha aumentado su exigencia en contenido, eficacia y eficiencia. Además, ha tenido que adaptarse a los cambios sociales, culturales y tecnológicos sucesivos, por la repercusión que los mismos tienen en la salud de la población.

La evolución natural de la asistencia al paciente en el Hospital Infantil determinó la necesidad, por la diversidad de las patologías y el rápido desarrollo de nuevos conceptos clínicos y terapéuticos, de diversas especialidades dentro del ámbito pediátrico. Así, desde su fundación en 1965 se fueron configurando las diferentes especialidades, lo que determinó que el Hospital Infantil fuese una referencia a nivel nacional para los niños con diversas enfermedades.

En las tablas 1 y 2 se expone cómo fueron desarrollándose las especialidades médicas y quirúrgicas.

Este desarrollo de las especialidades es una de las fortalezas del Hospital Infantil, ya que dispone de prácticamente

todas las especialidades, y hace que hasta el momento actual haya sido acreditado como CSUR (Centros, servicios y unidades de referencia) en 17 patologías: quemados críticos, alteraciones congénitas del desarrollo ocular, tumores extraoculares de la infancia (rabdomyosarcoma), tumores intraoculares en la infancia (retinoblastoma), retinopatía del prematuro avanzada, trasplante renal infantil, trasplante hepático infantil, trasplante cardiaco infantil, trasplante de intestino infantil, queratoplastia penetrante en niños, trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico infantil, asistencia integral del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita completa, asistencia integral del adulto con cardiopatía congénita, cirugía del plexo braquial, epilepsia refractaria, ataxias y paraplejas hereditarias y trasplante renal cruzado.

Recientemente fue acreditado para la realización del trasplante pulmonar pediátrico, por lo que se convierte en el único hospital que puede realizar todos los trasplantes pediátricos.

Esta vocación de referencia lleva a que uno de cada tres ingresos sea de pacientes de fuera de la Comunidad de Madrid, y en servicios como Cardiología, Cirugía cardiaca, Hemato-Oncología, Hepatología y Gastroenterología y Nutrición, más de la mitad de sus ingresos son de fuera de la Comunidad.

Otra de sus fortalezas es haberse mantenido durante los 45 años de su historia entre los principales hospitales pediátricos de este país.

Los Especialistas de la Sanidad, en las encuestas realizadas por la OCU, sobre los mejores hospitales españoles para el tratamiento de casos graves en enfermedades pediátricas realizadas entre los años 2005 y 2011, dan el mejor índice de reputación al Hospital Infantil Universitario de la Paz en Madrid.

Por último, quisiéramos destacar que parejo a su desarrollo asistencial fue su actividad humanizadora y garante de los derechos de los niños. Desarrolló planes de Humanización que contemplan desde la ilustración de las paredes

Correspondencia: Dra. Mercedes Navarro Torres. Servicio de Nefrología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid. Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid.

E-mail: mnavarro.hulp@salud.madrid.org

Recibido: Noviembre 2012

REV ESP PEDIATR 2013; 69(1): 5-7

TABLA 1. Hospital Infantil La Paz 1966-2012. Medicina pediátrica.

	Servicios	Secciones
1966-1974 Departamento de Medicina Pediátrica: Dr. E. Jaso	Neonatología Pediatria Infecciosos Radiodiagnóstico	Hemato-oncología Paido-Psiquiatría Cardiología Neurología Alergia-Immunología Urgencia Externa Unidad de Estancia Corta
1975-1977 Departamento de Medicina Pediátrica: Dr. F. Collado	Neonatología Pediatria I Pediatria II (Gastroenterología) Pediatria III (Endocrinología) Infecciosos Neurología Cardiología Alergia	Hemato-oncología Paido-Psiquiatría Urgencia Externa Unidad de Estancia Corta CIP Nefrología H. LA PAZ Immunología
1978-2012	Neonatología Neurología Cardiología Cuidados Intensivos Pediátricos Gastroenterología y Nutrición Endocrinología Hepatología Nefrología Pediatria	Hemato-oncología Urgencia Externa Infecciosos Neumología Reumatología H. LA PAZ Genética Immunología Radiología Alergia Paido-Psiquiatría

TABLA 2. Hospital Infantil La Paz 1966-2012. Cirugía pediátrica.

	Servicios	Secciones
1966-1974 Departamento de Cirugía Dr. J. Monereo	Cirugía General Cirugía Cardiovascular Odontopediatría Traumatología-Ortopedia Anestesia	Urología Cirugía Plástica Otorrino-Laringología Oftalmología H. LA PAZ Neurocirugía
1975-1976 Departamento de Cirugía Dr. J. Monereo	Cirugía General Cirugía Cardiovascular Odontopediatría Traumatología-Ortopedia Anestesia	Urología Cirugía Plástica Otorrino-Laringología Oftalmología H. LA PAZ Neurocirugía
1977-2012 Departamento de Cirugía Dr. J. Tovar (desde 1993)	Cirugía General Anestesia Urología Cirugía Cardiaca	Cirugía Plástica Oftalmología H. LA PAZ Cirugía Máxilo-Facial Neurocirugía Traumatología-Ortopedia Otorrinolaringología

del Hospital, Wifi en todas las habitaciones, incremento de habitaciones madre-hijo (incluido neonatos), apertura horaria, programas de musicoterapia, arteterapia, escuela de baloncesto y otras muchas, gracias a la colaboración de más de 300 voluntarios de diversas asociaciones.

Presentamos aquí solo una parte reducida de los Servicios con Referencia Estatal, ya que por razones de espacio ha sido imposible incluir otros Servicios o Secciones que proporcionan asistencia a patologías complejas y de alta especialización.

El Servicio de Neonatología en el Hospital Universitario La Paz en el año 2012

J. Quero Jiménez, J. Pérez Rodríguez, F. Omeñaca Terés

Servicio de Neonatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

En relación con el estado actual del Servicio de Neonatología (SN), tras señalar la misión y visión del mismo, se concreta la información estructural y cartera de servicios. A continuación se describen la actividad asistencial en el paciente ingresado y en consulta de seguimiento, la actividad docente de pregrado, médicos residentes y formación continuada y las estrategias de mejora de la calidad del SN en el seno de redes nacionales e internacionales. Por último, se destacan objetivos asistenciales y de investigación actuales del SN. Repetidas veces se hace alusión a participación de la familia en todas las actividades del SN del H. Materno-Infantil La Paz.

Palabras clave: Unidades neonatales; Características; Objetivos asistenciales y de investigación; Atención centrada en la familia.

ABSTRACT

The current situation, objectives and level of care provided by the Neonatal Unit of La Paz Children's Hospital are specified. Data are reported of clinical activity in inpatient care and follow-up programs for high risk patients. Undergraduate teaching, pediatrics residency programs, continued quality improvement and education strategies with participation in specific national and global neonatal databases are described. Future clinical and research objectives are highlighted. Family centered and parental involvement in care is considered a major aim in all activities in the neonatal unit.

Correspondencia: Dr. J. Quero Jiménez. Servicio de Neonatología. Hospital Universitario La Paz. Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid.

E-mail: jquero.hulp@salud.madrid.org

Recibido: Noviembre 2012

REV ESP PEDIATR 2013; 69(1): 8-12

Key words: Neonatal Units; Characteristics; Care and research objectives; Family-focused care.

MISIÓN Y VISIÓN DEL SERVICIO

El Servicio de Neonatología (SN) del Hospital Universitario La Paz (HULP) tiene como misión fundamental prestar asistencia a los recién nacidos (RN) y a sus familias en todos los aspectos relacionados con la atención neonatal, desde el RN sano en las plantas de maternidad hasta los problemas médicos y quirúrgicos más complejos, así como el seguimiento de los RN de alto riesgo de presentar secuelas relacionadas con la prematuridad o con acontecimientos adversos en la etapa perinatal.

La visión de este servicio es la de una unidad de nivel 3-C (máxima complejidad según la clasificación internacional de la Sociedad Española de Neonatología)^(1,2) situada en un hospital materno-infantil en el que son asistidos pacientes de alta complejidad, tanto desde el punto de vista obstétrico como pediátrico, motivo por el cual la colaboración con las diferentes especialidades médicas y quirúrgicas y Servicios Centrales del hospital es básica en su organización y planificación.

Al mismo tiempo que se presta una asistencia integral en algunos casos de gran complejidad, es un objetivo prioritario del SN prestar una asistencia centrada en la familia, constituyéndose en una unidad abierta a los padres a los que se debe facilitar y fomentar la estancia junto a sus hijos durante el ingreso, la participación en el cuidado y en las decisiones éticas, basadas en una información clara y completa, y proporcionándoles el apoyo y educación sanitaria necesarios para continuar el cuidado tras el alta del hospital.

El SN tiene además una misión docente muy importante tanto en pregrado, participando en la formación teórica y práctica de Pediatría a los alumnos de la Universidad Autónoma de Madrid, como en la formación de postgrado de MIR de Pediatría del HULP y de otros hospitales de

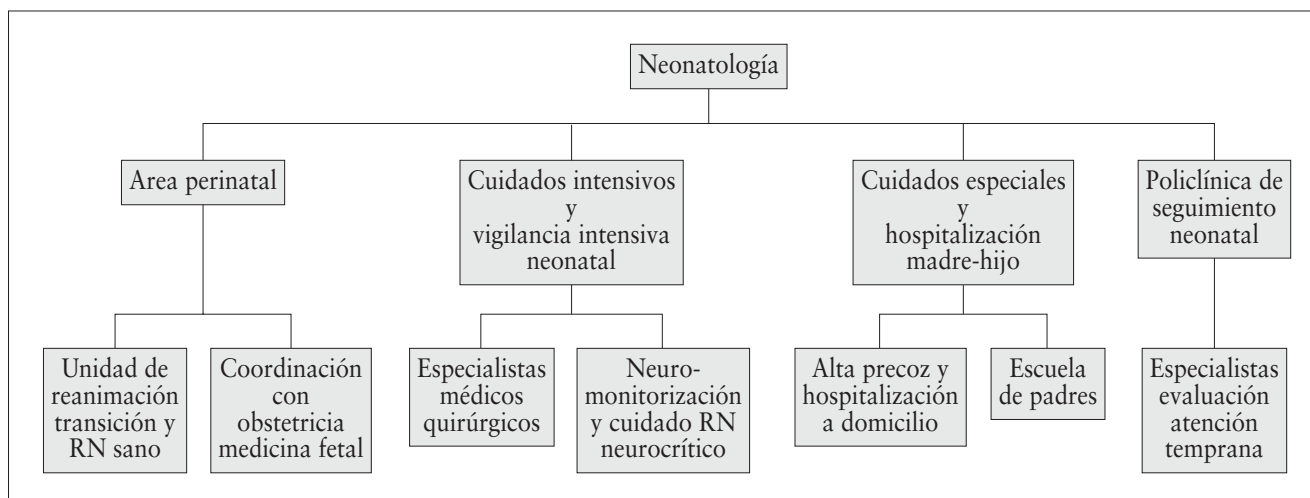


FIGURA 1. Estructura del Servicio de Neonatología del Hospital Universitario La Paz.

Madrid con los que a través de la comisión de docencia se mantienen acuerdos, y de MIR con dedicación especial a la Neonatología, y una actividad investigadora que se considera fundamental para garantizar una óptima calidad asistencial y que ha permitido la constitución de un subgrupo específico, grupo 26 Neonatología, dentro de la estructura del Instituto de investigación del H. La Paz (IdiPAZ). Además, el SN participa activamente en la actividad institucional del HULP, varios de sus miembros son tutores de residentes y/o pertenecen a algunas de las comisiones y subcomisiones de calidad del hospital.

ESTRUCTURA DEL SERVICIO DE NEONATOLOGÍA

Estructura (Fig. 1)

- Unidad de **Cuidados Intensivos Neonatales** con 23 puestos.
- Unidad de **Vigilancia Intensiva Neonatal** con 20 puestos.
- Unidad de **Cuidados especiales o Cuidados Intermedios (CE)** con 28 puestos.
- Unidad de **Reanimación-Transición**, 10 puestos.
- Unidad de seguimiento: **Policlínica de Neonatología** con 2 salas de consulta diaria.

Programa de alta precoz

El objetivo del programa de alta precoz es adelantar el envío al domicilio de RN pretérmino que antes de alcanzar el peso recomendado (2.200 gramos) presentan unas condiciones fisiológicas y sociales que permiten ser atendidos por sus padres con el apoyo de una enfermera de neonatología que hace visitas domiciliarias para asegurar una evolución adecuada hasta el alta definitiva del hospital. El programa de alta precoz se aplica a 340 RN anuales (950 visitas) y resulta beneficioso para los padres y para el hospital por el ahorro de estancias y optimización de los recursos en un área de alta demanda de puestos y presión asistencial.

CARTERA DE SERVICIOS

La ubicación dentro de una unidad de referencia obstétrica y pediátrica que asiste un elevado número de pacientes de alto riesgo^(3,4) perinatal integrada en un hospital infantil con todas las áreas de capacitación específicas pediátricas, tanto médicas como quirúrgicas, y con el apoyo de los servicios centrales, configuran una cartera de servicios en la que se ofrecen todas las técnicas diagnósticas y terapéuticas más avanzadas, incluyendo hipotermia corporal total, cirugía cardíaca, neurocirugía y oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).

Destaca, por su especial dedicación, el área de neurología neonatal con programas asistenciales y de investigación avanzados en encefalopatía hipóxico-isquémica y repercusión de las cardiopatías congénitas en el neurodesarrollo, cardiología y cirugía cardíaca, soporte respiratorio y nutrición neonatal.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

Hospitalización

La hospitalización del SN ha experimentado un cambio en los dos últimos años debido a la apertura de nuevos hospitales en la Comunidad de Madrid (CM), al descenso del número de partos en el hospital y a la existencia de un plan de regionalización de la asistencia neonatal en la CM en el cual el SN figura como unidad de nivel 3-C. Por este motivo, se ha observado un descenso en el número de ingresos totales. Por el contrario, el número de ingresos no ha descendido en el área de CIN y se ha observado un notable incremento de 0,5 puntos en el PESO de los pacientes asistidos en el servicio, siendo este resultado el más alto para las unidades de Neonatología de todos los hospitales de la CM. El número total de ingresos en 2011 fue 1669 con una letalidad de 3,25%.

Otra característica de la hospitalización en la situación actual es la elevada tasa de prematuridad y sobre todo de recién nacidos con peso al nacer < 1.500 gramos (RNMBP)

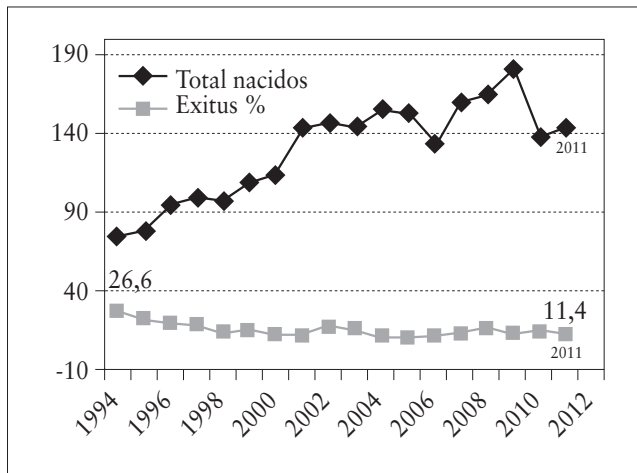


FIGURA 2. Mortalidad RN vivos con peso 50-1.500 g nacidos en el Hospital Universitario La Paz.

(más del 2% de los nacimientos) y la alta incidencia de problemas quirúrgicos asistidos en CIN (dato que justifica el incremento de peso antes mencionado). En la figura 2 se muestran los nacimientos y mortalidad de RNMBP en los últimos años en la que se observa una supervivencia próxima al 90% el año 2011 y en la figura 3 la tasa de mortalidad perinatal con su componente fetal y neonatal.

Consultas

No existe lista de espera en la policlínica de neonatología (PN). El número total de visitas efectuadas en el año 2011 fue de 2.383.

La actividad de la PN es, por una parte, realizar el seguimiento de problemas pendientes a corto o medio plazo de RN procedentes del área de hospitalización o de puerperio, y **fundamentalmente**, coordinar el plan de seguimiento y evaluación multidisciplinar de los RN de alto riesgo de padecer secuelas asistidos durante su ingreso en el SN.

La prematuridad, especialmente los recién nacidos pretérmino de muy bajo peso (RNMBP), constituye la mayor parte de la actividad de la PN. En estos pacientes en nuestro medio se realizan exploraciones y pruebas de detección precoz de trastornos motores y/o cognitivos, alteraciones sensoriales, etc., que pueden ser origen de discapacidades y requerir intervenciones precoces para mejorar el neurodesarrollo de estos pacientes^(5,6). Otros grupos de pacientes incluidos en programas de seguimiento son RN de riesgo que han sido incluidos en estudios prospectivos dentro del SN, en los cuales el seguimiento a medio/largo plazo es fundamental para una evaluación completa de la repercusión de los tratamientos empleados en el periodo neonatal. En este grupo están incluidos problemas neurológicos (hipotermia en encefalopatía hipóxico-isquémica), pulmonares (displasia broncopulmonar y tratamiento con óxido nítrico), nutricionales, endocrinológicos, etc.

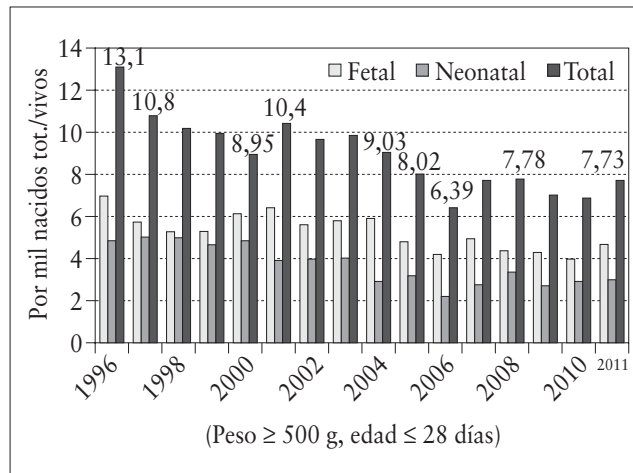


FIGURA 3. Mortalidad perinatal Hospital Materno-Infantil La Paz.

El seguimiento neonatal es considerado en el SN una parte fundamental de una buena medicina neonatal, por la utilidad para los pacientes a los que se facilita optimizar sus capacidades y calidad de vida en el caso de que se presenten secuelas, por el apoyo que supone para las familias, y por el soporte a la investigación que proporciona. La disponibilidad de neonatólogos de plantilla cuya labor asistencial es casi exclusivamente en la policlínica de seguimiento, permite profundizar en el conocimiento del neurodesarrollo y la problemática específica de los lactantes y niños incluidos en los programas de seguimiento tras el alta de la unidad neonatal y que continúa hasta la edad escolar con el apoyo de psicólogos y psicopedagogos que colaboran con el hospital.

ACTIVIDAD DOCENTE

Docencia de pregrado

Alumnos de la facultad de medicina de la UAM reciben formación en el SN durante su rotación hospitalaria. Un catedrático de Pediatría y varios profesores asociados, honorarios y colaboradores docentes participan en la docencia de los alumnos de cuarto y sexto curso de Medicina.

Docencia de residentes

El SN es de rotación obligatoria para todos los MIR de Pediatría del hospital. Como parte de su rotación pediátrica general pasan 3 meses por las áreas de transición y cuidados especiales en el MIR-2 y tres meses por CIN en el tercer año de MIR. Se dispone de un programa de formación en el que están especificados los objetivos docentes para estas rotaciones. Existe un acuerdo formativo con los hospitales Ramón y Cajal y Príncipe de Asturias de la CM para que sus MIR realicen estancias como parte de su formación pediátrica. Esporádicamente, cuando la capacidad docente del Servicio lo permite, MIR-3 de Pediatría de otros hospitales

de la Comunidad de Madrid o de otras ciudades de España realizan rotaciones como parte de su formación.

El SN cumple los requisitos de acreditación propuestos por la Sociedad Española de Neonatología para la formación de MIR con dedicación especial a la Neonatología, en el futuro, esperemos que cercano, área de capacitación específica de Neonatología oficialmente reconocida por la Comisión Nacional de Especialidades.

Formación continuada

Sesiones clínicas

El SN tiene un programa de sesiones clínicas en el propio servicio 2 días por semana. Cuando se inicia la rotación trimestral de los MIR se organiza un ciclo de sesiones sobre temas básicos de Neonatología para los MIR 2 y otro para los MIR 3.

Hay una reunión 2 veces por semana con Obstetricia y otras especialidades para analizar casos de Medicina fetal.

Dentro del programa de sesiones se fomenta la colaboración interdisciplinar con temas mensuales en colaboración con Obstetricia y Enfermería. Y participación de otros especialistas en relación con la patología neonatal.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

El SN ha desarrollado diferentes líneas de trabajo (fisiopatología cardiocirculatoria, neuromonitorización, neuroimagen y flujo sanguíneo cerebral, nutrición del recién nacido de muy bajo peso, función tiroidea, patología respiratoria) en temas relacionados con la fisiología y patología perinatal y del desarrollo, constituyendo un subgrupo específico dentro de IdiPAZ, desarrollando trabajos prospectivos dentro del HULP y multicéntricos, algunos a nivel internacional, y obteniendo ayudas de investigación para la realización de estos proyectos.

En los últimos 5 años el número de publicaciones indexadas en las que participaron miembros del SN fue de 86, con un factor de impacto total de 224,464 puntos, y se ha procedido a la lectura de 5 tesis doctorales con trabajos realizados en la unidad.

CALIDAD ASISTENCIAL Y CALIDAD PERCIBIDA

El SN participa en programas de gestión de riesgos y seguridad de los pacientes con programas de notificación de eventos adversos, bacteriemia cero, e higiene de manos.

Los datos asistenciales del servicio se comparan con los de otros centros nacionales (SEN 1500), europeos (Euro-NeoNet) o internacionales (Vermont Oxford Network), participando en redes de análisis de resultados de patología quirúrgica cardíaca neonatal y de RNMBP.

La atención a la familia⁽⁷⁾ desde el momento del nacimiento, o con anterioridad en patologías fetales especiales, constituye un aspecto fundamental en la labor del SN. Algunas acciones en este sentido incluyen nuevos protocolos

de actuación tras el parto para el fomento del vínculo y estímulo para la lactancia materna mediante el contacto piel con piel, acondicionamiento de las instalaciones para facilitar la estancia de los padres durante el ingreso de sus hijos en el hospital, libertad de horario de estancia para los padres, escuela de padres, hospitalización madre-hijo y programa de alta precoz.

PARTICIPACIÓN INSTITUCIONAL

El SN participa en diferentes comisiones clínicas del hospital (docencia, mortalidad, CEIC, nutrición), tutores de MIR.

Objetivos asistenciales y de investigación actuales

Para finalizar se señalan objetivos importantes del SN en la actualidad. En primer lugar, la colaboración activa con el equipo de obstetricia dedicado a la medicina fetal, junto a las diferentes especialidades pediátricas, médicas y quirúrgicas, y servicios centrales para lograr la aproximación más adecuada al diagnóstico de la patología fetal, y materna en ocasiones, y potenciales estrategias de terapéutica fetal médica o quirúrgica

En el área de la Neurobiología, la orientación actual está dirigida hacia la patología neurocrítica del nacido a término e inmaduro (daño cerebral hipóxico-isquémico global o focal, convulsiones/estatus epiléptico, hemorragia intracraneal, encefalopatía metabólica), con la progresiva incorporación a la práctica clínica de la neuromonitorización (neurofisiología, oxigenación y perfusión tisular cerebral regional, estimación del flujo sanguíneo cerebral, neuroimagen y monitorización neurobioquímica, esta última aún en investigación) y neuroprotección (hipotermia moderada).

Otra diana del SN es la nutrición del recién nacido de muy bajo peso, con especial interés en la metodología de estudio de la composición corporal (densitometría, bioimpedancia, isótopos estables) en pacientes con riesgo de lesión intestinal (enterocolitis necrosante) y hepática (enfermedad hepática asociada a nutrición parenteral: colestasis, esteatosis), en los cuales se investiga en la actualidad en los efectos de diferentes aportes lipídicos parenterales y enterales y administración de probióticos, entre otras estrategias.

Otro objetivo del SN es el desarrollo progresivo de la policlínica de seguimiento, con especial interés en la atención integral del paciente y de su familia, con riesgo de alteración en el neurodesarrollo tras el alta hospitalaria. Se pretende identificar a los bebés con patología neurológica antes del alta del SN, vigilar con programas consensuados el neurodesarrollo, para detectar precozmente sus posibles alteraciones y, consecuentemente, contactar con los profesionales adecuados para prestar las ayudas, multidisciplinarias por lo general, encaminadas a conseguir el máximo potencial de neurodesarrollo y mejorar la calidad de vida del paciente y su familia.

Por último, en colaboración con la Dirección-Gerencia del Hospital Materno-Infantil, se busca mejorar la infraestructura del Servicio de Neonatología para adecuar su diseño a las nuevas tendencias y necesidades de la asistencia neonatal, centrada en la familia y en la seguridad de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Committee on fetus and newborn. Levels of neonatal care. *Pediatrics*. 2004; 114: 1341-7.
2. Comité de estándares y junta directiva de la sociedad española de neonatología. Niveles asistenciales y recomendaciones de mínimos para la atención neonatal. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 60: 56-64.
3. Phibbs CS, Baker LC, Caughey AB. Level and volume of neonatal intensive care and mortality in very low birth weight infants. *N Engl J Med* 2007; 356: 2165-75.
4. Holmstrom ST, Phibbs CS. Regionalization and mortality in neonatal intensive care. *Pediatr Clin N Am*. 2009; 56: 617-30.
5. Spittle AJ, Orton J, Doyle LW, et al. Early developmental intervention programs post hospital discharge to prevent motor and cognitive impairments in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007; 18: CD005495.
6. Vohr BR, O'Shea M, Wright LL. Longitudinal multicenter follow-up of high-risk infants: Why, Who, When and What to assess. *Semin Perinatol*. 2003; 27: 333-9.
7. Örténstrand A, Westrup B, Berggren-Broström E. The Stockholm Neonatal Family Centered Care Study: Effects on Length of Stay and Infant Morbidity. *Pediatrics*. 2010; 125: e278-85.

Paciente pediátrico crítico. Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil La Paz

F. Alvarado Ortega, M.A. Delgado Domínguez, P. Dorao Martínez-Romillo, F. Goded Rambaud, P. Oliva Senovilla, B. Calderón Llopis, A. Gómez Zamora, J.J. Menéndez Suso, C. Schuffelman Gutiérrez, C. Verdú Sánchez

Servicio Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

RESUMEN

Los Cuidados Intensivos Pediátricos (CIPs) iniciaron su actividad en el Hospital Infantil La Paz en el año 1974. El servicio actual dispone de 16 camas, cuatro de cuidados medios, ocho de cuidados intensivos y cuatro de aislamiento con exclusiva y filtros HEPA (*High Efficiency Particulate Air*). En los últimos 6 años (2006-2011) se han atendido 3.674 pacientes, media de 612 pacientes año, con una ocupación media anual del 83,4% y mortalidad media anual del 4,9%.

Al ser considerado un servicio polivalente, se ha establecido una estrecha colaboración prácticamente con la totalidad de los servicios y especialidades pediátricas médico-quirúrgicas del hospital, con mayor o menor frecuencia según las patologías asistidas, destacando entre las patologías quirúrgicas los pacientes con asistencia ventricular (*Berlin Heart*), ECMO (*Extracorporeal Membrane Oxygenation*) y trasplante cardíaco; así como tratamiento postoperatorio de los trasplantes hepáticos, renales, intestinales y multiviscerales.

Entre las líneas de trabajo, hay que destacar el tratamiento intracoronario con células progenitoras autólogas de médula ósea en pacientes con miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca; creación de un equipo mixto, médico y de enfermería para el abordaje guiado por ecografía, de accesos venosos centrales insertados periféricamente; registro de una patente europea de válvula de cierre ultrarrápido y sin fugas para respiradores; utilización a nivel pediátrico de la tecnología ventilatoria NAVA (*Neurally Adjusted Ventilatory Assist*); monitorización hemodinámica con el monitor PiCCO2 (*Pulsion Medical System*); la promoción de la educación médica basada en la simulación de alta fidelidad

y la implantación de la asistencia ventricular externa en Pediatría.

Palabras clave: Cuidados Intensivos Pediátricos; Técnicas especiales.

ABSTRACT

The Pediatric Intensive Care Unit of La Paz University Hospital, was founded in 1974. It is now a polyvalent medical-surgical tertiary unit, equipped with 4 intermediate care beds, 8 intensive care beds and 4 isolation beds with airlock and HEPA filters for the treatment of transplanted and immunocompromised patients. In the last 6 years, 3674 patients have been treated (mean 612 patients/year), with a mean occupancy rate of 83,4% and a mortality rate of 4,9%.

As the polyvalent unit it is, PICU staff maintains close and daily contact and cooperation with almost all the rest of the medical and surgical departments of the hospital. In this regard, critically ill cardiac patients are admitted in the PICU for the treatment with ECMO and ventricular assist devices (EXCOR Berlin Heart), as well as post-operative patients after cardiac, liver, renal, intestinal and multivisceral transplantation.

Of all the achievements and current lines of work of the department, it can be highlighted the intracoronary treatment with autologous bone marrow-derived progenitor cells in patients with dilated cardiomyopathy, the implantation and development of a pediatric ventricular assist program, the echo-guided cannulation of peripherally inserted central venous catheter by a especially trained intravenous therapy team, the registration of a European patent for a ultrarapid shutoff respirator valve, the incorporation of NAVA mode for mechanically ventilated patients and the PiCCO2 monitor for the hemodynamic monitorization of patient with cardiovascular dysfunction, and the promotion of medical education based on high-fidelity simulation.

Key words: Pediatric Intensive Cares; Special techniques.

Correspondencia: Dr. Francisco Alvarado Ortega. Jefe de Servicio Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil La Paz. Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid

E-mail: falvarado.hulp@salud.madrid.org

Recibido: Noviembre 2012

REV ESP PEDIATR 2013; 69(1): 13-19

INTRODUCCIÓN

Los Cuidados Intensivos Pediátricos (CIPs) se iniciaron en el Hospital Infantil La Paz en el año 1973, donde un grupo de pediatras dirigidos por el Dr. Francisco Ruza comenzaron el tratamiento del niño grave con la implantación de la diálisis peritoneal, el inicio de la nutrición parenteral en colaboración con cirugía pediátrica y los primeros pasos en la ventilación mecánica (VM) fuera del campo de la anestesia-reanimación. Se atendieron los primeros pacientes médicos en lo que era la Unidad de Cuidados Neonatales Quirúrgicos con la colaboración del Jefe del Departamento de Cirugía, Dr. Julio Monereo. Posteriormente, en junio de 1976 se inauguró la Unidad de CIP, que atendía pacientes pediátricos médicos con fallo de algún sistema orgánico, fundamentalmente respiratorio, hemodinámico y metabólico; y pacientes quirúrgicos (postoperatorio de cirugía cardiaca). Por esa época se realizó el Informe Técnico 1⁽¹⁾ con la colaboración de nuestra Unidad, donde se plasmaban las bases conceptuales de los CIP a nivel nacional, se analizaban las necesidades de Unidades, personal médico y de material con el fin de que la administración tuviera la información necesaria para el desarrollo e implantación de los CIP a nivel nacional. Posteriormente se colaboró en la realización de los Informes Técnicos 2 y 3, realizados en los últimos 35 años. En el año 1990 pasó a ser Servicio de CIP, estando constituida la plantilla por un Jefe de Servicio, un Jefe de Sección y ocho Médicos Adjuntos.

En el año 2000, la adhesión de la Unidad de Urgencias y creación de una segunda Jefatura de Sección permitió la creación del Servicio de CIP y Urgencias Pediátricas, hasta diciembre del año 2010 en que se independizaron.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

El Servicio de CIP dispone de 16 camas, cuatro camas de cuidados medios, ocho camas de cuidados intensivos, y cuatro camas de aislamiento con exclusiva y filtros HEPA. En el momento actual, agosto 2012, dispone de una plantilla de 10 médicos de staff y cuatro médicos residentes de especialidad, 48 diplomados en enfermería, 20 auxiliares clínicas y un enlace psiquiátrico pediátrico dos veces por semana. La relación enfermera/paciente es de 1/1 en el paciente grave.

En los últimos 6 años (2006-2011) se han atendido 3.674 pacientes, con una media de 612 pacientes año (489-686) y 1,6 ingresos día (1,3-1,9). El tanto por ciento de ocupación media anual ha sido del 83,4% (73,1-89,7) y una mortalidad media anual de 29 pacientes (4,9% año) y 1,2 donantes año. La tasa media de necropsias año representó el 32,5%.

RELACIÓN CON OTROS SERVICIOS

Al ser considerado un servicio polivalente, se ha establecido una estrecha colaboración prácticamente con la totalidad de los servicios y especialidades pediátricas médico-quirúrgicas del hospital, con mayor o menor frecuencia según las patologías asistidas.

Cardiología y Cirugía Cardiovascular Pediátrica

El servicio colabora en la asistencia de todos los pacientes con patología cardíaca, que en cualquier momento de su evolución presentan una descompensación, así como en el control postoperatorio de la cirugía cardiaca en colaboración con la Unidad de Reanimación. A partir del año 2007, por reajustes internos, el Servicio de CIP se responsabilizó de la actividad cardioquirúrgica de los pacientes con asistencia ventricular (*Berlin Heart*), ECMO y trasplante cardiaco.

Entre los años 2006-agosto 2012 se han realizado 14 asistencias ventriculares tipo *Berlin Heart* (43% biventricular) como puente al trasplante cardíaco (Tabla 1) en pacientes con disfunción ventricular grave (actualmente dos en curso); el 86% secundarios a miocardiopatías, con una edad entre 1 mes y 15 años. Tres pacientes precisaron ECMO cardiaco previo. Siete pacientes (58%) llegaron al trasplante cardíaco con buena evolución clínica. Actualmente, dos pacientes con *Berlin Heart* en espera de recuperación o trasplante cardiaco (Tabla 1). Es de destacar que el primer paciente permaneció en asistencia ventricular durante 210 días. La supervivencia ha sido del 64%. La mortalidad estuvo en relación con infección-FMO y hemorragias graves⁽²⁾.

Desde el año 2003 hasta agosto de 2012 se han asistido 29 ECMO, 20 ECMO cardiacos y 9 ECMO respiratorios con la colaboración de cirugía pediátrica, con edades entre 19 días y 15 años, y una supervivencia del 50% en ECMO cardíaco y del 55% en ECMO respiratorio (supervivencia registro Internacional ELSO 2011, 48 y 56% respectivamente)^(3,4). La mortalidad total estuvo en relación a infección y fallo multiorgánico (FMO) el 37% y limitación de esfuerzo terapéutico (LET) en el 26%. En las tablas 2, 3 y 4 se exponen las características de los pacientes.

Desde enero 2008 a agosto de 2012 se ha tratado en CIP el postoperatorio de 19 trasplantes cardiacos (Tabla 5), tres con hipertensión pulmonar, edad entre 2 m y 17 años, y una mortalidad postoperatoria del 10,5%. Según test de complejidad para predecir resultados en cirugías de cardiopatías congénitas^(5,6), el *score* de Aristóteles (utilizado para predecir mortalidad y ajuste de riesgo) para un nivel 4^(14,7), complejidad importante, señala una mortalidad prevista entre 10-20%, y estancia en CIP de 1-2 semanas. En nuestros pacientes la mortalidad fue del 10,5%, con una estancia en CIP de 17 días (mediana 10 d) y VM post-trasplante 7,7 días (mediana 5 d).

Hematooncología Pediátrica

La colaboración entre los dos servicios ha permitido una mejoría en la supervivencia del enfermo hematooncológico con patología crítica, estimándose que hasta un 40% de los pacientes requieren ingreso en CIP⁽⁸⁾. El análisis de los 241 pacientes con patología hematooncológica ingresados en la UCIP entre los años 2007-2011 mostró que la dificultad respiratoria seguida de fallo hemodinámico, fueron las

TABLA 1. Registro *Berlin Heart*. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital La Paz. Año 2006-2012.

Nº	Año	Diagnóstico	Edad	Peso (kg)	ECMO antes	Tipo	Bombas Cánulas	Días	Evolución
1	06	MCD	5 a	20	9 d	BiVAD	30/25 cc 9/9 mm	210	Tx Vivo
2	07	MCR	5 a	17	No	BiVAD	30/25 cc 9/6 mm	90	Muerto FMO-hemorrag
3	09	MCR	8 m	5,8	10 d	BiVAD	10/10 cc 6/5 mm	24	Tx Vivo
4	09	MCD No compactada	4 m	5,5	No	BiVAD	10/10 cc 6/5 mm	10	Tx Vivo
5	09	Fontan+ Gripe A	15 a	57	6 d	LVAD	60 cc 12/9 mm	13	Muerto Aspergiloma
6	10	MCD	10 m	7,5	No	LVAD	10 cc 6/5 mm	82	Tx Vivo
7	10	MCD	7 m	5	No	LVAD	10 cc 6/5 mm	118	Tx Vivo
8	10	MCD	3 a	14	No	BiVAD	25/25 cc 9/6 mm	44	Muerto Shock séptico
9	11	Ebstein severo	11a	30	No	BiVAD	60/50 cc 12/9 mm	119	Muerto FMO
10	11	MCD (no compactación VI)	5 a	18	No	LVAD	30 cc 9/6 mm	157	Tx Vivo
11	11	MCD (no compactación VI)	11 a	32	No	LVAD	60 cc 12/9 mm	30	Tx Vivo
12	12	MCD (no compactación VI)	1 m	3,2	No	LVAD	10 cc 6/5 mm	8	Muerto LET (ACVA)
13	12	MCD	2 a	11	No	LVAD	30cc 9/9 mm	Implante 07/08/12	En curso
14	12	MCD	10 a	25	No	LVAD	50 CC 12/9 mm	Implante 13/08/12	En curso

ACVA: Accidente cerebrovascular agudo. BiVAD: Biventricular. FMO: Fallo multiorgánico. LVAD: Univentricular. LET: Limitación esfuerzo terapéutico. MCD: Miocardiopatía dilatada. MCR: Miocardiopatía restrictiva.

causas más frecuente de ingreso, asociándose significativamente a mortalidad la VM precoz y la neutropenia. La tasa de supervivencia al alta fue del 81%. La utilización precoz de VNI mejoró el pronóstico. El reconocimiento temprano de los primeros signos de fallo orgánico y el ingreso precoz en UCIP disminuyen la aparición de fallo multiorgánico⁽⁹⁾.

Hepatología, Rehabilitación Intestinal y Cirugía Trasplante Digestivo Pediátrico

En el año 1986 se inició el programa de trasplante hepático en nuestro hospital, colaborando en el tratamiento postoperatorio de 624 trasplantes hepáticos, 23 trasplantes intestinales y 23 trasplantes multiviscerales.

En el año 2002 se inició el programa MARS (*Molecular Adsorbents Recyclin System*) como técnica de depuración en el fallo hepático fulminante de sustancias tóxicas y recuperación de la función o puente para el trasplante hepático⁽¹⁰⁾. Desde el año 2002 al 2012, han entrado en programa de MARSH once pacientes, con una supervivencia de 7 pa-

cientes. Dos pacientes recuperaron la función y 5 llegaron al trasplante o retrasplante.

Nefrología y Urología Pediátricas

En el año 1985 se inició el programa de trasplante renal en nuestro hospital, colaborando desde entonces en el tratamiento postoperatorio de 365 trasplantes (90 de donante vivo). Referencia de otros hospitales en la realización de plasmaféresis, hemodiálisis, etc.

Neumología Pediátrica

Estrecha colaboración con neumología, cirugía pediátrica y cirugía torácica del Hospital Puerta de Hierro, para la implantación del programa de trasplante pulmonar pediátrico, estando previsto iniciar el mismo en octubre de 2012.

Neurología y Neurocirugía Pediátricas

Tratamiento de niños en estatus convulsivo y postoperatorios de tumores cerebrales y/o control traumatismo cra-

TABLA 1. (Continuación) Registro *Berlin Heart*. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital La Paz. Año 2006-2012.

ID	Edad	Cirugía	T° total estancia	T° estancia post-Tx	VM pre-Tx	VM post-Tx	ECMO	<i>Berlin Heart</i>	Complejidad Aristóteles	Supervivencia
1	9,00	Tx cardiaco + HTP moderada severa	46,0	46,0	-	16,00	4	-	14,30	Sí
2	0,17	Tx cardiaco	29,0	6,0	22,0	5,00	-	-	12,30	No
3	18,00	Tx cardiaco	17,0	17,0	-	4,00	-	-	11,30	Sí
4	12,00	Tx cardiaco	6,0	6,0	-	4,00	-	-	11,30	Sí
5	1,42	Tx cardiaco + HTP moderada severa	62,0	62,0	2,0	38,00	4	-	18,30	Sí
6	1,92	Tx cardiaco	6,0	6,0	-	0,50	-	-	9,30	Sí
7	0,33	Tx cardiaco	36,0	19,0	7,0	11,00	-	10	15,30	Sí
8	0,50	Tx cardiaco	83,0	14,0	58,0	5,00	10	29	23,80	Sí
9	10,00	Tx cardiaco	15,0	14,0	-	2,00	-	-	13,30	Sí
10	3,00	Tx cardiaco	7,0	7,0	-	3,00	-	-	11,30	Sí
11	14,00	Tx cardiaco	6,0	6,0	-	2,00	-	-	15,30	Sí
12	12,00	Tx cardiaco	15,0	5,0	1,0	0,63	1	-	15,30	Sí
13	17,00	Tx cardiaco	10,0	7,0	-	5,00	-	-	11,30	Sí
14	1,00	Tx cardiaco	10,0	10,0	-	5,00	-	82	16,80	Sí
15	7,00	Tx cardiaco+ HTTP moderada severa	90,0	1,0	91,0	1,00	1	-	21,30	No
16	0,90	Tx cardiaco	150,0	14,0	-	7,00	-	121	14,00	Sí
17	0,17	Tx cardiaco	180,0	65,0	180,0	34,00	-	-	15,30	Sí
18	7,50	Tx cardiaco	252,0	12,0	-	2,00	-	157	15,30	Sí
19	12,00	Tx cardiaco	42,0	6,0	-	2,00	-	30	15,30	Sí
		Media mediana	55,9 29,0	17,0 10,0	19,0 -	7,74 5,00	4	71,5	14,7	89,50%

Predicciones según test de Aristóteles (14,7) para Nivel 4. Complejidad importante
 - Mortalidad prevista > 10-20%
 - Estancia en ICU 1-2 semanas

Corresponde a Nivel 4 de complejidad (10-15)

CIP La Paz (19 pacientes Ene 2008 - Agosto 2012)
 - Mortalidad 10,5% (esperada entre el 10 y el 20%)
 - Estancia en ICU post-Tx: 16,7 días (Mediana 10 días)
 - VM post-Tx: 7,74 días (Mediana 5 días).

neocéfálico. Entre julio 2000-febrero 2006 se han tratado 27 comas (5 etiología expansiva, 5 hipóxico isquémicos, 5 post infecciosos, 5 metabólicos, 3 vasculares y otros, 4), con una mortalidad del 74%.

LÍNEAS DE TRABAJO

En el año 2010 se inició el tratamiento intracoronario con células progenitoras autólogas de médula ósea en dos lactantes con miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca⁽¹¹⁾, como tratamiento curativo y/o mejoría de la función cardíaca como puente al trasplante.

Creación en el año 2012 de un equipo mixto, médico y de enfermería para el abordaje, guiado por ecografía, de

accesos venosos centrales insertados periféricamente (PICCs, *Peripherally Inserted Central Venous Catheters*) en CIP y a todos los pacientes del hospital que lo soliciten, con el propósito de mejorar las complicaciones asociadas a la canalización de vías centrales; bacteriemia por catéter, trombosis venosa, etc.^(12,13).

La investigación en el campo de la VM abarca el campo de I+D+i, dando origen a una patente europea⁽¹⁴⁾ de una válvula de cierre ultrarrápido y sin fugas, y estudios para evaluar el funcionamiento en niños de los respiradores actuales diseñados para adultos, utilizando un pulmón simulado en colaboración con el Departamento de *Anaesthesia and Critical Care* del Massachusetts General Hospital de Boston⁽¹⁵⁾.

TABLA 2. Registro ECMO. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital La Paz. Año 2003-2012.

Paciente	Año	Edad	Tipo	Indicación	Días	Evolución	Causa
1	03	10 a	VA	MCD Shock cardiogénico	6	Vive	Tx
2	03	12 a	VA	TGV (Mustard) Shock post-Qx	2	Vive	Tx (fallece después)
3	03	3 a	VA	Brql necrotizante Insuf. respiratoria	9	Exitus	Insuf. respiratoria Muerte cerebral
4	04	5 a	VA	Fontan Shock post-Qx	3	Exitus	Shock + Acid + FMO
5	05	3 a	VA	Trasplante cardiaco Shock post-Qx	1	Exitus	Shock + Acid + FMO
6	06	10 m	VA	MCD Shock cardiogénico	7	Exitus	HIC
7	06	27 d	VA	Neumopatía + HTP Insuf. respiratoria	< 1	Exitus	Shock + Acid + FMO
8	06	5 a	VA	MCD Shock cardiogénico	10	Vive	Berlin Heart y trasplante
9	07	11 a	VA	Trasp cardiaco+ PCR Shock cardiogénico	2	Exitus	Shock + Acid + FMO
10	07	6 a	VA	MCD Shock cardiogénico	12	Exitus	Shock + Acid + FMO
11	07	12 a	VA	MCH Shock cardiogénico	5	Exitus	Shock + Acid + FMO
12	08	1 a	VA	Estenosis pulmonar Shock post-Qx	6	Vive	Recuperación (luego fallece)
13	08	9 a	VA	Trasplante cardiaco HTP Shock post-Qx	4	Vive	Recuperación (vive)
14	08	17 m	VA	Trasplante cardiaco HTP Shock post-Qx	4	Vive	Recuperación (vive)
15	09	8 m	VA	MCR Shock cardiogénico	10	Vive	Berlin Heart y trasplante
16	09	15 a	VV	Fibrosis pulmonar Insuf. respiratoria	8	Exitus	LET
17	09	15 a	VA	MCD Shock cardiogénico	6	Vive	Berlin Heart (luego fallece)

Acid: Acidosis. BH: Berlin Heart. Brql: Bronquiolitis. FMO: Fallo multiorgánico. HIC: Hemorragia intracraneal. HTP: Hipertensión Pulmonar. LET: Limitación esfuerzo terapéutico. MCD: Miocardiopatía dilatada. MCH: Miocardiopatía hipertrófica. MCR: Miocardiopatía restrictiva. PCR: Parada cardiorrespiratoria. TGV: Transposición grandes vasos. VA: Venoarterial. VV: Veno-venoso.

Colaboración en estudios multicéntricos epidemiológicos para determinar la incidencia del síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) en niños⁽¹⁶⁾ y la aplicación de nuevas terapias en el SDRA⁽¹⁷⁾.

Nuestro Servicio ha sido pionero en utilizar a nivel pediátrico una nueva tecnología ventilatoria denominada NAVA (*Neurally Adjusted Ventilatory Assist*)⁽¹⁸⁾. Hemos demostrado que esta técnica permite una perfecta adaptación entre el niño y el respirador, reduciendo su esfuerzo respiratorio neural y el número de asincronías⁽¹⁹⁾. Recientemente ha aparecido el NAVA no-invasivo (VNI NAVA), cuyas ventajas son aún más prometedoras. En la actualidad hemos promovido y estamos coordinando un ensayo clínico multicéntrico espa-

ñol de 16 UCIP denominado NiNAVAped para estudiar si la VNI NAVA evitaría la necesidad de intubación y ventilación mecánica convencional en mayor medida que la VNI PS/PC.

Uno de las líneas más interesantes de investigación de la UCIP es la monitorización hemodinámica con el monitor PiCCO2 (*Pulsion Medical System, Munich, Alemania*), monitor que permite una monitorización hemodinámica integrada y continua. Hemos terminado un estudio multicéntrico de 7 Hospitales Españoles (*ClinicalTrials.gov Identifier: NCT01157299*). El estudio ha sido promovido y coordinado por nuestra UCIP y en él se han reclutado 99 pacientes y se han realizado casi 1.000 termodiluciones, lo que le convierte en el estudio de monitorización pediátrica con PiCCO más

TABLA 3. Registro ECMO. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital La Paz. Año 2003-2012.

Paciente	Año	Edad	Tipo	Indicación	Días	Evolución	Causa
18	10	2 m	VA	HTP grave PCR. Shock cardiogénico	5	Vive	Recuperación (Vive)
19	10	12 a	VA	MCD Shock cardiogénico	1,5	Vive	Trasplante (Vive)
20	10	19 d	VA	Malformación traqueal Insuf. respiratoria	4	Vive	Cirugía correctora
21	10	6 a	VA	MCD PCR. Shock cardiogénico	7	Exitus	LET
22	10	2 m	VA	Hemorragia alveolar difusa Insuf. respiratoria	0,1	Exitus	No flujo bomba
23	10	13 a	VA	Shock séptico refractario	0,5	Exitus	FMO
24	10	7 a	VA	Shock post-CEC Tx cardiaco + HTP severa	1	Exitus	FMO
25	10	1 m	VA	Tos ferina maligna Insuf. respiratoria	21	Weaning (fallece después)	Lesiones cerebrales LET
26	10	1 m	VA	Arritmia refractaria Shock cardiogénico	0,5	Exitus	FMO Shock refractario
27	11	4 m	VA (central)	Insuf. respiratoria hipoxém. Cc compleja (estenosis mitral)	2	Puente a cirugía Vive	Vive
28	11	4 a	VA (femoral)	Insuf. respiratoria tipo 2 LLA. Aplasia. Neumonía. Hemorragia pulmonar	0,7	Exitus	Hemorragia pulmonar incontrolada
29	11	14 m	VA (central)	Miocarditis aguda fulminante Enterovirus	6	Vive	Recuperación función ventricular

CEC: Circulación extracorpórea. FMO: Fallo multiorgánico. HTP: Hipertensión pulmonar. LET: Limitación esfuerzo terapéutico. LLA: Leucemia aguda linfoblástica. MCD: Miocardiopatía dilatada. VA: Venoarterial. Weaning: Destete.

TABLA 4. Registro ECMO. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital La Paz. Año 2003 - 2012
Resumen evolución.

Casos UCIP N= 29	Fallecidos			Vivos			
	FMO / Otros	LET	Total	Recuperación	Berlin Heart	Trasplante	Total
ECMO cardiaco (N= 20)	8	2	10 (50%)	4	3	3	10 (50%)
ECMO respiratorio (N= 9)	3	2	5 (55%)	4	-	-	4 (45%)

FMO: Fallo multiorgánico. LET: Limitación esfuerzo terapéutico.

extenso hasta la fecha. Gracias al estudio hemos obtenido unos valores normales para el *Global End Diastolic Volume Index* (GEDVI) en la edad pediátrica, y lo más importante, hemos desarrollado unas curvas de función cardiaca que emulan a las clásicas de Frank-Starling y que permiten conocer la dependencia biventricular de la precarga de los pacientes en función de los distintos niveles de precarga (GEDVI normalizado). Los resultados de este trabajo han sido enviados para publicación en el momento de escribir este artículo. Actualmente estamos comparando la validez de esas medidas con las ofrecidas por la ecocardiografía bidimensional y en modo M. El estudio se denomina PiECCOped, involucra a las UCIPs y Servicios de Cardiología pediátrica de dos Hospitales

(La Paz y Ramón y Cajal, Madrid). Este estudio se encuentra en fase de reclutamiento de pacientes.

La educación médica basada en la simulación (EMBS) es una nueva área de enseñanza médica en rápido crecimiento en el mundo. Gran parte de su aceptación se fundamenta en que la simulación médica de alta fidelidad es una poderosa herramienta que permite mejorar la seguridad y calidad del cuidado del paciente. La implantación de un Centro Médico Avanzado de Simulación y Entrenamiento del Hospital La Paz es uno de los proyectos más ambiciosos e interesantes en los que está actualmente involucrado CIP en colaboración con el Servicio de Cirugía Pediátrica. Cuenta con el soporte del Children's Hospital de Boston. Como paso previo,

la UCIP organizó el 3rd *International Pediatric Simulation Symposium and Workshop* (IPSSW2010), que tuvo lugar en Madrid en septiembre de 2010, en el que participaron 29 países y más de 10 especialidades pediátricas y perinatales. En ese mismo Symposium se constituyó la *International Pediatric Simulation Society* (www.ipedsim.com), de la que un miembro de la UCIP forma parte de la Junta Directiva.

La UCIP, junto con los Servicios de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardiovascular, ha sido pionera en España en la implantación de la asistencia ventricular externa en pediatría (EXCORT, *Berlin Heart AG*, Berlin, Alemania). De hecho, fuimos los primeros en intercalar un oxigenador de membrana entre los dos ventrículos en un niño que sufrió una hemorragia pulmonar masiva durante la implantación del EXCORT⁽²⁰⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Informe Técnico sobre la organización de los Cuidados Intensivos Pediátricos. Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos. *An Esp Pediatr*. 1980; 13: 541-50.
2. Fraser CD, Jaquise RDB, Rosenthal DN, et al. Prospective Trial of a Pediatric Ventricular Assist Device. *N Engl J Med*. 2012; 367: 532-41.
3. Datos del registro ELSO. Enero 2011. ECLS Registry Report International Summary Extracorporeal Life Support Organization.
4. Daltón HJ, Butt WW. Extracorporeal life support: An update of Rogers' Textbook of Pediatric Intensive Care. *Pediatr Crit Care Med*. 2012; 13: 461-20.
5. Von Segesser L.K. Aristotle scores in congenital heart surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004; 25: 909-10.
6. Lacour-Gayet F, Clarke D, Jacobs J, et al. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to surgical results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004; 25: 911-24.
7. Ithuralde M, Ferrante D, Seara C et al. Análisis de la mortalidad y distribución de procedimientos de cirugía de cardiopatías congénitas utilizando el método de ajuste de riesgo RACHS-1. *Rev Argent Cardiol*. 2007; 75: 179-84.
8. Piastra M, Fognani G, Franceschi A. Pediatric Intensive Care Unit admission criteria for haemato-oncological patients; a basis for clinical guidelines implementation. *Pediatric Report*. 2011; 3: e13.
9. Piastra M, De Luca D, Pietrini D, et al. Noninvasive pressure support ventilation in immuno-compromised children with ARDS: a feasibility study. *Intensive Care Med*. 2009; 35: 1420-7.
10. Tissieres P, Sasbón J, De Victor D. Liver support for fulminant hepatic failure: is it time to use the molecular adsorbents recycling system in children?. *Pediatric Crit Care Med*. 2005; 6: 585-91.
11. Rivas J, Menéndez JJ, Arrieta R, et al. Utilidad de la terapia intracoronaria con células progenitoras en pacientes con miocardiopatía dilatada: ¿puente o alternativa al trasplante cardiaco? *An Pediatr (Barc)*. 2011; 74: 218-25.
12. Vidal V, Muller C, Jacquier A, et al. Evaluation prospective des complications des PICCs. *J Radiol*. 2008; 89: 495-8.
13. Maki D, Kluger D, Crnich C. The risk of bloodstream infection in adults with different intravascular devices: A systematic review of 200 published prospective studies. *Mayo Clin Proc*. 2006; 81: 1159-71.
14. www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/fd-investigacion/fd-transferecia-tecnologica/fd-oficina-transferencia-resultados-investigacion/EP1897578_B1.pdf
15. Marchese AD, Chipman D, de la Oliva P, et al. Adult ICU ventilators to provide neonatal ventilation: a lung simulator study. *Intensive Care Med*. 2009; 35: 631-8.
16. López-Fernández Y, Martínez-de Azagra A, de la Oliva P, et al. The Pediatric Alien Study: Incidence and outcome of the acute respiratory distress syndrome in children. *Critical Care Med*. 2012 (En prensa).
17. Pestaña D, de la Oliva P. Nebulized activated protein C in a paediatric patient with severe acute respiratory distress syndrome secondary to H1N1 influenza. *Br J Anaesth*. 2011; 107: 818-9.
18. Sinderby C, Navalesi P, Beck J, et al. Neural control of mechanical ventilation in respiratory failure. *Nat Med*. 1999; 5: 1433-6.
19. De la Oliva P, Schuffelmann C, Gomez-Zamora A, et al. Asynchrony, neural drive, ventilatory variability and COMFORT: NAVA versus pressure support in pediatric patients. A non-randomized cross-over trial. *Intensive Care Med*. 2012; 38: 838-46.
20. Garcia-Guereta L, Cabo J, de la Oliva P, et al. Ventricular assist device application with the intermediate use of a membrane oxygenator as a bridge to pediatric heart transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2009; 28: 740-2.

Servicio de Hepatología y Trasplante hepático infantil del Hospital Universitario La Paz

P. Jara Vega, M. López Santamaría

Servicio de Hepatología y Trasplante hepático infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

Las enfermedades hepáticas infantiles son diversas y raras. El tratamiento mediante trasplante hepático es necesario en el 60-80% de casos de hepatopatía de inicio neonatal. El Servicio de Hepatología del Hospital Infantil Universitario (HIU) La Paz, Madrid, ofrece experiencia especializada en el diagnóstico y tratamiento de niños con enfermedad hepática, fue constituido en 1975, acumula una gran casuística de estas enfermedades raras, dispone de programa de trasplante hepático desde 1986, con un total de 626 procedimientos de trasplante hasta 2012, de los cuales 122 fueron realizados con donante vivo relacionado. La supervivencia de pacientes trasplantados en la última década es de 95,5% al año y 88,5% a 10 años. Los resultados en niños con trasplante de donante vivo muestran supervivencia del 95,5% a 7 años. En conjunto, el Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático HIU La Paz reúne las características idóneas de un centro de referencia nacional.

Palabras clave: Memoria; Hepatología; Trasplante hepático; Enfermedad hepática crónica; Centro de referencia.

ABSTRACT

Pediatric liver diseases are heterogeneous, rare entities. For those with neonatal onset, liver transplantation will be necessary in 60-80%. Service of Hepatology at Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid, offers specialized skills in diagnosis and treatment in children with liver disease. Activity started in 1975, it sums up a large series of these rare diseases, and has a liver transplantation (LT) program

since 1986, 626 procedures of transplantation performed up to 2012, 122 interventions using living-related donors. LT survival results achieved in the last decade are: 95.5% at 1 year and 88.5% at 10th year. Survival is 95.5% at 7th year in children undergoing living-donor liver transplantation. Overall, the Service of Hepatology-Liver Transplantation meets optimum requirements of a national referral centre.

Key words: Memory; Hepatology; Liver transplant; Chronic liver disease; Reference Center.

INTRODUCCIÓN

La Hepatología es un campo de estudio especializado, desarrollado desde 1940 en la atención para adultos, y desde 1975 en el ámbito pediátrico. Los centros de referencia pioneros en la atención especializada de las enfermedades hepáticas pediátricas fueron el Hospital de Bicêtre (París), y Hospital King's College (Londres).

La identificación de las múltiples entidades de enfermedad hepática infantil ha sido difícil, durante dos décadas basada en la clínica y rasgos histológicos, pero hubo un espectacular avance desde 2000 a partir de la identificación de genes que codifican enzimas y transportadores involucrados en la fisiología hepática. La enfermedad hepática infantil es predominantemente causada por alteraciones genéticas, muy diversas, con superposición de los rasgos clínicos entre entidades, pero con actitudes terapéuticas específicas en cada una de ellas. Cada una de las entidades de enfermedad hepática infantil tiene la consideración de "enfermedad rara". La atención a niños con hepatopatía requiere de experiencia en la atención de estos niños y una tecnología compleja que ha profundizado aún más la necesidad de que existan unidades pediátricas especializadas en Hepatología.

El tratamiento necesario en niños hepatópatas difiere entre enfermedades, pero tiene como base principal la realización de trasplante hepático. El trasplante es necesario

Correspondencia: Dra. Paloma Jara Vega. Servicio de Hepatología y Trasplante hepático infantil. Hospital Universitario La Paz.

Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid.

E-mail: pjara.hulp@salud.madrid.org

Recibido: Noviembre 2012

REV ESP PEDIATR 2013; 69(1): 20-26

en el 60-80% de pacientes cuya enfermedad comienza en la infancia temprana. El trasplante hepático es una terapéutica disponible desde 1985 en los centros pioneros. Los centros que atienden a niños con hepatopatía deben disponer de programas de trasplante, y realizar un mínimo de 10 al año para que los resultados de supervivencia sean óptimos.

La relativa baja frecuencia de la enfermedad hepática infantil y la necesidad de terapéutica con trasplante en una mayoría de casos han motivado que existan pocos centros de atención especializada, actualmente 1 a 3 por país, capaces de proporcionar las prestaciones necesarias.

En el Hospital Infantil Universitario La Paz (Madrid) la actividad especializada en Hepatología Pediátrica comenzó en 1975, de forma paralela a los principales centros mundiales, y en un nivel de especialización, prestaciones asistenciales y resultados semejantes. Hasta la actualidad es el centro en España básico para la referencia y asistencia de niños con hepatopatía.

REFERENCIA

1. Patologías hepáticas en Pediatría

Las enfermedades hepáticas infantiles son muy diversas, con una presentación clínica predominante en el periodo neonatal, donde se concentran fundamentalmente la atresia biliar, metabopatías y patologías colestáticas genéticas. En edad posterior a la neonatal las causas de enfermedad son diferentes, con patologías adquiridas (hepatitis virales, autoinmunes, tóxicas) o genéticas.

2. Servicios y Unidades que colaboran en la asistencia en Hepatología Infantil

El diagnóstico etiológico y el tratamiento requiere de la implicación del especialista en Hepatología Infantil con otros Servicios y Unidades, es precisa de colaboración con:

- a) **Cirugía Infantil (Cirugía de Trasplante-Dr. Manuel López-Santamaría):** la colaboración con Cirugía es la principal en la actividad del Servicio de Hepatología, es imprescindible para la obtención de biopsias, realización de portoenteroanastomosis en niños con atresia biliar, resecciones hepáticas en tumores benignos o malignos, procedimientos de endoscopia terapéutica, laparoscopias, y fundamental en las actividades de valoración, indicación, realización de la cirugía de trasplante hepático y atención de las complicaciones quirúrgicas post-trasplante.
- b) **Cuidados Intensivos Pediátricos:** la colaboración es imprescindible para el tratamiento de las complicaciones críticas de la enfermedad hepática avanzada aguda y crónica, y en post-trasplante hepático.
- c) **Anestesia Infantil:** para la realización de trasplante hepático y otros procedimientos quirúrgicos y de radiología diagnóstica o intervencionista bajo sedación.

- d) **Anatomía Patológica:** para la interpretación de las lesiones en la biopsia hepática de hepatopatías primarias, gradación inflamatoria, estadiaje de fibrosis, identificación de depósitos, e interpretación de lesiones en patologías post-trasplante hepático.
- e) **Laboratorio general:** para determinaciones bioquímicas de función hepática, y pruebas de diagnóstico de algunas enfermedades (enfermedad de Wilson, deficiencia de alfa1 antitripsina...).
- f) **Laboratorios especializados:** para la determinación de niveles de vitaminas liposolubles, estudios de actividad enzimática, estudios de mutaciones u otras alteraciones génicas, determinación de metabolitos anómalos. La especialización de estas determinaciones hace que los laboratorios especializados estén localizados en el propio centro, en centros de Diagnóstico Molecular de la Universidad Autónoma de Madrid, Instituto de Genética del Hospital La Paz, o en otros Hospitales centralizados para el diagnóstico de una "enfermedad rara" en concreto.
- g) **Radiología:** para la obtención de pruebas de imagen incluyendo radiología convencional, ecografía, Doppler, resonancia magnética, colangiografía, tomografía axial computarizada, PET-TAC, angiografías y actividad de radiología intervencionista incluyendo angioplastia (cava, porta, arteria hepática), embolizaciones (tumores vasculares, hiperesplenismo, fistulas arteriovenosas o arteriobilares), obtención de accesos venosos permanentes, tratamiento percutáneo de patología biliar, drenaje de abscesos, etc.
- h) **Microbiología:** para diagnóstico de complicaciones infecciosas bacterianas, fungicas, parasitarias y virales de pacientes trasplantados, y en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con hepatitis viral aguda y crónica.
- i) **Servicios especializados pediátricos:** en Cardiología, Nefrología, Nutrición, Gastroenterología, Endocrinología, Neumología, Reumatología, Alergia, Infectología, Inmunología, Neurología, Hemato-Oncología. Todos ellos son precisos para el diagnóstico y tratamiento de patologías concomitantes asociadas a la hepatopatía primaria o en complicaciones post-trasplante hepático.
- j) **Banco de sangre:** para el soporte de complicaciones hemorrágicas y trasplante hepático.
- k) **Coordinación de trasplante.**
- l) **Unidad de Investigación:** equipo dirigido por el Dr. Luis Álvarez, especializado en el estudio y diagnóstico molecular de enfermedades colestáticas neonatales, y en la investigación de características diferenciales en los mecanismos de enfermedad hepática pediátrica a través de estudios de microarrays en hígado, y en experimentación *in vitro* y en modelos animales. Es la única Unidad de Investigación básica de enfermedades hepáticas infantiles en España.

3. Relación de la actividad en Hepatología Infantil en el Hospital Infantil Universitario La Paz.

Desde 1975 en que fue iniciada la asistencia especializada en enfermedades hepáticas en el Centro, este ha funcionado como Centro de referencia de España para este área de la Pediatría, en la atención a pacientes, en la docencia a pediatras en este campo, y en la investigación clínica, epidemiológica y realización de ensayos con fármacos. La planificación sanitaria de asistencia médica por Comunidades Autónomas ha dispersado la atención especializada de niños con hepatopatía, por criterios de territorialidad. A pesar de ello, la actividad asistencial realizada en Hepatología Infantil La Paz en las últimas dos décadas representa un 50% del total de la realizada en España, debido a que es el centro más valorado para estas prestaciones.

3.1. Los siguientes datos del centro permiten evaluar la actividad asistencial

- a) Estimación de la población atendida por hepatopatía primaria, basada en la frecuencia de algunas de las enfermedades hepáticas, en el Servicio de Hepatología Infantil La Paz la casuística atendida en algunas de las patologías clave ha sido:
 - Atresia biliar (frecuencia 1 por 17.000 recién nacidos): 151 en primera atención.
 - Enfermedad de Wilson (1 por 80.000): 76 casos.
 - Hepatitis autoinmune (17 por 100.000): 104 casos.
 - Colestasis por deficiencia de alfa1 antitripsina (1 por 20.000): 80 casos.
 - Defecto de BSEP o FIC1 (frecuencia 1/200.000): 36 casos.
 - Síndrome de Alagille (1 por 100.000): 65 casos.
 - Hepatitis C vertical (5 niños por 100 madres virémicas, frecuencia de VHC en gestantes= 0,4%): 85 casos.
 - Hepatitis B crónica en seguimiento actual (vacuna universal desde 1990): 70 casos (nacimiento fuera de España).
- b) Estimación de la asistencia a pacientes graves, originados en los casos seguidos por el propio centro o remitidos para el procedimiento:
 - Trasplante hepático: desde 1986 a 2012: 626 procedimientos. Diagnóstico principal: atresia biliar (44% de los casos).
 - Oferta de todas las variantes de trasplante hepático: hepático de donante cadáver con injerto entero, reducido o splits, hepático de donante vivo de lóbulo izquierdo o de lóbulo derecho, trasplante combinado de órganos (hepático-páncreas, hepático-renal, multivisceral).
 - Experiencia en la realización de trasplantes con variantes técnicas: donante reducido (desde 1988), split (desde 1994), donante vivo (desde 1993). Fue el primer centro español pediátrico en que se practicaron estas modalidades.

- c) Estimación de la complejidad de los pacientes trasplantados en H. Infantil Universitario La Paz en relación con la actividad desarrollada en otros centros nacionales:
 - Trasplante en menores de 2 años de edad: período 2000-2010: 64% de los trasplantes. Menores de 1 año: 34%.
 - Trasplante hepático con injerto de donante vivo: 122 procedimientos (inicio en 1993). Representa el 41% de los trasplantes desde 2006.
 - Trasplantes combinados de hígado-riñón: 10.

3.2. Estimación de la calidad asistencial

El Servicio dispone de atención continuada con guardia de presencia física de un especialista del Servicio de Hepatología. Atiende en consulta externa diaria en laborables. Dispone de 19 camas (compartidas con Nefrología) en régimen de hospitalización madre-hijo.

3.3. Actividad docente

Proporciona docencia a médicos MIR de Pediatría de 2º año, MIR de Pediatría de 4º año en programa de capacitación en Gastroenterología, MIR de 4º año en programa de capacitación en Hepatología, especialistas de Pediatría y de Gastroenterología pediátrica de otros centros nacionales y de Latinoamérica.

Los miembros del Servicio de Hepatología han elaborado la mayoría de temas relacionados con enfermedades hepáticas disponibles en web de la Asociación Española de Pediatría, y en los libros de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (Madrid: Ergon; 2004, ISBN 84-8473-267-3; y 2012, ISBN:978-84-15351-13-9). El Servicio de Hepatología ha publicado un libro monográfico de Trasplante Hepático en niños (Madrid: Ergon; 2006, ISBN 84-8473-414-5), una monografía de Hepatopatía Pediátrica en idioma inglés en 2009 y un libro monográfico de Enfermedades Hepáticas en niños tiene la publicación prevista a final de 2012.

3.4. Investigación

El Servicio participa de forma continuada desde 1988 en sucesivos ensayos de tratamiento de hepatitis viral e inmunosupresión, y en estudios observacionales de hepatopatía, dentro de estudios multicéntricos con los principales centros europeos e internacionales de esta especialidad. La actividad de Investigación Básica está particularizada en colestasis genética, en la que se han producido contribuciones fundamentales. Las publicaciones principales producidas a partir de la actividad de investigación, solamente describiendo las de revistas de alto factor impacto, son:

- Jara P, Hierro L, Martínez-Fernández P, Álvarez-Doforno R, Yáñez F, Díaz MC, Camarena C, De la Vega A, Frauca E, Muñoz-Bartolo G, López-Santamaría M, Larrauri J, Álvarez L. Recurrence of bile salt export pump deficiency

- after liver transplantation. *N Engl J Med.* 2009 Oct 1; 361(14): 1359-67.
- Kelly D, Jara P, Rodeck B, Lykavieris P, Burdelski M, Becker M, Gridelli B, Boillot O, Manzanares J, Reding R. Tacrolimus and steroids versus ciclosporin microemulsion, steroids, and azathioprine in children undergoing liver transplantation: randomised European multicentre trial. *Lancet.* 2004 Sep 18-24; 364(9439): 1054-61.
 - Kamath BM, Bauer RC, Loomes KM, Chao G, Gerfen J, Hutchinson A, Hardikar W, Hirschfield G, Jara P, Krantz ID, Lapunzina P, Leonard L, Ling S, Ng VL, Hoang PL, Piccoli DA, Spinner NB. NOTCH2 mutations in Alagille syndrome. *J Med Genet.* 2012 Feb; 49(2): 138-44.
 - Alvarez L, Jara P, Sánchez-Sabaté E, Hierro L, Larrauri J, Díaz MC, Camarena C, De la Vega A, Frauca E, López-Collazo E, Lapunzina P. Reduced hepatic expression of farnesoid X receptor in hereditary cholestasis associated to mutation in ATP8B1. *Hum Mol Genet.* 2004 Oct 15; 13(20): 2451-60.
 - Bortolotti F, Jara P, Barbera C, Gregorio GV, Vegnente A, Zancan L, Hierro L, Crivellaro C, Vergani GM, Iorio R, Pace M, Con P, Gatta A. Long term effect of alpha interferon in children with chronic hepatitis B. *Gut.* 2000 May; 46(5): 715-8.
 - Guido M, Rugge M, Jara P, Hierro L, Giacchino R, Larrauri J, Zancan L, Leandro G, Marino CE, Balli F, Bagni A, Timitilli A, Bortolotti F. Chronic hepatitis C in children: the pathological and clinical spectrum. *Gastroenterology.* 1998 Dec; 115(6): 1525-9.
 - García-Monzón C, Jara P, Fernández-Bermejo M, Hierro L, Frauca E, Camarena C, Díaz C, De la Vega A, Larrauri J, García-Iglesias C, Borque MJ, Sanz P, García-Buey L, Moreno-Montegudo JA, Moreno-Otero R. Chronic hepatitis C in children: a clinical and immunohistochemical comparative study with adult patients. *Hepatology.* 1998 Dec; 28(6): 1696-701
 - Wirth S, Ribes-Koninckx C, Calzado MA, Bortolotti F, Zancan L, Jara P, Shelton M, Kerkar N, Galoppo M, Pedreira A, Rodriguez-Baez N, Ciocca M, Lachaux A, Lacaille F, Lang T, Kullmer U, Huber WD, Gonzalez T, Pollack H, Alonso E, Broue P, Ramakrishna J, Neigut D, Valle-Segarra AD, Hunter B, Goodman Z, Xu CR, Zheng H, Noviello S, Sniukiene V, Brass C, Albrecht JK. High sustained virologic response rates in children with chronic hepatitis C receiving peginterferon alfa-2b plus ribavirin. *J Hepatol.* 2010 Apr; 52(4): 501-7.
 - Bortolotti F, Jara P, Crivellaro C, Hierro L, Cadrobbi P, Frauca E, Camarena C, De La Vega A, Diaz C, De Moliner L, Noventa F. Outcome of chronic hepatitis B in Caucasian children during a 20-year observation period. *J Hepatol.* 1998 Aug; 29(2): 184-90.
 - Jurado A, Cárđaba B, Jara P, Cuadrado P, Hierro L, de Andrés B, del Pozo V, Cortegano MI, Gallardo S, Camarena C, Bárcena R, Castañer JL, Alvarez R, Lahoz C, Palomino P. Autoimmune hepatitis type 2 and hepatitis C virus infection: study of HLA antigens. *J Hepatol.* 1997 May; 26(5): 983-91.
 - Gregorio GV, Jara P, Hierro L, Diaz C, de la Vega A, Vegnente A, Iorio R, Bortolotti F, Crivellaro C, Zancan L, Daniels H, Portmann B, Mieli-Vergani G. Lymphoblastoid interferon alfa with or without steroid pretreatment in children with chronic hepatitis B: a multicenter controlled trial. *Hepatology.* 1996 Apr; 23(4): 700-7.
 - Jara P, Hierro L. Treatment of hepatitis C in children. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol.* 2010 Feb; 4(1): 51-61.
 - Jara P, Hierro L, de la Vega A, Díaz C, Camarena C, Frauca E, Miños-Bartolo G, Díez-Dorado R, de Guevara CL, Larrauri J, Rueda M. Efficacy and safety of peginterferon-alpha2b and ribavirin combination therapy in children with chronic hepatitis C infection. *Pediatr Infect Dis J.* 2008 Feb; 27(2): 142-8.
 - Resti M, Jara P, Hierro L, Azzari C, Giacchino R, Zuin G, Zancan L, Pedditzi S, Bortolotti F. Clinical features and progression of perinatally acquired hepatitis C virus infection. *J Med Virol.* 2003 Jul; 70(3): 373-7.
 - Guido M, Bortolotti F, Leandro G, Jara P, Hierro L, Larrauri J, Barbera C, Giacchino R, Zancan L, Balli F, Crivellaro C, Cristina E, Pucci A, Rugge M. Fibrosis in chronic hepatitis C acquired in infancy: is it only a matter of time? *Am J Gastroenterol.* 2003 Mar; 98(3): 660-3.
 - Bortolotti F, Muratori L, Jara P, Hierro L, Verucchi G, Giacchino R, Barbera C, Zancan L, Guido M, Resti M, Pedditzi S, Bianchi F, Gatta A. Hepatitis C virus infection associated with liver-kidney microsomal antibody type 1 (LKM1) autoantibodies in children. *J Pediatr.* 2003 Feb; 142(2): 185-90.
 - Jara P, Resti M, Hierro L, Giacchino R, Barbera C, Zancan L, Crivellaro C, Sokal E, Azzari C, Guido M, Bortolotti F. Chronic hepatitis C virus infection in childhood: clinical patterns and evolution in 224 white children. *Clin Infect Dis.* 2003 Feb 1; 36(3): 275-80.
 - Hierro L, Díez-Dorado R, Díaz C, De la Vega A, Frauca E, Camarena C, Muñoz-Bartolo G, González de Zárate A, López Santamaría M, Jara P. Efficacy and safety of valganciclovir in liver-transplanted children infected with Epstein-Barr virus. *Liver Transpl.* 2008 Aug; 14(8): 1185-93.
 - Vaudry W, Ettenger R, Jara P, Varela-Fascinetto G, Bouw MR, Ives J, Walker R; Valcyte WV16726 Study Group. Valganciclovir dosing according to body surface area and renal function in pediatric solid organ transplant recipients. *Am J Transplant.* 2009 Mar; 9(3): 636-43.
 - Guido M, Bortolotti F, Jara P, Giacomelli L, Fassan M, Hierro L, Nebbia G, Zancan L, Rugge M. Liver steatosis in children with chronic hepatitis C. *Am J Gastroenterol.* 2006 Nov; 101(11): 2611-5.

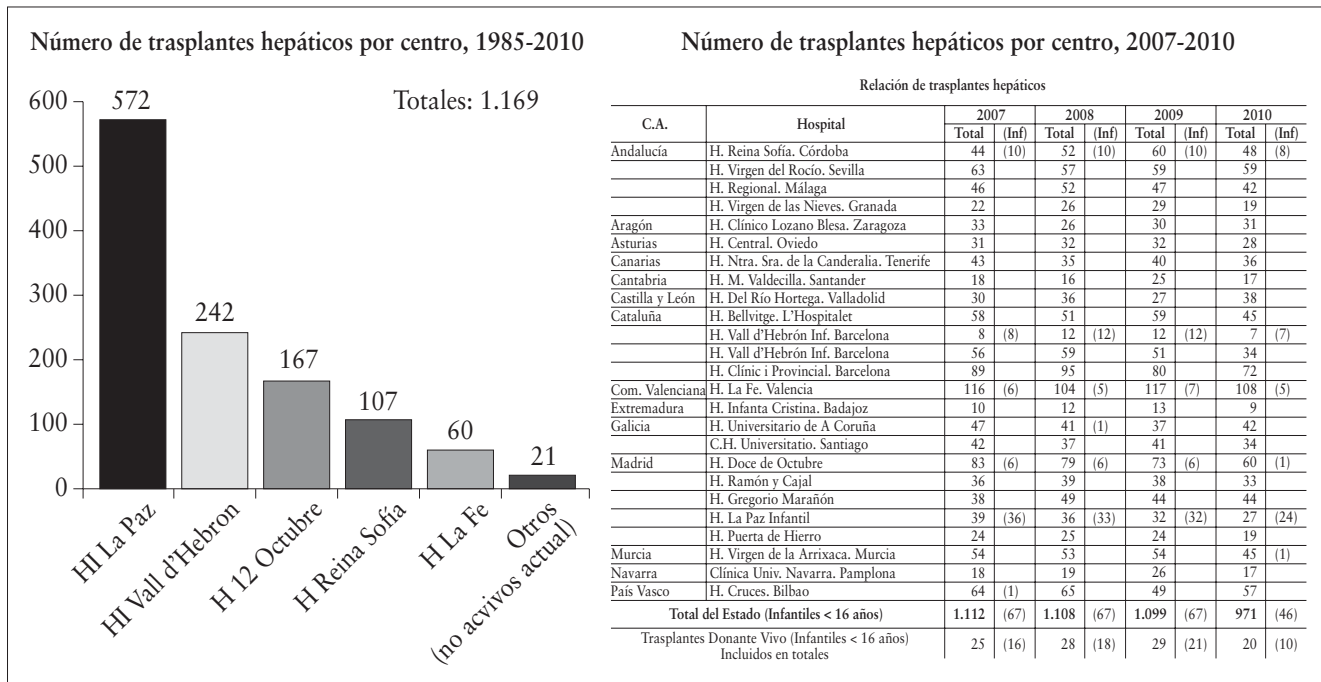


FIGURA 1. Trasplantes hepáticos pediátricos en España.

3.5. Organización

Los miembros del Servicio de Hepatología participan activamente en las comisiones del Hospital La Paz. Participa en las Sociedades de la especialidad pediátrica, de Hepatología de adultos (AEEH) y Trasplante (SET, SETH), ocupando cargos directivos. En este aspecto la participación reciente/actual es: en la Junta Técnico Asistencial (Dra. P. Jara), Comisión de Trasplante (Dra. P. Jara), Comisión de Transfusión (Dra. P. Jara), Comisión de Infecciones (Dra. M.C. Díaz), Comisión de Historias Clínicas y Documentación (Dr. E. Frauca), sub-comisión de Mortalidad Infantil (Dra. L. Hierro), miembros de Junta Directiva de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (Dra. P. Jara, Dra. C. Camarena y Dr. E. Frauca), Committee of Hepatology of the European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (Dra. P. Jara, Dra. L. Hierro).

RESULTADOS DE LA PATOLOGÍA DE REFERENCIA

El Ministerio de Sanidad otorgó el 25-6-2009 la consideración de centro de referencia al programa de trasplante hepático pediátrico en el H. Infantil La Paz (CSUR-SNS: Centros Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud).

Los resultados de la atención en Hepatología en el área de Trasplante Hepático son cuantificables en la supervivencia y permiten la comparación con la atención en otros centros nacionales e internacionales.

Existe un registro español de la Organización Nacional de Trasplante (ONT)⁽¹⁾. El número de trasplantes hepáticos

Periodo 1993-2010			
Centro de trasplante	Infantil	Adulto	Global
H. Clímic i Provincial	0	77	77
H. 12 de Octubre	12	34	46
H. La Paz	92	0	92
H. Ramón y Cajal	0	11	11
Clínica Univ. de Navarra	0	18	18
H. Reina Sofía	6	1	7
H. Vall d'Hebrón Infantil	14	0	14
Total	124		265

H. La Paz: 74% de los realizados en niños

FIGURA 2. Trasplantes hepáticos de donante vivo en España. Fuente: ONT. RETH: Registro Español Trasplante Hepático⁽¹⁾.

en el HI La Paz es el más elevado, equivalente al 50% de todos los realizados en España (Fig. 1). Realiza el 74% de los trasplantes pediátricos de donante vivo a nivel de España (Fig. 2). La ONT efectuó un estudio comparativo de resultados del trasplante pediátrico según centros pediátricos españoles. Los resultados obtenidos en el Hospital La Paz son mejores significativamente respecto a los de otros centros nacionales, y los resultados de supervivencia son iguales o superiores a los obtenidos en el registro Norteamérica-Canadá (registro SPLIT)^(2,3). Los resultados obtenidos en esta patología se exponen en las figuras 3 y 4. La figura 5 expone los resultados del programa de trasplante de donante vivo pediátrico. Como indicador adicional de la calidad de la

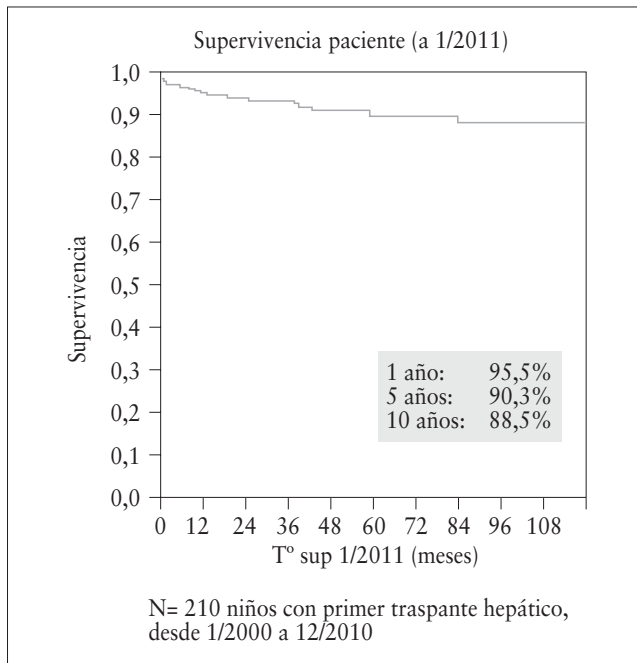


FIGURA 3. Supervivencia del paciente en trasplante hepático pediátrico en el H. Infantil Universitario La Paz, Madrid.

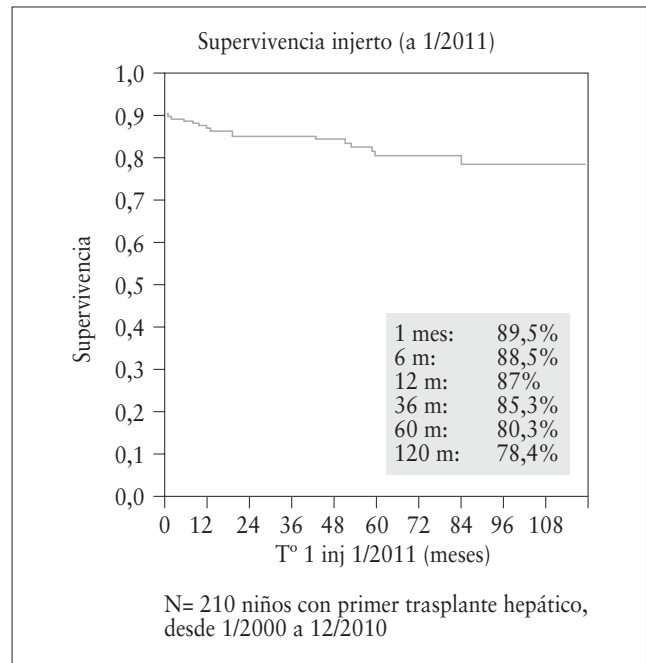


FIGURA 4. Supervivencia del injerto en trasplante hepático pediátrico en el H. Infantil Universitario La Paz, Madrid.

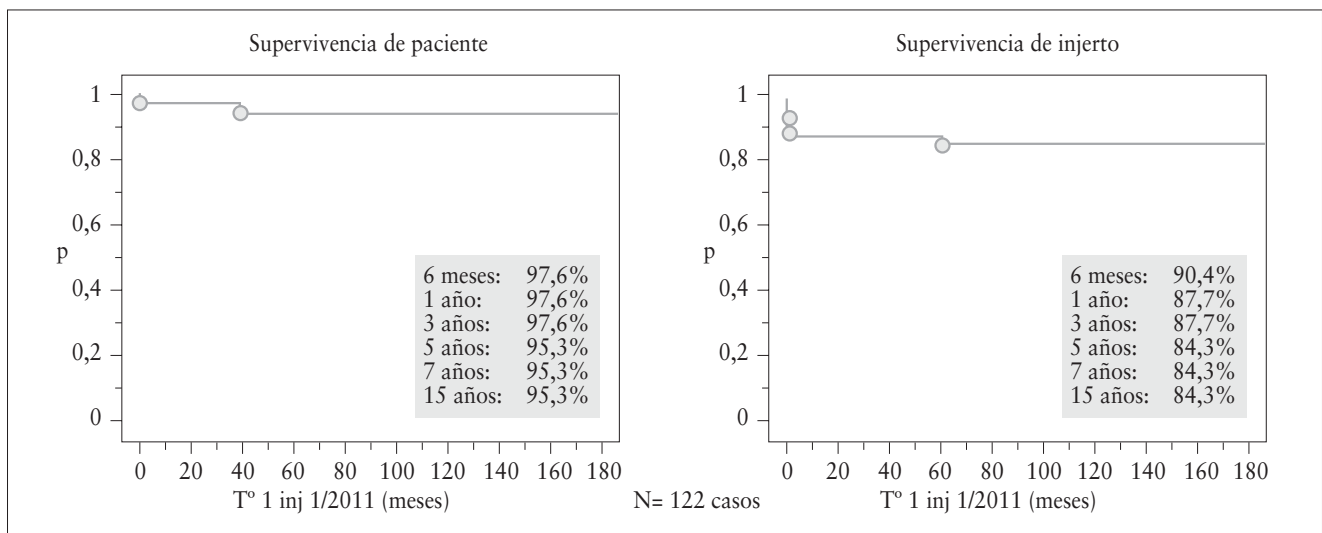


FIGURA 5. Resultados del trasplante hepático de donante vivo en el H. Infantil Universitario La Paz, Madrid (1993-2012).

prestación, la tasa de trombosis arterial es de 6,1%, inferior a la mayoría de centros norteamericanos (Fig. 6)⁽⁴⁾.

CONCLUSIONES

El Servicio de Hepatología Infantil del Hospital Universitario La Paz tiene una trayectoria desde 1975 a la actualidad que le configura como centro de referencia nacional para la enfermedad hepática en niños, ofrece todas las modalidades de asistencia necesaria para su tratamiento, con resultados óptimos. La integración de la actividad del equipo humano del Servicio en proyectos de investigación clínica multicén-

tricos y en las Sociedades científicas, junto al trabajo colaborativo con la Unidad de Investigación Básica de Hepatología facilitan que la calidad en las prestaciones siga en el futuro siendo la máxima posible en beneficio de los pacientes.

SERVICIO DE HEPATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Dra. P. Jara Vega
 Dra. M.C. Díaz Fernández
 Dra. L. Hierro Lanillo
 Dra. C. Camarena Grande
 Dra. A. de la Vega Bueno

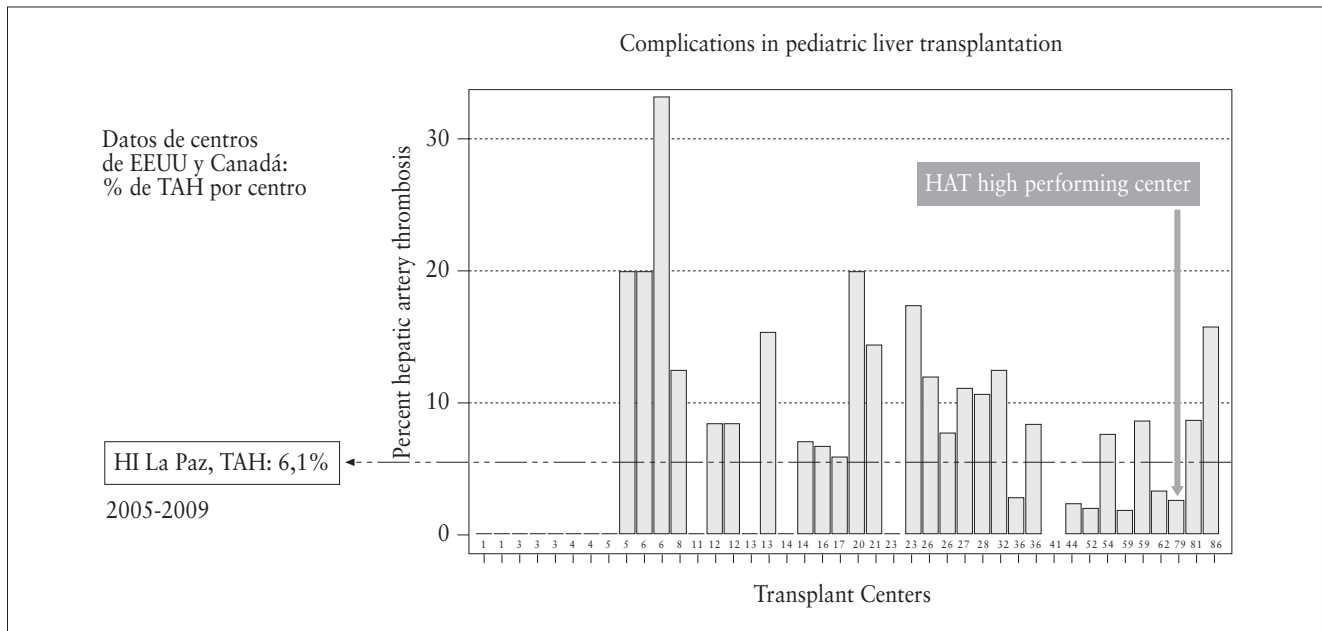


FIGURA 6. Comparación resultados de calidad en complicaciones: trombosis arterial (TAH).

Dr. E. Frauca Remacha
 Dra. G. Muñoz Bartolo
 Dra. M.D. Lledín Barbancho

BIBLIOGRAFÍA

1. Registro Español de Trasplante Hepático. Disponible en: <http://www.ont.es/infesp/Paginas/RegistroHepatico.aspx>
2. Martin SR, Atkison P, Anand R, et al. Studies of pediatric liver transplantation 2002: Patient and graft survival and

rejection in pediatric recipients of a first liver transplant in the United States and Canada. *Pediatr Transplantation*. 2004; 8: 273-83.

3. Horslen S, Barr ML, Christensen LL, et al. Pediatric transplantation in the United States, 1996-2005. *Am J Transplant*. 2007; 7: 1339-58.
4. Englesbe MJ, Kelly B, Goss J, et al. Reducing Pediatric Liver Transplant Complications: A Potential Roadmap for Transplant Quality Improvement Initiatives Within North America. *Am J Transplant*. 2012; 12: 2301-6.

Servicio de Nefrología Infantil del Hospital Universitario La Paz

L. Espinosa Román, A. Alonso Melgar, C. Fernández Cambor, M.C. García Meseguer, M. Melgosa Hijosa, A. Peña Carrión, P. Aparicio, M. Navarro Torres

Servicio de Nefrología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

El servicio de Nefrología Infantil, desde sus inicios como Unidad, ha ido adaptándose a los progresos en el campo de la nefrología clínica, la diálisis y el trasplante. Podemos ofrecer todas las técnicas de terapia sustitutiva con una amplia experiencia y muy buenos resultados. Asimismo, contamos con equipos multidisciplinarios para atender de forma integral al niño con estas patologías.

Palabras clave: Trasplante renal; Diálisis; Enfermedad renal crónica; Síndrome nefrótico córtico-resistente; Centro de referencia.

ABSTRACT

Nephrology Pediatric Service has adapted to the progress in the field of clinical nephrology, dialysis and transplantation. We can offer all kind of replacement therapy techniques with extensive experience and good results. We also have multidisciplinary teams to address comprehensively the child with these pathologies

Key words: Kidney transplant; Dialysis; Chronic kidney disease; Steroid-resistant nephrotic syndrome; Reference Center.

INTRODUCCIÓN

La Unidad de Nefrología Infantil se inicia en 1970 por la dedicación a las enfermedades del riñón y vías urinarias de un grupo de pediatras del hospital, pero no es hasta

1977 cuando se crea la Sección de Nefrología, dentro del departamento de Pediatría del Hospital Infantil, que consta de unas camas de hospitalización y una consulta externa. Ya en ese año se inicia la estrecha colaboración, que hemos mantenido hasta la actualidad, con la Sección de Urología Infantil. En 1978 se crea la Unidad de Hemodiálisis. El año 1985 marca una fecha clave en la historia de la Unidad, ya que se inicia el programa de trasplante renal de cadáver, que da una expectativa para los niños con ERT. En 1988 se pone en marcha el programa de diálisis peritoneal ambulatoria que supone otro gran avance para el manejo de la IRT, sobre todo en los recién nacidos y niños menores de 2 años. En 1994 iniciamos el programa de trasplante renal de donante vivo, en 1997 se realiza el primer trasplante hepatorenal y en el 2004 el primer multiorgánico. En el año 2000, la Unidad de Nefrología Infantil se constituye como Servicio de Nefrología Pediátrica y en el 2007 se nos acredita como Servicio Nacional de referencia para trasplante renal infantil (Tabla 1). A lo largo de los años nos hemos ido adaptando a los nuevos avances tecnológicos de la especialidad, dando cobertura a las distintas patologías. En la actualidad y viendo la tendencia de la asistencia en los últimos años, y en relación con la mejoría en la asistencia primaria, nos enfrentamos con una disminución en el número de pacientes con patología menor (ITU, RVU sin nefropatía), pero un aumento de patología crónica. Esto se debe a la mayor supervivencia de patología congénita que hace que niños que antes morían ahora sobrevivan y les podamos ofrecer una buena calidad de vida con los cuidados necesarios y esto se ve reflejado en la evolución de los índices de complejidad del servicio.

REFERENCIA

1. Servicios y Unidades que colaboran en la asistencia en Nefrología Infantil

Por la diversidad de actuación el servicio de Nefrología no sería lo que ha llegado a ser sin la estrecha colaboración de distintos servicios entre ellos:

Correspondencia: Dra. Laura Espinosa Román. Jefe de Nefrología Infantil. Hospital Infantil La Paz. Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid
E-mail: lespinosa.hulp@salud.madrid.org
Recibido: Noviembre 2012

TABLA 1. Evolución histórica del Servicio de Nefrología.

1970	Dedicación de pediatras a temas del riñón y vías urinarias.
1977	Creación de la Sección de Nefrología Pediátrica (hospitalización, consulta y trabajo en equipo con urología infantil).
1978	Unidad de hemodiálisis (agudos, crónicos, guardia)
1985	Trasplante renal de cadáver.
1988	Diálisis peritoneal domiciliaria. Plasmaféresis.
1990	Unidad de tratamiento sustitutivo y Hospital de día.
1991	Trabajo en equipo con la unidad de nutrición. Consultas de alta resolución.
1994	Trasplante renal de donante vivo. Extracción laparoscópica desde 2005.
1997	Trasplante hepatorenal.
2000	Constitución de la Nefrología Infantil como Servicio.
2004	Nuevas técnicas de aféresis: leucoféresis, MARSH.
2009	Centro de referencia de trasplante renal infantil del Sistema Nacional de Salud (25/06/2009).
2011	Inmunoadsorción.
2012	Hemodiafiltración on line.
2012	Priorización de distribución de órganos en lista de espera de trasplante renal infantil (6/02/2012)

- S. de Urología Infantil. El gran nivel de nuestros cirujanos y las estrechas relaciones entre los equipos nos permiten ser centro de referencia de toda la patología nefrourológica complicada. La colaboración debe ser fluida, teniendo en cuenta que un gran porcentaje de la asistencia en nefrología se hace en pacientes urológicos. Asimismo, es el equipo de la cirugía de trasplante renal, colocación de catéteres peritoneales y técnicas afines.
- Unidad de Nutrición: desde 1991 es una colaboración imprescindible en el manejo de los niños con insuficiencia renal crónica y en otro tipo de patología renal.
- Servicio de Anatomía Patológica: interpretación de biopsias de riñones nativos y de injertos renales, imprescindible para el diagnóstico y tratamiento.
- S. de Cuidados Intensivos Pediátricos están siempre al lado, no solo físicamente por la cercanía espacial, sino por la disponibilidad en todo momento y por supuesto en el postrasplante inmediato.
- Coordinación de Trasplante.
- Servicio de anestesia; colaboración en la elaboración de protocolos. Manejo del trasplante en quirófano.
- Radiología y Medicina Nuclear.
- Farmacología Clínica.
- Laboratorio de urgencias y bioquímica: desde la absorción del laboratorio de Nefrología por el laboratorio de Urgencias, hemos establecido una colaboración con reuniones periódicas para valorar su funcionamiento y disponibilidad para aceptar todo tipo de observaciones

TABLA 2. Patologías con baja incidencia en la que el Servicio de Nefrología tiene amplia experiencia. (En paréntesis nº de casos estudiados de algunas patologías a fecha 2010).

- IRC del primer año de vida (150)
- Insuficiencia renal crónica (IRC) en estadio ≥ 3 en la edad pediátrica (400)
- Sínd. nefrótico del primer año (Finlandés 11)
- Sínd. nefrótico corticorresistente (46)
- Enf. poliquística autosómica recesiva (65)
- Nefropatía lúpica (30)
- Vasculitis (7)
- Hipertensión renovascular.
- Nefropatías asociadas a uropatías complejas: <ul style="list-style-type: none"> - Displasia/hipoplasia asociada a sínd. malformativos - Extrofia vesical (43) - Mielomeningocele (130) - VACTER (13) - Atresia anal (70)
- Nefronoptisis aislada o asociada a otras patologías (37)
- Nefropatía hiperuricémica familiar
- Enf. de Alport (37)
- Hiperoxaluria primaria (13)
- Sínd. hemolítico-urémico atípico (12)
- Tubulopatías complejas o de baja prevalencia: <ul style="list-style-type: none"> - Cistinosis (6) - Tirosinemias (7) - Enf. de Dent (1) - Sínd. de Bartter (26) - Enf. de Lowe (4) - Pseudohipoaldosteronismo (12) - Diabetes insípida nefrogénica (5) - Raquitismo hipofosfatémico - Hipercalciuria con hipomagnesemia (8)

y sugerencias, con la realización de analíticas rápidas que nos permiten realizar consultas de alta resolución (dando los resultados en el día).

- S. de Psiquiatría Infantil: fundamental para el manejo de pacientes y familiares con patología crónica.
- Servicio de Nefrología y Urología de adultos: realizan el estudio de los donantes vivos de trasplante renal y con estrecha colaboración para el traslado de pacientes a adultos. Son muchos más los equipos que colaboran con Nefrología Infantil y del resultado de estas colaboraciones se obtiene el resultado global de nuestro servicio.

2. Patología de referencia

Aunque no se han establecido centros de referencia oficiales por patología, es una realidad que existen enfermedades renales con una baja incidencia que nosotros hemos atendido desde la creación de la Unidad y en la que podemos aportar una experiencia importante (Tabla 2).

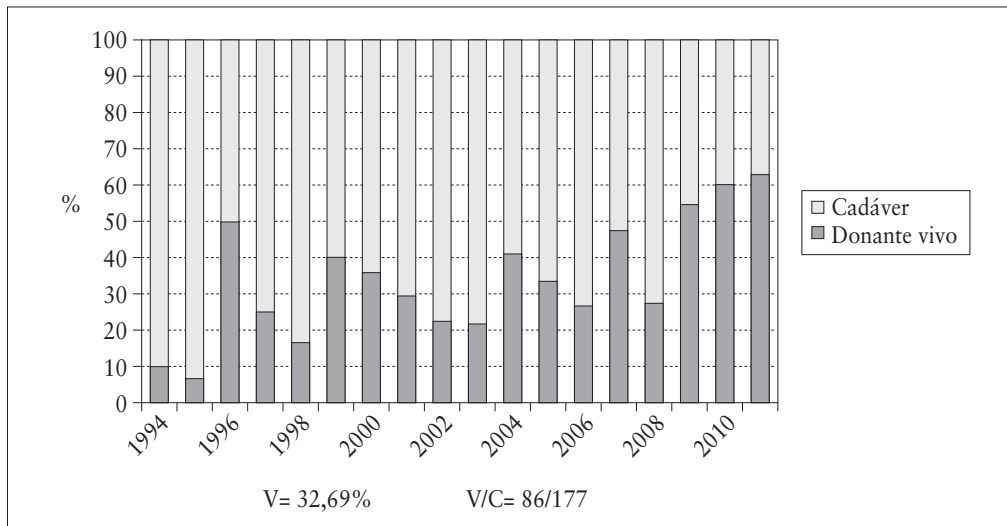


FIGURA 1. Evolución de los trasplantes renales desde 1994 (vivo y cadáver).

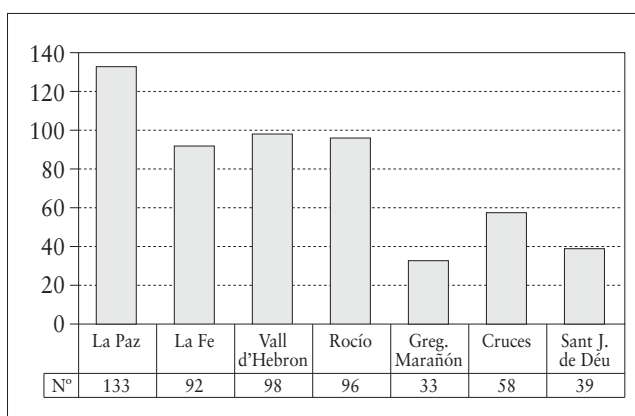


FIGURA 2. Trasplantes pediátricos realizados en los distintos centros españoles (2003-2011).

Desde que iniciamos el programa de trasplante renal hemos ido incrementando el número de trasplantes y en el año 2009 se nos acreditó como Servicio de referencia nacional para trasplante renal infantil. Es el centro pediátrico con mayor número de trasplantes de donante vivo y uno

de los primeros en el total de trasplantes (Figs. 1 y 2)⁽¹⁻²⁾. Contamos con un equipo quirúrgico altamente cualificado, que ha permitido realizar trasplantes dobles en los casos con donantes pequeños, trasplante ortotópico en receptores con importantes alteraciones vasculares (remitidos de centros con programa de trasplante activo) y trasplante en situaciones urológicas complejas. Asimismo, hemos realizado trasplante en pacientes hiperinmunizados con protocolos de desensibilización y podemos realizar trasplante ABO incompatible. También, junto con el hospital general, formamos parte del trasplante de donante vivo renal cruzado.

En cuanto a la Unidad de tratamiento sustitutivo, tenemos un equipo de enfermería especializado y una amplia experiencia, como lo avalan los datos de actividad de la Unidad (Tabla 3). A lo largo de los años hemos acumulado experiencia en las distintas técnicas de diálisis y aféresis: hemodiálisis, hemodiafiltración *on line*, diálisis peritoneal ambulatoria, diálisis peritoneal automática. Tratamientos que impliquen necesidad de recambio plasmático o depuración plasmática: plasmaféresis, inmunoabsorción, hemoperfusión. Otros tratamientos de aféresis: leucoféresis,

TABLA 3. Resumen de parte de la actividad asistencial en la Unidad de tratamiento sustitutivo (2000-2011).

Año	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	Total
Hemodiálisis													
- Enf. agudos	11	9	8	18	11	6	8	13	12	3	4	16	119
- Enf. crónicos	12	8	15	16	16	13	8	11	7	18	17	12	153
- Nº sesiones	803	632	899	1.126	964	790	749	1.224	988	1.219	1.355	1.665	12.414
Plasmaféresis													
- Pacientes	4	3	3	3	4	7	5	2	10	6	6	6	59
- Sesiones	28	54	41	9	50	52	19	19	53	77	59	60	521
D. peritoneal													
- Pacientes	16	17	19	20	19	14	13	14	16	16	12	10	185

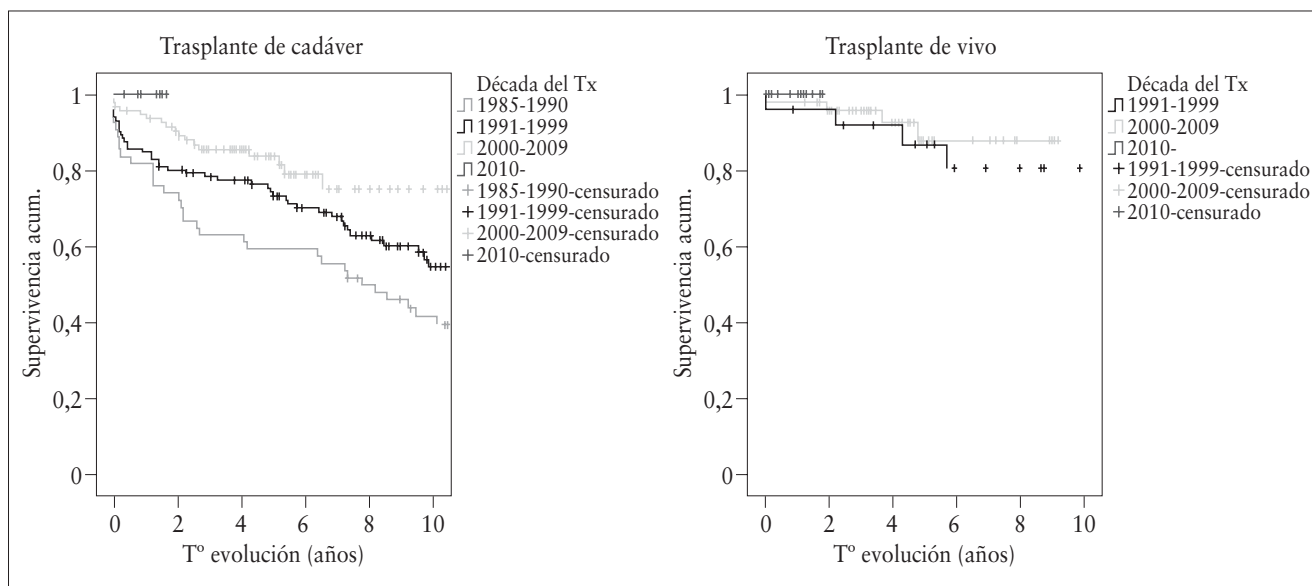


FIGURA 3. Supervivencia del trasplante renal por décadas.

TABLA 4. Datos de calidad en diálisis peritoneal: evolución de la talla e incidencia de peritonitis.

	Español 2010 (2003-10) 208 pacientes	NAPRTC 2008 15 años (1992-2007) 3.045 pacientes	La Paz 58 pacientes	Great Ormond 20 años (1984-2003) 98 pacientes (80 DP)
SDS talla inicial	-1,15 ± 1,59	-1,70 ± 0,03	-1,14 ± 1,46	-2,8 [1,9 -(-5)]
SDS talla final	-1,22 ± 1,46	-1,78 ± 0,0	-1,22 ± 1,57	-1,9 [0,8 -(-4,8)]
24 meses de seguimiento				
Pacientes	Incidencia La Paz	Incidencia Grupo español	Incidencia NAPRTCS 2008	
< 2 años	1 episodio /24 meses	1 episodio /12 meses	1 episodio /14 meses	
2-5 años	1 episodio /40 meses	1 episodio /15 meses	1 episodio /18 meses	
5-19 años	1 episodio /35 meses	1 episodio /24 meses	1 episodio /20meses	
Total	1 episodio /32 meses	1 episodio /17 meses	1 episodio /18 meses	

aféresis de lípidos, sistema de recirculación de adsorbentes moleculares (MARS).

3. Resultados de la patología de referencia

El Ministerio de Sanidad otorgó el 25-6-2009 la consideración de centro de referencia al programa de trasplante renal pediátrico en el H. Infantil La Paz (CSUR-SNS: Centros Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud). Desde 1985 a 2011 se han realizado 267 trasplantes renales de donante cadáver (245 simples, 12 injerto doble y 10 hepatorenales) y 86 de donante vivo, con una supervivencia del paciente del 97% a 10 años frente al 90% del registro americano (NAPRTCS 2010)⁽³⁾ y una supervivencia del injerto a 7 años del 84% para donante vivo y 75% para donante de cadáver⁽⁴⁾, similar a las grandes series americanas y europeas (Fig. 3).

En la Tabla 4 se muestran datos de calidad en cuanto a resultados en diálisis peritoneal pediátrica.

4. Actividad asistencial

El Servicio dispone de atención continuada con guardia de presencia física de un especialista del Servicio de Nefrología Infantil. Atiende en consulta externa diaria en laborables, distribuido por patologías, con un alto porcentaje de consultas de alta resolución para pacientes crónicos y desplazados. En la Unidad de tratamiento sustitutivo se realiza la consulta externa de trasplante (todas en alta resolución), cuenta con 6 puestos para hemodiálisis y una habitación para diálisis peritoneal. En dicha Unidad se realizan también las pruebas funcionales y se utiliza como hospital de día para tratamientos cortos. También contamos con toma de agua en CIP para poder realizar hemodiálisis. Durante el año 2011 hemos

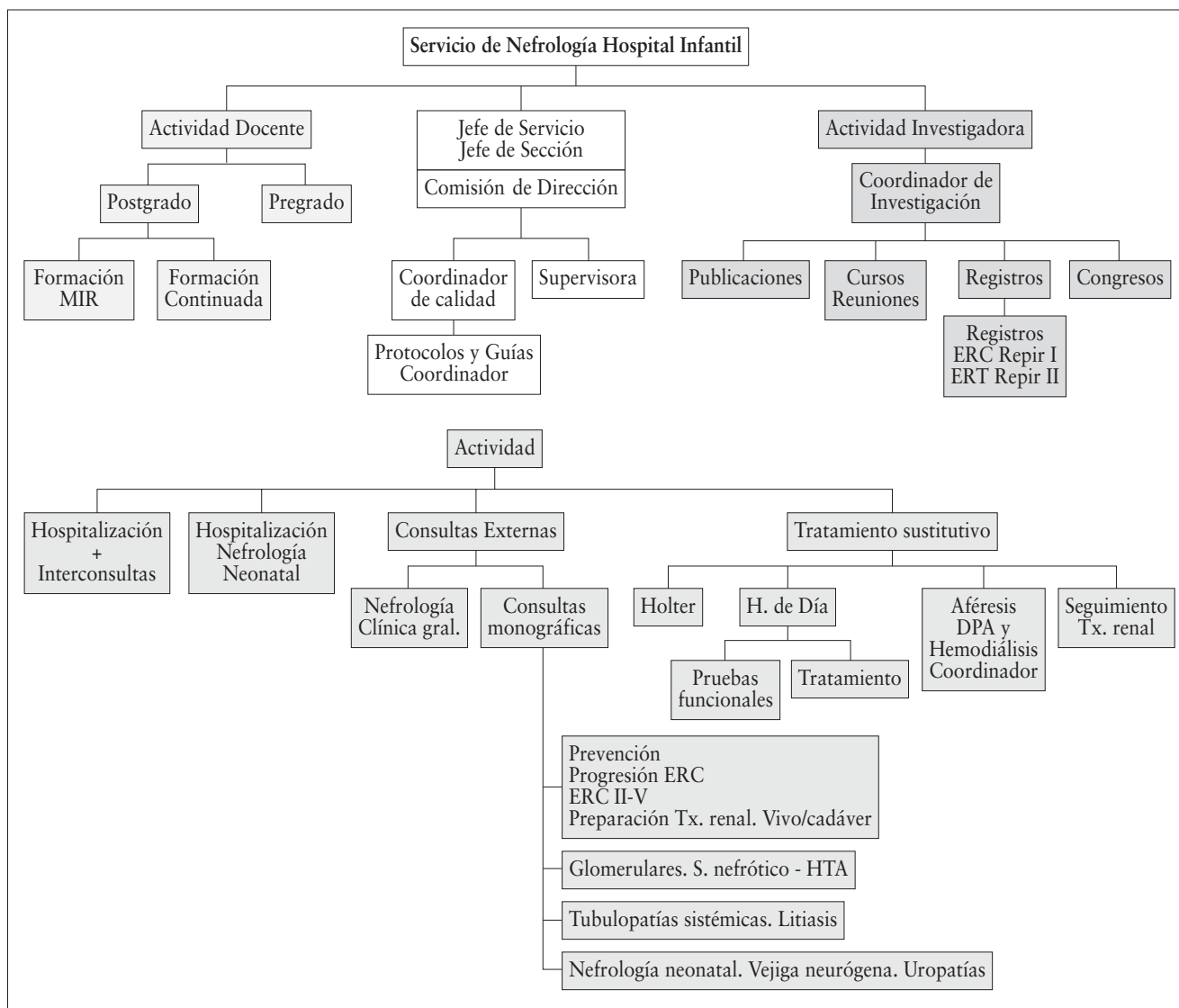


FIGURA 4. Organigrama funcional del Servicio de Nefrología Infantil.

realizado 7.768 consultas, de los cuales 491 son pacientes nuevos. Esta alta proporción de consultas sucesivas se debe a la cronicidad de los pacientes y al mayor grado de complejidad de los mismos. Dispone de 19 camas (compartidas con Hepatología) en régimen de hospitalización madre-hijo. En el año 2011 ha habido 231 ingresos, aunque para valorar la actividad de hospitalización hay que tener en cuenta las 1.190 interconsultas a pacientes ingresados, ya que el servicio da apoyo nefrológico al resto de las especialidades del hospital. Contamos con un mapa de procesos donde se encuentran la mayoría de los procesos protocolizados.

5. Actividad docente

El área de Nefrología Pediátrica imparte docencia de Pregraduados de la Universidad Autónoma de Madrid. En la docencia postgrado los MIR de Pediatría del Hospital Infantil La Paz tienen una rotación obligatoria de 3 meses

durante el periodo R2-R3. Además, ofertamos el rotatorio voluntario de 1 año durante el R4 para aquellos que deseen formarse en Nefrología Infantil.

Nuestra capacidad docente viene avalada por la cantidad de médicos que han realizado estancia en nuestro servicio, tanto residentes como especialistas en Pediatría de otros Hospitales del Estado Español, así como médicos extranjeros especialistas en Pediatría, que realizan estancias cortas para ampliar conocimientos en Nefrología Pediátrica o aprender una técnica específica.

Realizamos sesiones clínicas semanales de los pacientes ingresados, así como una sesión de crónicos ambulantes. Desde el inicio de la Unidad se realizan sesiones conjuntas semanales con el Servicio de Urología. En la actualidad hemos programado también una sesión mensual con la Unidad de Nutrición. Además de estas sesiones clínicas programadas se realizan sesiones a demanda con los distintos servicios

del hospital. Cuando se inicia la rotación trimestral de los MIR se programa un ciclo de sesiones de temas básicos en Nefrología Pediátrica.

Entre los años 1978-2012 han rotado por el Servicio de Nefrología Pediátrica:

- Pediatras nacionales: 20
- Médicos residentes: 80
- Pediatras extranjeros: 60

6. Actividad investigadora

El Servicio participa en múltiples ensayos clínicos en relación con las distintas patologías nefrológicas pediátricas, así como en estudios multicéntricos con centros nacionales e internacionales⁽⁵⁻¹²⁾. Participamos en numerosos congresos nacionales e internacionales y las publicaciones y ensayos clínicos quedan reflejadas en la memoria anual de investigación del servicio que se puede consultar en la memoria del IdIPaz⁽¹³⁾.

7. Organización

En la Figura 4 se puede ver el organigrama de funcionamiento del Servicio de Nefrología Infantil. Todos los miembros del servicio participan activamente en las comisiones del hospital, en las Sociedades nacionales de Pediatría (AEP) y en las de Nefrología Infantil (AENP), Nefrología de adultos (SEN) y Trasplantes (SET) y en sociedades internacionales (*European Society Pediatric Nephrology, International Society Pediatric Nephrology, International Pediatric Transplantation Society*).

BIBLIOGRAFÍA

1. Registro Español de trasplante renal. Disponible en: http://www.ont.es/infesp/Memorias/memoria_renal_2011.pdf

2. REPIR. www.aenp.es
3. NAPRTCS. www.naprtcs.org. 2010 Annual Report.
4. Navarro M, Espinosa L. El receptor infantil de donante vivo. *Nefrología*. 2010; 30(supl 2): 85-93.
5. Santín S, Tazón-Vega B, Silva I, et al. Clinical value of NPHS2 analysis in early- and adult-onset steroid-resistant nephrotic syndrome. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2011; 6: 344-54.
6. García Meseguer C, Hualde J, Alonso A, et al. A Anti-HLA Antibodies Posttransplantation in Children: Do We Know. What It Means? *Transplantation Proceedings*. 2009; 41: 2109-10.
7. Santín S, García-Maset R, Ruíz R, et al. Nephrin mutations cause childhood- and adult-onset focal segmental glomerulosclerosis..FSGS Spanish Group. *Kidney Int*. 2009; 76: 1268-76.
8. Santín S, Ars E, Rossetti S, et al. TRPC6 mutational analysis in a large cohort of patients with focal segmental glomerulosclerosis. *Nephrol Dial Transplant*. 2009; 24: 3089-96.
9. Webb N, Lam L, Loeys T, et al. Randomized, double-blind, controlled study of losartan in children with proteinuria. *Investigadores del ensayo clínico de losartan. CJASN*. 2010; 5(3): 417-24.
10. Cara Fuentes GM, Espinosa L, Melgosa M, et al. Acute renal failure due to bilateral pieloureteral impaction in a 10-month-old-boy. *Clin Exp Nephrol*. 2010; 14: 401-3.
11. Herrero-Morín JD, Rodríguez J, Coto E, et al. Gitelman syndrome in Gypsy paediatric patients carrying the same intron 9+1G> mutation. Clinical features and impact on quality of life. *Nephrol Dial Transplant*. 2011; 26: 151-5.
12. Harambat J, Van Stralen KJ, Espinosa L, et al. Characteristics and Outcomes of Children with Primary Oxalosis Requiring Renal Replacement Therapy. *European Society for Pediatric Nephrology/European Renal Association-European Dialysis and Transplant Association (ESPN/ERA-EDTA) Registry. Clin J Am Soc Nephrol*. 2012; 7: 458-65.
13. Memoria del IdIPaz. Disponible en: <http://www.idipaz.es/PaginaDinamica.aspx?IdPag=28&Lang=ES>

Trasplante intestinal

G. Prieto Bozano

Unidad de Rehabilitación Intestinal. Hospital Infantil Universitario la Paz. Madrid.

RESUMEN

El fracaso intestinal (FI) es una patología compleja que debe ser atendida en Unidades de Rehabilitación Intestinal (URI). El tratamiento médico-quirúrgico y nutricional puede ser eficaz en muchos pacientes, pero en los casos refractarios el trasplante intestinal (TI) es una alternativa razonable, aunque la mortalidad es considerable y las complicaciones frecuentes. La URI del Hospital Infantil La Paz ha evaluado a 192 pacientes con FI como candidatos potenciales a TI. La causa más frecuente de FI fue el síndrome de intestino corto (77%). Más del 50% alcanzaron la autonomía digestiva sin necesidad de TI. 92 pacientes fueron incluidos en el programa de nutrición parenteral (NP) domiciliaria. Desde octubre de 1999 se realizaron 70 trasplantes en 56 pacientes (23 intestinales, 20 hepatointestinales y 27 multiviscerales) con una supervivencia global del 68,5%, que ha mejorado en los últimos cinco años hasta el 80%. Todos los supervivientes, excepto uno, pudieron suspender la NP, con actividad física y escolar normales. Las complicaciones más frecuentes, excluidas las infecciosas, fueron: rechazo (17%), síndrome linfoproliferativo (14%), enfermedad de injerto contra huésped (13%) y anemia hemolítica autoinmune (11%).

Palabras clave: Trasplante intestinal; Rehabilitación intestinal; Fracaso intestinal; Nutrición parenteral domiciliaria.

ABSTRACT

Intestinal failure is a complex syndrome that must be managed in Intestinal Rehabilitation Units. Medical, sur-

gical and nutritional treatment can be useful in a lot of patients, but in refractory cases, intestinal transplant can be a reasonable choice. However, mortality is appreciable and complications are frequent. Intestinal Rehabilitation Unit of Hospital Infantil La Paz has assessed 192 patients affected of intestinal failure as potential candidates to intestinal transplant. The most frequent cause of intestinal failure was short bowel syndrome (77%). More than 50% achieved digestive autonomy without transplant. 92 patients were included in our home parenteral nutrition program. Since October 1999, 70 transplant were performed in 56 patients (23 isolated small bowel, 20 combined liver-small bowel and 27 multivisceral) with an overall survival of 68,5%, improving in the last five year to 80%. All survivors but one, could wean off parenteral nutrition with a normal physical and school activity. Most frequent complications, excluding infectious, were: rejection (17%), lymphoproliferative disease (14%), graft versus host disease (13%) and autoimmune hemolytic anemia (11%).

Key words: Intestinal transplantation; Intestinal rehabilitation; Intestinal failure; Home parenteral nutrition.

INTRODUCCIÓN

Tradicionalmente, el intestino ha sido considerado un órgano no trasplantable debido a la gran cantidad de tejido linfóide que incluye. A finales de la década de los 80 se publicaron los primeros casos aislados de trasplantes intestinales (TI) exitosos en humanos. En esos primeros momentos, superados los problemas técnicos, existían dos grandes desafíos en relación con fenómenos inmunológicos: el rechazo y la enfermedad de injerto contra huésped (EICH). Con la mejora del arsenal inmunosupresor y el uso del tacrolimus, la práctica del trasplante intestinal se extendió de tal forma que en los años 90 el trasplante intestinal se incorporó al arsenal terapéutico del fracaso intestinal. El síndrome de

Correspondencia: Dr. Gerardo Prieto Bozano. Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario La Paz. Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid.
E-mail: gprieto.hulp@salud.madrid.org
Recibido: Noviembre 2012

REV ESP PEDIATR 2013; 69(1): 33-36

intestino corto (SIC) es, con diferencia, la indicación más frecuente de TI. Los pacientes en situación de fracaso intestinal irreversible (pacientes anentéricos, alteraciones mucosas, etc.), deben ser referidos de forma inmediata a las Unidades de Trasplante. Existen además unos criterios, aceptados de forma más o menos mayoritaria, relativos al fracaso de la nutrición parenteral (NP) y que indican la necesidad de trasplante intestinal⁽¹⁾: desarrollo de hepatopatía, pérdida de accesos vasculares, episodios recurrentes de sepsis, etc. A estas indicaciones habría que añadir situaciones relacionadas con la enfermedad de base: tumores desmoides asociados a poliposis adenomatosa familiar, alteraciones congénitas del enterocito (enfermedad de inclusiones microvellositarias, displasia epitelial intestinal), intestino ultracorto (intestino residual <10 cm), trastornos motores graves (pseudoostrucción intestinal, enfermedad de Hirschsprung extensa), etc. Las contraindicaciones son las mismas que para el trasplante de otros órganos sólidos: tumor maligno no resecable, inmunodeficiencia severa, enfermedad cardiopulmonar avanzada, disfunción neurológica grave, enfermedad psiquiátrica mayor, accesos venosos centrales insuficientes, etc. Por ello, antes de la inclusión en lista, debe realizarse una evaluación completa del candidato. Recientemente se aconseja determinar la existencia de anticuerpos anti-HLA preformados en los receptores, para prevenir la aparición de rechazo humoral del injerto si el donante tiene un haplotipo HLA contra el que el receptor esté sensibilizado⁽²⁾. Los pacientes con fracaso intestinal deben ser atendidos en una Unidad de Rehabilitación Intestinal (URI) constituida por un equipo multidisciplinar de especialistas (cirujanos, gastroenterólogos, hepatólogos, nutricionistas, etc.) y debe ser capaz de proporcionar una asistencia integral (médica, quirúrgica, nutricional, psicológica, social) que incluya la posibilidad de trasplante intestinal^(3,4).

Existen tres tipos fundamentales de trasplante intestinal: trasplante intestinal aislado, hepatointestinal y multivisceral (que incluye estómago, duodeno, intestino delgado, páncreas e hígado con o sin bazo)⁽⁵⁾. En el niño son más frecuentes el hepatointestinal y el multivisceral. Además, hay que añadir variaciones: hepatointestinal reducido, multivisceral modificado (sin incluir el hígado), hepático aislado y trasplante de donante vivo⁽⁶⁾. La elección de un tipo de injerto u otro depende de la enfermedad de base y del estado funcional del intestino e hígado del receptor.

El intestino es el más inmunogénico de los órganos sólidos que se trasplantan, por lo que es crucial conseguir una inmunosupresión óptima⁽⁷⁾. Encontrar el equilibrio que minimice el riesgo de rechazo a la vez que se previene la aparición de síndrome linfoproliferativo (SLPPT) y enfermedad de injerto contra huésped (EICH) constituye un reto permanente. En general, todos los regímenes de inmunosupresión se basan en una terapia de inducción y un tratamiento inmunosupresor de mantenimiento⁽⁸⁾. El tacro-

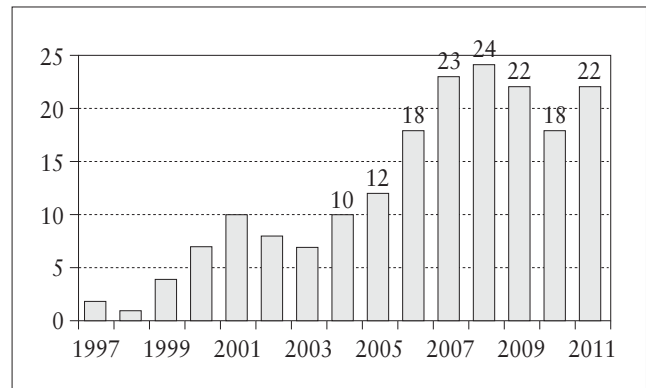


FIGURA 1. Número anual de pacientes evaluados como candidatos potenciales a trasplante intestinal.

limus es el fármaco fundamental de la inmunosupresión de mantenimiento. Puede utilizarse en monoterapia en caso de inducción con alemtuzumab o timoglobulina o, más frecuentemente, asociado a esteroides. La dosis depende de los niveles sanguíneos y del tiempo postrasplante. El efecto secundario más frecuente es la nefrotoxicidad, que puede obligar a sustituirlo total o parcialmente por sirolimus.

Pueden producirse numerosas complicaciones relacionadas con el trasplante: quirúrgicas (abscesos intraabdominales, perforaciones, dehiscencia de anastomosis, sangrado, etc.), infecciosas (bacterianas, víricas o fúngicas), rechazo agudo y crónico (es la complicación más frecuente y la primera causa de pérdida del injerto)^(9,10), inmunológicas (síndrome linfoproliferativo⁽¹¹⁾, EICH, citopenias autoinmunes, etc.)⁽¹²⁾.

En los últimos años se ha observado una mejoría de los resultados del TI, consiguiendo supervivencias superiores al 80% al año del trasplante, tanto del injerto como del paciente⁽¹³⁾. Los factores pronósticos más importantes son la edad (peor en menores de un año), la situación clínica en el momento del trasplante y la experiencia del centro⁽¹⁴⁾. La mayor parte de los pacientes que sobreviven consiguen la autonomía digestiva, quedando libres de NP, con buena calidad de vida.

NUESTRA EXPERIENCIA

El Hospital Infantil Universitario La Paz está acreditado para realizar trasplante intestinal desde julio de 1997 y dispone de una URI, única en España, atendida por un equipo de enfermería especializado y experto en el manejo del fracaso intestinal y un equipo médico de gastroenterólogos, cirujanos, hepatólogos y nutricionistas con el apoyo de psicólogos, terapeutas ocupacionales y trabajadores sociales.

Desde su creación se han evaluado 192 pacientes como potenciales candidatos a trasplante intestinal, de los que un 85% fueron remitidos de otros hospitales (80% nacionales, 5% extranjeros). El número de pacientes/año evaluados en los últimos 5 años osciló entre 18 y 24 (Fig. 1). El fracaso

TABLA 1. Causa del fracaso intestinal de los pacientes evaluados.

Número total: 192	
- Síndrome de intestino corto	148 (77%)
- Trastornos motores	30 (15%)
- Alteraciones mucosa	7
- Miscelánea	7

TABLA 3. Complicaciones graves postrasplante.

- Rechazo grave	12 (17,5%)
- Agudo exfoliativo	9 (13%)
- Crónico fibrosante	3 (4,5%)
- SLPPT	10 (14,5%)
- EICH	9 (13%)
- AHAI	7 (10%)

intestinal se inició en el periodo neonatal en el 87,5% de los casos. La causa más frecuente de fracaso intestinal fue el SIC (148 pacientes; 77%), seguido de los trastornos motores (pseudoobstrucción intestinal y enfermedad de Hirschsprung extensa) con 30 pacientes (15,6%) y con menor frecuencia los trastornos mucosos (enfermedad de inclusiones microvellositarias, displasia epitelial intestinal) (Tabla 1). Las causas más frecuentes de SIC fueron: enterocolitis necrosante, vólvulo, atresia y gastrosquisis. 41 pacientes tenían menos de 25 cm de intestino delgado remanente (Tabla 2). Con el empleo de medidas médicas, nutricionales y técnicas quirúrgicas (enteroplastia, Bianchi, STEP) se consiguió la adaptación intestinal y la autonomía digestiva en más del 50% de los pacientes. La URI dispone de un programa de nutrición parenteral domiciliar en el que se han incluido un total de 92 pacientes. De todos los pacientes evaluados, 79 se incluyeron como candidatos a TI, 56 fueron trasplantados y 17 (21,5%) fallecieron en lista de trasplante. Desde octubre de 1999 se han realizado 70 trasplantes (23 intestino aislado, 20 hepatointestinales y 27 multiviscerales) (Fig. 2).

RESULTADOS

La supervivencia global de la serie es del 68,5%, que ha aumentado en los últimos 5 años hasta el 80%. Todos los pacientes supervivientes, excepto uno, alcanzaron la autonomía digestiva sin necesidad de NP y con actividad física y escolar normales para su edad. Las complicaciones graves más frecuentes (excluyendo las infecciosas) fueron: rechazo (17%), SLPPT (14%), EICH (13%) y anemia hemolítica autoinmune (11%) (Tabla 3).

CONCLUSIONES

El fracaso intestinal es una patología compleja que requiere la atención por un equipo multidisciplinar altamente

TABLA 2. Pacientes con síndrome de intestino corto (148).

- Enterocolitis necrosante	57 (38,5%)
- Vólvulo (malrotación)	31 (21%)
- Atresia (<i>apple-peel</i>)	25 (17%)
- Gastrosquisis	24 (16%)
- Miscelánea	11 (7,5%)
Intestino remanente < 25 cm: 39 (28%)	

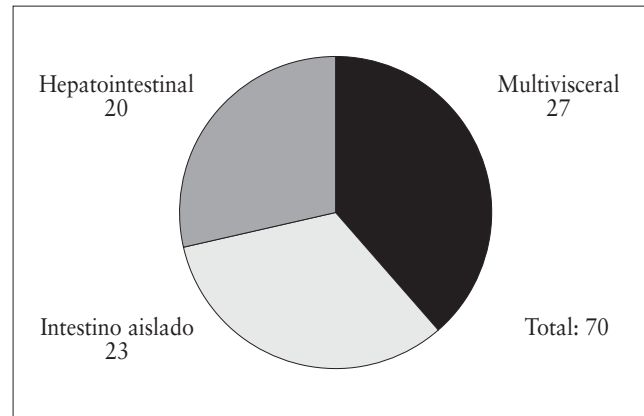


FIGURA 2. Tipos de trasplante realizados.

especializado integrado en una Unidad de Rehabilitación Intestinal. En una alta proporción de pacientes puede conseguirse la autonomía digestiva con medidas médico-quirúrgicas y nutricionales sin necesidad de trasplante. El trasplante constituye una alternativa para los casos refractarios, obteniendo una buena supervivencia, pero con una elevada morbilidad de complicaciones graves.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beath S, Pironi L, Gabe S, et al. Collaborative strategies to reduce mortality and morbidity in patients with chronic intestinal failure including those who are referred for small bowel transplantation. *Transplantation*. 2008; 85: 1378-84.
2. Dick AA, Horslen S. Antibody-mediated rejection after intestinal transplantation. *Curr Opin Organ Transplant*. 2012; 17: 250-7.
3. Sudan D, DiBaise J, Torres C, et al. A multidisciplinary approach to the treatment of intestinal failure. *J Gastrointest Surg*. 2005; 9: 165-76.
4. Torres C, Sudan D, Vanderhoof J, et al. Role of an intestinal rehabilitation program in the treatment of advanced intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2007; 45: 204-12.
5. Kato T, Tzakis AG, Selvaggi G, et al. Intestinal and multi-visceral transplantation in children. *Ann Surg*. 2006; 243: 756-64.
6. Tzvetanov IG, Oberholzer J, Benedetti E. Current status of living donor small bowel transplantation. *Curr Opin Organ Transplant*. 2010; 15: 346-8.
7. García-Roca R, Gruessner RW. Immunosuppression after intestinal transplantation. En: Langnas A, Goulet O, Quigley

- EMM, Tappenden KA, editors. *Intestinal Failure: Diagnosis, Management and Transplantation*. 1^a ed ed. United States: Blackwell Publishing; 2008. p. 305-13.
8. Horslen SP. Optimal management of the post-intestinal transplant patient. *Gastroenterology*. 2006; 130(Suppl 1): S163-9.
 9. Selvaggi G, Gaynor JJ, Moon J, et al. Analysis of acute cellular rejection episodes in recipients of primary intestinal transplantation: A single center, 11-year experience. *Am J Transplant*. 2007; 7: 1249-57.
 10. Takahashi H, Kato T, Delacruz V, et al. Analysis of acute and chronic rejection in multiple organ allografts from retransplantation and autopsy cases of multivisceral transplantation. *Transplantation*. 2008; 85: 1610-6.
 11. Abu-Elmagd KM, Mazariegos G, Costa G, et al. Lymphoproliferative disorders and de novo malignancies in intestinal and multivisceral recipients: Improved outcomes with new outlooks. *Transplantation*. 2009; 88: 926-34.
 12. Quirós-Tejeira RE. Immunological complications beyond rejection after intestinal transplantation. *Curr Opin Organ Transplant*. 2012; 17: 268-72
 13. Avitzur Y, Grant D. Intestine transplantation in children: Update 2010. *Pediatr Clin North Am*. 2010; 57: 415-31.
 14. Hess RA, Welch KB, Brown PI, et al. Survival outcomes of pediatric intestinal failure patients: Analysis of factors contributing to improved survival over the past two decades. *J Surg Res*. 2011; 170: 27-31.

Evolución de la Unidad de Hemato-Oncología y Trasplante Hematopoyético del Hospital Infantil La Paz

P. García-Miguel García-Rosado, P.M. Rubio Aparicio, D. Plaza López de Sabando

Unidad de Hemato-Oncología y Trasplante Hematopoyético. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

RESUMEN

La Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital La Paz, fundada en 1965 coincidiendo con la creación del Hospital Infantil, es un centro de referencia a nivel nacional para el diagnóstico y tratamiento de las neoplasias infantiles, así como para la realización de todas las modalidades de Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos. Socia fundadora de la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica, así como de las Sociedades Españolas de Hematología y Oncología Pediátricas (SEOP/SEHP, actualmente SEHOP), en las últimas 4 décadas ha formado parte del espectacular avance en calidad de vida y supervivencia del cáncer infantil, alcanzando en la actualidad supervivencias cercanas al 80%. Una parte importante de este éxito ha sido la estrecha colaboración con las demás Unidades y Servicios Médico-Quirúrgicos del Hospital Infantil. En la actualidad, la Unidad muestra una actividad creciente tanto del tratamiento oncológico como del trasplante, y sus miembros forman parte activa de las principales sociedades hemato-oncológicas pediátricas a nivel nacional e internacional.

Palabras clave: Hematología pediátrica; Oncología pediátrica; Cáncer infantil; Trasplante de progenitores hematopoyéticos.

ABSTRACT

The Pediatric Hematology-Oncology Division of La Paz Hospital, founded in 1965 with the whole Children's Hospital, is a national reference center for diagnosis and treatment of all pediatric malignancies, and for all modalities

Correspondencia: Dra. P. García-Miguel García-Rosado. Unidad de Hemato-Oncología y Trasplante Hematopoyético. Hospital Infantil Universitario La Paz. Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid.

E-mail: pgarcia.hulp@salud.madrid.org

Recibido: Noviembre 2012

REV ESP PEDIATR 2013; 69(1): 37-41

ties of Hematopoietic Stem Cell Transplantation. Founding partner of the SIOP (Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica) and the Spanish Societies of Hematology and Oncology (formerly SEOP/SEHP, and now SEHOP), it has been part of the spectacular improvement in quality of life and survival of childhood cancer in the last four decades, reaching today almost 80% survival. An important part of this success is cooperation with other medical and surgical Divisions of the Children's Hospital. Today, our Division has an increasing activity in both oncologic treatment and transplant, and our members are active part of the main national and international pediatric hematologic-oncologic societies.

Key words: Pediatric hematology; Pediatric oncology; Pediatric cancer; Hematopoietic stem cell transplant.

INTRODUCCIÓN

El Hospital Infantil La Paz fue inaugurado en 1965, siendo su Director e impulsor el Dr. Enrique Jaso Roldán, que buscó como estrecho colaborador al Dr. Julio Monereo, Jefe del Departamento de Cirugía Pediátrica.

Desde su inicio, se creó la Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica, dirigida por la Dra. Trinidad Hurtado y el Dr. Monereo. Ambos organizaron, en 1969, la celebración de una reunión con un pequeño grupo de pediatras y cirujanos europeos interesados en la Oncología Pediátrica. En ella se decide crear la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP), que queda legalmente establecida el 6 de noviembre de 1969, considerándose esta fecha como Primer Congreso SIOP con sede en Madrid. Desde entonces la SIOP se ha convertido en el órgano oficial y de referencia para la Oncología Pediátrica, con más de 1.000 miembros en todo el mundo.

En los últimos 40 años, la Oncología Pediátrica ha experimentado una evolución espectacular. La supervivencia del cáncer infantil, que en la década de los años 60 del pasado

siglo XX se situaba por debajo del 50%, es ahora superior al 75%. En las neoplasias más frecuentes en el niño, las leucemias y los linfomas no-Hodgkin, la supervivencia a 5 años alcanza e incluso supera el 90%. Esto se debe por una parte al desarrollo de los tratamientos poliquimioterápicos en forma de protocolos internacionales, con tratamientos estandarizados que permiten comparar grandes grupos de pacientes y reconocer las terapias efectivas y las que no lo son; pero es importante reseñar el papel de la adquisición por parte de los pediatras, subespecializados en Oncología, de la responsabilidad del tratamiento de pacientes que, antes que oncológicos, son sobre todo niños.

La Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital Infantil La Paz es la primera de esta especialidad creada en España, y es desde su inicio centro de referencia para las neoplasias infantiles, habiendo tratado a miles de niños con esta patología. Solo desde 1980 (primer año del que se recogen datos en el Registro Nacional de Tumores Infantiles), nuestra Unidad ha notificado casi 2.000 casos de neoplasias, lo que la coloca en segundo lugar de España en volumen de pacientes tras el Hospital Vall' de Hebron de Barcelona. A estos casos hay que añadir a los pacientes con hemopatías no malignas (aplasia de médula ósea, anemias hemolíticas y arregenerativas, trombocitopenia inmune...) que también se diagnostican y tratan en nuestra Unidad. Actualmente, el total de pacientes nuevos vistos cada año se acerca a los 400, de los que aproximadamente 100 son pacientes con neoplasias malignas.

En 1991 se creó en la Unidad el programa de Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos (TPH), que sigue activo para todo tipo de trasplantes, incluidos los alogénicos de donante no emparentado, haploidenticos, y de sangre de cordón umbilical. Este programa incluye no solo a pacientes que padecen procesos oncológicos, sino también a niños con enfermedades hematológicas congénitas, inmunodeficiencias y errores innatos del metabolismo, cuya única posibilidad de curación es el trasplante hematopoyético alogénico. A lo largo de estos 21 años se han realizado aproximadamente 350 trasplantes de progenitores hematopoyéticos.

Desde su creación, la Unidad de Hemato-Oncología del Hospital Infantil "La Paz" ha prestado cobertura sanitaria para este tipo de patologías descritas no solo a su población de referencia, sino que se ha constituido como un referente nacional para el tratamiento de este tipo de enfermedades; en ella no solo se atienden niños de la Comunidad de Madrid, sino que buena parte de los pacientes proceden de otras Comunidades Autónomas (Castilla León, Castilla La Mancha, La Rioja, Extremadura...).

Por último, y como se detalla más adelante, el éxito de esta Unidad se debe también a la calidad del resto de Unidades y Servicios Pediátricos del Hospital La Paz, tanto médicos como quirúrgicos, así como los programas de Trasplante de Órgano Sólido Pediátrico; la interrelación con el resto de equipos del Hospital Infantil consigue, por un lado,

que nuestros pacientes reciban una atención integral y, por otro, nos permite ofrecer asesoramiento y apoyo diagnóstico y terapéutico de las complicaciones hemato-oncológicas que puedan surgir en pacientes procedentes de otros Servicios.

ESTRUCTURA DE LA UNIDAD Y PATOLOGÍA DE REFERENCIA

Patología de referencia

La Patología atendida en la Unidad de Hemato-Oncología se podría dividir en tres categorías principales:

- Hemopatías no malignas: patología de la serie roja (anemias adquiridas y congénitas, policitemias), patología de la serie blanca (neutropenias adquiridas y congénitas, eosinofilia, neutrofilias, linfocitosis y linfopenias...), patología de la serie plaquetar (trombocitopenia inmune, otras trombopenias adquiridas y congénitas, trombocitosis, trombopatías...), fallos medulares adquiridos (citopenias secundarias, aplasia medular) y congénitos.
- Neoplasias Infantiles: tumores benignos, hemopatías malignas (leucemias agudas y crónicas, linfomas no-Hodgkin, linfomas Hodgkin, síndromes mielodisplásicos, síndromes linfoproliferativos secundarios, síndromes mieloproliferativos crónicos, leucemia mieloide crónica...), tumores sólidos malignos propios de la infancia y adolescencia (tumores del sistema nervioso central, neuroblastoma, nefroblastoma, hepatoblastoma, retinoblastoma, tumores mesenquimales, tumores óseos y de la familia Ewing, tumores germinales, melanoma...).
- Trasplante hematopoyético: TPH autólogo en determinados tumores sólidos, TPH alogénico en neoplasias hematológicas malignas, fallos medulares adquiridos o congénitos, inmunodeficiencias primarias, errores innatos del metabolismo. En la actualidad, la Unidad es capaz de realizar todas las modalidades de TPH alogénico, incluyendo todo tipo de fuente de progenitores hematopoyéticos (médula ósea, sangre periférica o sangre de cordón umbilical) y de donantes (emparentado idéntico, emparentado no idéntico-haploidentico, y no emparentado), con posibilidad de una gran diversidad de procesamiento del injerto gracias a la estrecha colaboración entre la Unidad de Hemato-Oncología Infantil y la Unidad de Terapia Celular, que se ocupa de los procesos de obtención, manipulación y criopreservación de los progenitores hematopoyéticos.

La Unidad es centro de referencia nacional para el Trasplante Alogénico de Progenitores Hematopoyéticos en todo tipo de patología (inmunodeficiencias, enfermedades metabólicas, enfermedades hematológicas benignas y malignas...) y para el retinoblastoma, en colaboración con el Servicio de Oftalmología.

El número de pacientes atendidos en la Unidad se ha incrementado progresivamente durante los últimos años, tal y como puede apreciarse en las figuras 1, 2 y 3.

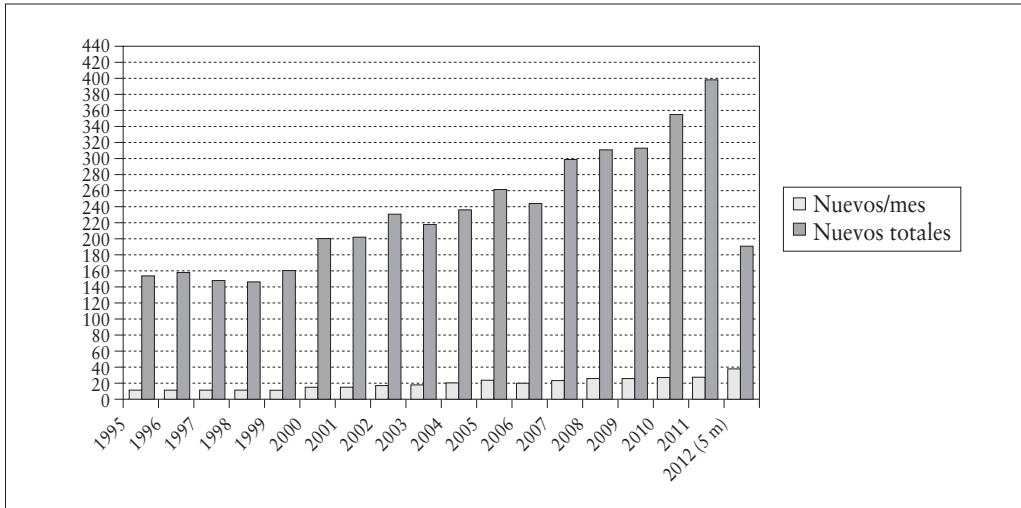


FIGURA 1. Pacientes nuevos/año.

Estructura de la Unidad y servicios colaboradores

Para el desarrollo de la actividad, la Unidad cuenta con un equipo de profesionales, médicos, enfermería y auxiliares, con amplia experiencia en el tratamiento de procesos hemato-oncológicos infantiles, un alto grado de especialización y dedicación, y unos recursos técnicos y humanos de reconocida experiencia; esto garantiza una asistencia de calidad, basada en los métodos más avanzados de diagnóstico y en los tratamientos más novedosos, puesto que la Unidad participa activamente en la elaboración y seguimiento de los protocolos diagnósticos y terapéuticos para sus patologías diana, tanto a nivel nacional como internacional, así como en numerosos ensayos clínicos en distintas fases de investigación. Para garantizar la calidad adecuada en todas las áreas de actividad, los miembros del equipo asisten periódicamente a reuniones y congresos, tanto en España como a nivel internacional, participando activamente en diversos grupos (SEHOP, SIOP, GETMON, EBMT, SIOPEN, ...).

La actividad asistencial se vertebra en dos estructuras bien definidas e interdependientes:

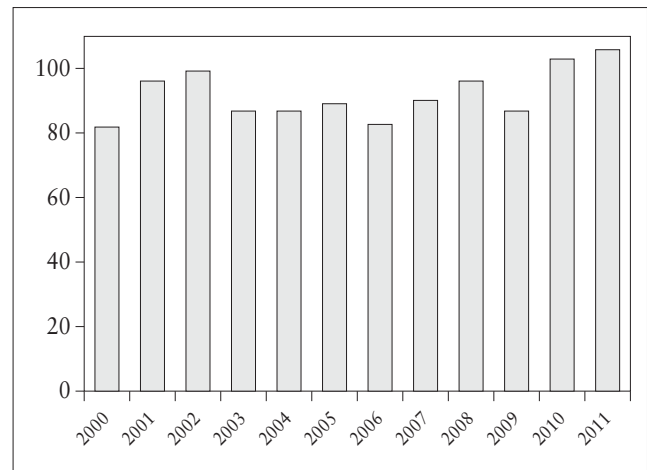


FIGURA 2. Número de neoplasias malignas nuevas/año.

- Unidad de Hospitalización, específica y dedicada exclusivamente al paciente pediátrico con patología hemato-oncológica. En ella se realizan los procesos de acondicionamiento, infusión y seguimiento del post-trasplante

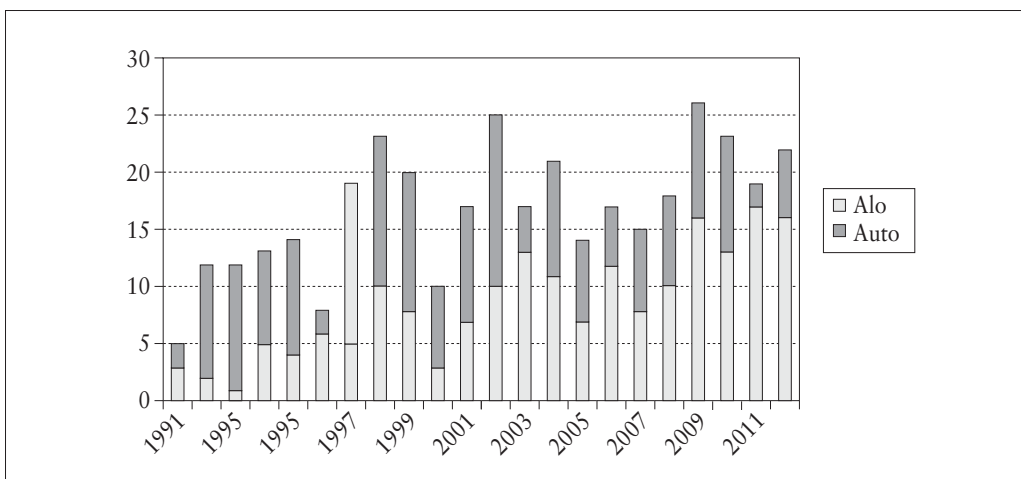


FIGURA 3. Actividad del trasplante hematopoyético.

inmediato de los pacientes receptores de TPH, así como la administración de ciclos complejos de quimioterapia, procesos de diagnóstico de determinadas patologías y tratamiento de las complicaciones derivadas de la enfermedad o los tratamientos administrados.

- Hospital de Día y Consultas Externas, también específicas y dedicadas exclusivamente al paciente pediátrico con patología hemato-oncológica. En ella se realizan labores de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de patología diversa. En el Hospital de Día se realizan diversos procedimientos diagnósticos y se administra una gran variedad de tratamientos, evitando así gran cantidad de ingresos, con los lógicos beneficios sobre el bienestar del paciente y su familia. Se trata de una consulta de alta eficacia, en la que se realizan los controles pertinentes, se valora al paciente y se le administra el tratamiento necesario en la misma jornada. La actividad se ha incrementado en los últimos años, pasando de aproximadamente 300 pacientes al mes hace diez años a más de 500 en el momento actual.

La interrelación entre ambas partes es estrecha, y está organizada por el mismo equipo médico, lo que aumenta la eficacia en el seguimiento individualizado de los pacientes. Los objetivos de la Unidad son alcanzar una cobertura asistencial eficiente con el máximo beneficio para el paciente y el mínimo coste económico posible, basándose en la evidencia científica reciente, con la mayor satisfacción posible por parte del paciente y su familia, a los que se brinda una atención integral, y los profesionales al cargo. Asimismo, se pretende asegurar una buena formación a los profesionales en formación que asisten al servicio mediante la elaboración de un plan académico que asegura una preparación completa y que estimule la investigación basada en criterios estrictos de calidad.

La calidad de la asistencia está firmemente relacionada con la estrecha colaboración de otras especialidades pediátricas del hospital que desempeñan un importante papel en el tratamiento integral del niño con procesos malignos y que sea capaz de abarcar todo el desarrollo, incluido el periodo de adolescencia. Hoy en día, la Hemato-Oncología Infantil no puede entenderse si no es bajo una perspectiva multidisciplinar, de cuya eficacia depende enormemente el éxito de la terapia, entendido éste como tasas de curación, pero también, y de forma muy relevante, como mantenimiento de una calidad de vida óptima. Con este fin se constituye un equipo de trabajo formado no solo por los miembros de la Unidad, sino que cuenta con la participación de múltiples especialidades. El Hospital Infantil La Paz cuenta con un completo desarrollo de todas las especialidades pediátricas, muchas de ellas con una experiencia amplia en las diversas etapas del cuidado del paciente infantil con patología hemato-oncológica. Estos pacientes cuentan también con el apoyo de numerosos departamentos centrales o dependientes del

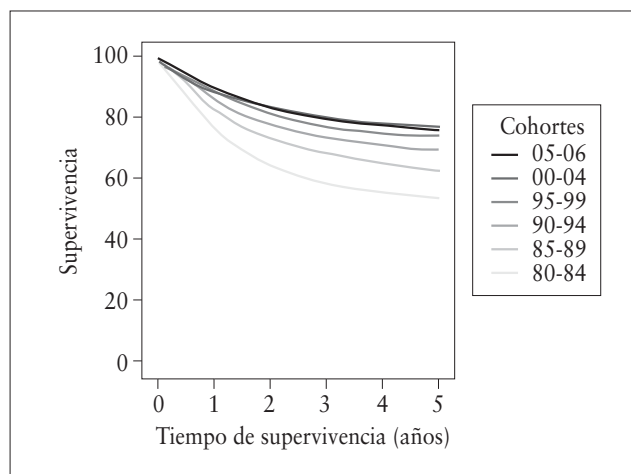


FIGURA 4. Supervivencia a los 5 años del diagnóstico por cohortes de año de incidencia. 0-14 años, 1980-2006. Datos obtenidos del Registro Nacional de Tumores Infantiles.

Hospital General; muchos de ellos han desarrollado incluso secciones específicamente dirigidas al paciente pediátrico. Los principales servicios que participan con la Unidad de Hemato-Oncología en el cuidado de sus pacientes, y que contribuyen al éxito de la terapia son:

- Cirugía Pediátrica y sus especialidades (Urología, Cirugía Hepática, ORL, Neurocirugía, Oftalmología, Traumatología y Ortopedia).
- Unidad de Terapia Celular.
- Anestesiología y Reanimación; dicho servicio cuenta con una Unidad del Dolor Infantil.
- Inmunología.
- Cuidados Intensivos Pediátricos.
- Nutrición Infantil.
- Gastroenterología Infantil.
- Neonatología.
- Nefrología Infantil.
- Hepatología Infantil.
- Cardiología Infantil.
- Genética.
- Radiodiagnóstico.
- Oncología radioterápica.
- Anatomía Patológica.
- Ginecología.
- Microbiología.
- Farmacología y Farmacia.
- Banco de Sangre.
- Análisis clínicos y Hematología Analítica.
- Psiquiatría.

El apoyo psico-social es proporcionado gracias a la colaboración con asociaciones de grupos de padres de niños con enfermedades malignas (ASION en la Comunidad de Madrid). Estas asociaciones proporcionan apoyo a la familia como unidad, tanto en la esfera psicológica como en la

emocional y la social, suministrado alojamiento para familias desplazadas, voluntariado para descargo de los cuidadores principales y consejo socio-económico en las situaciones necesarias. Por último, es preciso reseñar la colaboración con servicios externos, como la Unidad de Investigación Biomédica para tumores infantiles del Instituto de Salud Carlos III, el Centro de Transfusiones de la Comunidad de Madrid, o el Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas.

Resultados

Tal y como se ha comentado, la supervivencia global de los pacientes con enfermedad neoplásica maligna se ha ido incrementando llamativamente durante las últimas tres décadas, hasta alcanzar en el momento actual el 80%, como puede apreciarse en la figura 4.

En la tabla 1 se ofrecen los resultados de supervivencia actuales (supervivencia global a 5 años tras el diagnóstico) en función del tipo de neoplasia.

CONCLUSIONES

La integración de la Unidad de Hemato-Oncología Infantil en un Hospital Infantil que cuenta con un amplio desarrollo de la especialización pediátrica, y que a su vez se interrelaciona con los servicios que proporciona un Hospital General de tercer nivel, garantiza la adecuada cobertura para

TABLA 1. Supervivencia global a los 5 años en función del tipo de patología. Datos obtenidos del Registro Nacional de Tumores Infantiles.

Leucemia linfoblástica aguda	80%
Leucemia mieloblástica aguda	64%
Linfoma de Hodgkin	95%
Linfomas no-Hodgkin	81%
Tumores del sistema nervioso central	68%
Neuroblastoma	69%
Nefroblastoma	97%
Retinoblastoma	96%
Hepatoblastoma	77%
Osteosarcoma	61%
Sarcoma de Ewing	68%
Tumores de partes blandas	70%

todas las necesidades asistenciales que puedan surgir en el cuidado integral del niño con patología hemato-oncológica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peris Bonet R. Cáncer infantil en España. Estadísticas 1980-2011. Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI-SE-HOP). Valencia: Universitat de València; 2012.

Servicio de Endocrinología Infantil del Hospital Universitario La Paz

I. González Casado

Jefe de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

RESUMEN

Actualmente, el Servicio de Endocrinología Infantil del Hospital La Paz es uno de los más prestigiosos del país, recibiendo pacientes no solo de otras áreas de salud de Madrid, sino también de otras comunidades autónomas. El gran avance en los últimos años de las distintas especialidades pediátricas en nuestro hospital, ha permitido que seamos referencia nacional para una gran cantidad de patologías endocrinológicas.

Palabras clave: Endocrinología pediátrica; Subespecialidades pediátricas; Acreditación; Centros de referencia.

ABSTRACT

Currently our department is one of the most prestigious in the country, not only receiving patients from other health areas in Madrid, but also from other regions. The breakthrough in the last years of different pediatric specialities, has allowed us to be national reference for a large number of endocrine pathology.

Key words: Pediatric Endocrinology; Pediatric subspecialties; Accreditation; Reference centers.

INTRODUCCIÓN

La Endocrinología Pediátrica es una parte de la medicina que se sitúa entre las especialidades de Pediatría y la de Endocrinología, Metabolismo y Nutrición. La definición oficial de la Endocrinología Pediátrica en nuestro país no

existe dado que las subespecialidades pediátricas no están reconocidas como tales. A pesar de ello, su contenido está perfectamente definido y estructurado y funciona como especialidad pediátrica desde hace muchos años. La **Endocrinología Pediátrica** es la parte de la Pediatría destinada al estudio, diagnóstico y tratamiento de la patología del crecimiento y de la pubertad, así como de las enfermedades ocasionadas por una alteración en cualquiera de las glándulas endocrinas de la economía en la infancia y adolescencia.

El inicio de la Endocrinología Pediátrica como tal en el Hospital Infantil La Paz tuvo lugar hacia 1970 y, junto con el Hospital Infantil de Barcelona, podría considerarse la primera consulta bien estructurada de la especialidad de Endocrinología pediátrica en nuestro país. La especialidad de Endocrinología Pediátrica tiene sociedad propia desde 1978, la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica (SEEP). Está acreditada y reconocida como tal por la Asociación Española de Pediatría desde 1985.

Actualmente, nuestro Servicio es uno de los más prestigiosos del país. El gran avance en los últimos años de la genética molecular en el campo de la Endocrinología, así como el avance científico y técnico del resto de las especialidades pediátricas de nuestro Hospital, junto con la existencia de una Maternidad de referencia nacional, ha permitido que seamos referencia nacional para una gran cantidad de patología endocrinológica en el campo de la Pediatría. Además, en el Libro Blanco de las Especialidades Pediátricas de la AEP, nuestro Hospital figura como de referencia nacional respecto a la especialidad de Endocrinología Pediátrica, por presentar a nivel asistencial una cartera de Servicios de las más complejas del país; a nivel docente un programa formativo bien establecido y estructurado con formación de residentes nacionales y extranjeros; y a nivel investigador una activa y elevada participación en ensayos clínicos, tesis doctorales, y publicaciones nacionales e internacionales. Por último, nuestra cartera de Servicios también está influenciada por la alta complejidad técnica y científica del resto de las

Correspondencia: Dra. Isabel González Casado. Jefe de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz.

Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid

E-mail: igonzalezc.hulp@salud.madrid.org

Recibido: Noviembre 2012

REV ESP PEDIATR 2013; 69(1): 42-46

subespecialidades pediátricas (Neonatología, C.I.P. Hematología, Hepatología, Nefrología, Neumología, Neurología, Neurocirugía, Gastroenterología y Nutrición, Cirugía pediátrica, etc.) que configuran el Hospital Infantil La Paz y que son de referencia nacional, permitiendo la creación de equipos multidisciplinarios que atienden de manera integral al niño con patología endocrinológica.

REFERENCIA

Patología de referencia y Servicios que colaboran con la asistencia de Endocrinología Infantil

1. **Patología del tiroides:**
 - a. **Diagnóstico precoz de hipotiroidismo congénito primario.** Iniciando una terapia sustitutiva precoz, hecho vital para conseguir un desarrollo neurológico adecuado de los pacientes. También se estudian los casos en los que se sospecha una alteración de factores de dishormonogénesis.
 - b. **Seguimiento de pacientes afectados de hipotiroidismo congénito.**
 - c. **Diagnóstico precoz de patología tiroidea adquirida.** También se realiza diagnóstico y tratamiento del bocio y de nódulos tiroideos y, conjuntamente con servicio de cirugía, hemato-oncología, si se precisa, y medicina nuclear, seguimiento de los distintos tipos de cáncer de tiroides en la infancia. Diagnóstico precoz de los MEN (carcinoma medular de tiroides), mediante despistaje por genética y realización de cirugía profiláctica.
 - d. **Seguimiento de recién nacidos pretérmino afectados de patología tiroidea.** De forma conjunta con Neonatología seguimos un protocolo de actuación para detectar patología tiroidea específica de recién nacidos pretérmino e iniciar un tratamiento sustitutivo cuando la detectamos.
2. **Patología de las paratiroides: hipo e hiperparatiroidismos.**
3. **Déficits de crecimiento:**
 - a. **Hipocrecimientos armónicos: diagnóstico de deficiencia de hormona de crecimiento.** Disponemos de la determinación rutinaria en el laboratorio de hormonas del hospital de IGF I e IGF-BP3. Además, en el laboratorio de Endocrinología Infantil hacemos de forma habitual test de estímulos farmacológico de GH y secreción nocturna de GH. En los casos de deficiencia congénita de GH se solicita el estudio genético de factores de transcripción hipofisarios al laboratorio de Genética. Además en el Servicio de Genética del Hospital se realizan las siguientes determinaciones para el diagnóstico de determinados casos de hipocrecimiento armónico: GH1, GHRHR, GHR, IGF1R, IGF-ALS.
 - b. **Hipocrecimientos disarmónicos: diagnóstico clínico y genético, tratamiento y seguimiento de las siguientes patologías:**
 - i. Síndrome de Turner.
 - ii. Talla baja idiopática.
 - iii. Discondrosteosis de Leri-Weill.
 - iv. Displasia mesomélica de Langer.
 - v. Acondroplasia.
 - vi. Hipocondroplasia.
 - vii. Pseudoacondroplasia.
4. **Tratamiento con GH de las distintas entidades clínicas autorizadas en el momento actual: déficit de GH, crecimiento intrauterino retardado, Sd. de Turner y Sd. de Prader-Willi y alteraciones del gen SHOX.**
5. **Síndromes de hipercrecimiento:** estudio genético en las siguientes entidades clínicas que cursan con hipercrecimiento: Sd. de Sotos, Beckwith-Wiedemann, Simpson-Golabi, hemihipertrofia/hemihiperplasia, síndrome de Weaver, de Costello, síndrome cardiofaciocutáneo, Klippel-Trenaunay y síndrome de Borjeson-Forsman-Lehmann. Realizamos seguimiento de estos pacientes y tratamiento del hipercrecimiento cuando procede.
6. **Patología de la pubertad:**
 - a. **Pubertad precoz:** diagnóstico y tratamiento.
 - b. **Pubertad retrasada:** diagnóstico y tratamiento.
 - c. **Estudio de criptorquidia, micropene y ginecomastia.**
7. **Patología de las suprarrenales:**
 - a. **Diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita (HAC).** Gracias al *screening* neonatal existente en la CAM, se pueden detectar los casos de HAC y confirmar posteriormente mediante estudio genético. Tratamiento y seguimiento de estos pacientes hasta el final de la pubertad. Seguimiento conjunto con el servicio de Cirugía de las niñas nacidas con forma clásica de HAC que requieren reconstrucción quirúrgica. Conjuntamente con el servicio de Ginecología del hospital, también se realiza diagnóstico y tratamiento intraútero de fetos de sexo femenino afectados de HAC.
 - b. **Otras causas de hipofunción suprarrenal.**
 - c. **Hiperfunción suprarrenal. Sd. de Cushing.**
 - d. **Hiperandrogenismos de diversa índole.**
8. **Diagnóstico de trastornos de la diferenciación sexual.** En coordinación con el Servicio de Neonatología, el de Cirugía infantil, el de Genética y el laboratorio de hormonas, hacemos un abordaje diagnóstico-terapéutico de este tipo de patología para asignación de sexo también lo más urgente posible.
9. **Patología hipotálamo-hipofisaria:**
 - a. **Hiperprolactinemia.**
 - b. **Patología de la hipófisis posterior:** diabetes insípida.
 - c. **Patología de la hipófisis anterior.**
10. **Diagnóstico y seguimiento de secuelas endocrinológicas secundarias a tumores del SNC o a la neurocirugía.**
11. **Diagnóstico de secuelas endocrinas secundarias a tumores o tratamientos oncológicos.** Seguimiento conjunto con los especialistas de Oncología Infantil de pacientes que

por haber recibido radioterapia, quimioterapia o como resultado de una cirugía, pueden tener secuelas endocrinas.

12. **Diabetes mellitus tipo 1.** En nuestro servicio realizamos:

- a. Diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes diagnosticados de DM1, no solo a los pacientes de nuestra área de salud, sino a pacientes que por su complejidad, son derivados de otras áreas u otras comunidades autónomas.
- b. Control cada 2-3 meses con realización en la propia consulta, por parte de la educadora, de la **determinación de la HbA_{1C} capilar**, cuyo valor, que se obtiene en el momento, está directamente relacionado con las complicaciones a largo plazo. Desde hace años la determinación de HbA_{1C} se realiza en sangre capilar (con una microgota).
- c. Educación diabetológica, impartida por la educadora en diabetes, tanto al debut de la enfermedad, como evolutivamente a lo largo de los años.
- d. Estrecho contacto entre equipo sanitario y pacientes: contacto telefónico, por fax, internet, con flexibilidad de citas y horarios, evitando de esta manera un gran número de ingresos y descompensaciones metabólicas.
- e. Despistaje de patologías autoinmunes asociadas a la DM1 (enfermedad celíaca, tiroiditis, gastritis...) y de complicaciones crónicas.
- f. Utilización de **Sistemas de infusión continua de insulina (bombas de insulina)**. Implantación de bombas de insulina en pacientes pediátricos con DM tipo 1, que reúnan una serie de condiciones.
- g. **Sistemas de monitorización continua de glucemia intersticial**. Disponemos de sensores para la determinación continua de glucemias intersticial, como terapia diagnóstica coadyuvante para pacientes con DM1.

13. **Otros tipos de diabetes:**

- a. **Diabetes tipo MODY:** con una sospecha clínica establecida podemos confirmar el diagnóstico desde un punto de vista genético a través del laboratorio de Genética.
- b. **Diabetes neonatal** (transitoria o permanente): también en estos casos podemos solicitar el abordaje genético que consideremos más adecuado para llegar al diagnóstico etiológico de este tipo de diabetes monogénica.

14. Manejo de pacientes con **obesidad, asociada o no a hiperinsulinismo y alteración del metabolismo hidrocarbonado con o sin diabetes mellitus tipo 2.** Seguimiento de este tipo de patología que está suponiendo una auténtica "epidemia" en nuestra sociedad. Realización de cirugía bariátrica en obesidades mórbidas seleccionadas.

15. Diagnóstico y tratamiento de la patología endocrinológica en pacientes con **fibrosis quística del páncreas**. En coordinación con los servicios de Neumología y

Gastroenterología-Nutrición infantil hacemos un seguimiento conjunto de estos pacientes, centrándonos en la detección y tratamiento de la patología hidrocarbonada.

16. **Hipoglucemias:**

a. **Hipoglucemia persistente por hiperinsulinismo.** En coordinación con el servicio de Neonatología, el de CIP y el de Cirugía pediátrica, podemos hacer una aproximación diagnóstica/terapéutica de esta patología, incluyendo el tratamiento médico y/o quirúrgico (pancreatectomía parcial o total). Asimismo, podemos estudiar las mutaciones de los genes implicados en esta patología (laboratorio de Genética).

b. **Diagnóstico y tratamiento de otro tipo de hipoglucemias.**

17. **Metabolismo fosfocálcico:** raquitismos.

18. **Aproximación diagnóstica a cuadros sindrómicos** de distinta índole, en colaboración con el Servicio de Genética:

a. **Síndrome de Turner:** diagnóstico, tratamiento del hipocrecimiento (con GH) y del hipogonadismo, y seguimiento multidisciplinario.

b. **Síndrome de Prader-Willi:** diagnóstico, tratamiento con GH y seguimiento multidisciplinario.

c. **Síndrome de Noonan** con estudio genético y enfoque multidisciplinario.

d. **Síndrome de Klinefelter.**

e. **Síndrome de Silver Russell** y otros muchos.

19. **Displasias óseas:**

a. **Osteogénesis imperfecta:** diagnóstico clínico y tratamiento con pamidronato intravenoso (en los casos severos), con una amplia experiencia.

b. **Otras displasias esqueléticas:** acondroplasia e hipcondroplasia (ambas con estudio genético), y otro tipo de displasias óseas, conjuntamente con el servicio de Traumatología y Ortopedia del hospital.

Pruebas funcionales

En el laboratorio de Endocrinología Pediátrica, dos enfermeras del servicio realizan todos los días pruebas hormonales funcionales y extracciones analíticas. Estas pruebas son:

- Determinación de GH tras propranolol-ejercicio, tras hipoglucemia insulínica y clonidina.
- Reserva hipofisaria completa (test múltiple hipotálamo-hipofisario): determinación de GH, LH, FSH, cortisol y TSH, tras la administración de insulina, TRH y LHRH (2 horas).
- Test de gonadotropinas (de Beta-HCG): corto y test largo
- Test de ACTH: determinación de cortisol tras estímulo con ACTH.
- Test de Synacthen (ACTH): cuantificación de metabolitos intermedios suprarrenales.
- Pruebas de supresión suprarrenal: supresión corta, estándar y ampliada.
- Test de LHRH (Luforan): determinación de LH y FSH.

TABLA 1. Patología que atiende el Servicio de Endocrinología Infantil.

Tipo de patología	Consideraciones	Servicios implicados
Patología de tiroides	Diagnóstico precoz de los MEN, mediante despistaje por genética y realización de cirugía profiláctica Cáncer de tiroides Hipotiroidismos congénitos	Neonatología Genética ORL
Déficits de crecimiento	Enanismo de Laron Hipoprecimientos disarmónicos: diagnóstico clínico y genético, tratamiento y seguimiento de: - Síndrome de Turner (45 X0 y variantes) - Discondrosteosis de Leri-Weill - Alteraciones del SHOX - Displasia mesomélica de Langer - Acondroplasia - Hipocondroplasia - Pseudoacondroplasia Déficit de hormona de crecimiento S. incisivo central único	Genética Cardiología (Sd. Turner) Traumatología (displasias óseas)
Síndromes de hipercrecimiento	Síndrome de Sotos, de Beckwith-Wiedemann, de Simpson-Golabi, hemihipertrofia/hemihiperplasia, Sd. de Weaver, de Costello, Sd. cardiofaciocutáneo, Klippel-Trenaunay y Sd. de Borjeson-Forsman-Lehmann. Síndrome de Marfan, Sd. Fra-X, Sd. de Beals...	Genética Neurología (los que cursan con retraso psicomotor)
Patología de la pubertad	Síndrome de Mc.Cune Albright Testotoxicosis Pubertad retrasada: síndrome de Kallmann y otros hipogonadismos hipogonadotropos o hipergonadotropos	Genética Neurocirugía, oftalmología
Patología de las suprarrenales	Hiperplasia suprarrenal congénita (HAC): 21-hidroxilasa (CYP-21B), 11-β-hidroxisteroide-deshidrogenasa y 17-20 desmolasa Otras causas de hipofunción suprarrenal. Síndrome de Addison, resistencia a la ACTH, alteraciones del gen DAX y del SF1, adrenoleucodistrofia	Neonatología Genética Neurología
Diagnóstico de trastornos de la diferenciación sexual	Estudio genético del gen de la 5-alfa-reductasa y del receptor de andrógenos (síndrome de Morris). Estudio de disgenesias gonadales	Genética Neonatología Cirugía/Urología
Patología hipotálamo-hipofisaria	Patología de la hipófisis anterior. Panhipopituitarismos. Tumores hipotálamo-hipofisarios	Neurocirugía
Otros tipos de diabetes	Diabetes tipo MODY Diabetes neonatal Síndrome de Berardinelli Diagnóstico y tratamiento de la patología endocrinológica en pacientes con fibrosis quística del páncreas	Genética Neonatología Gastroenterología, neumología, nutrición, hepatología, nefrología
Hipoglucemias	Hipoglucemia persistente por hiperinsulinismo Otros tipos de hipoglucemias. Síndrome de Dumping	Genética Neonatología Cirugía
Metabolismo fosfocálcico	Osteopetrosis, osteogénesis imperfecta, pseudo-hipoparatiroidismos, síndrome de diGeorge	Genética Neonatología Medicina Nuclear
Aproximación diagnóstica a cuadros sindrómicos de distinta índole, en colaboración con el Servicio de Genética	Síndrome de Turner Síndrome de Prader-Willi Síndrome de Noonan Síndrome de Klinefelter (47 XXY) y variantes Síndrome de Silver-Russell y cromosomopatías Otros muchos síndromes	Genética y dismorfología, resto de especialidades
Obesidades mórbidas de mala evolución		Nutrición Cirugía Genética

- Test de Procrin.
- Test de Tiregan o TRH.
- Sobrecarga oral de glucosa: determinación de glucemia e insulinemia.
- Perfil glucemia/insulinemia.
- Extracción de sangre para ADN para estudio genético de las diversas patologías en coordinación con el Servicio de Genética.
- Extracción de todas las determinaciones hormonales basales.
- Extracción de la analítica urgente que se precise.

En la Tabla 1 se expone parte de la patología endocrinológica que atiende nuestro Servicio, exponiendo aquella más compleja.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

Aproximadamente el 75% de la actividad asistencial de nuestro Servicio recae en las consultas externas. El Servicio de Endocrinología Infantil atiende diariamente en consultas externas un alto número de pacientes, en un total de 6 o 7 consultas (una consulta de diabetes, 2 de diagnósticos y 3 o 4 de pacientes nuevos y revisiones). Se atienden unos 7.000-7.500 pacientes externos al año, distribuidos en unos 1.400-1.500 pacientes nuevos y unas 5.800-6.000 consultas sucesivas.

Asimismo, se atienden pacientes ingresados en planta de alta complejidad, no solo directamente a nuestro cargo (diabetes mellitus principalmente, con una estancia media muy favorable), sino también conjuntamente con otros Servicios del Hospital (trasplantes renales, hepáticos y multiviscerales, pacientes oncológicos, síndromes y enfermedades raras, displasias óseas, patología crítica, patología quirúrgica y neuroquirúrgica, etc.).

ACTIVIDAD DOCENTE

Los médicos en período de formación MIR que rotan por el área de Endocrinología Pediátrica son los siguientes:

Médicos españoles

1. Médicos Residentes de Pediatría del Hospital Infantil La Paz.
 - a. Rotatorio programado durante el segundo y tercer cursos (R2-R3): capacidad para 5 rotantes.
 - b. Rotatorio voluntario durante el último año de formación (R4) ("Especialista en Endocrinología Infantil"): capacidad para 3 residentes de especialidad.

2. Médicos Residentes de Pediatría de otros Hospitales de la CAM y de otras Comunidades Autónomas, que solicitan rotación por Endocrinología Pediátrica habitualmente durante el último año de formación (R4). En cada año suelen rotar en nuestro servicio un total de 12-14 residentes de fuera.
3. Médicos Residentes de Endocrinología del Hospital General, que solicitan una rotación opcional por Endocrinología Pediátrica.

Médicos extranjeros

1. Médicos Especialistas en Pediatría, que realizan estancias cortas para ampliar conocimientos en Endocrinología Pediátrica.
2. Médicos Especialistas en Pediatría, que acuden para completar la formación en la especialidad de Endocrinología Pediátrica, ya reconocida en su país.

Las sesiones clínicas forman parte obligada de la docencia del Servicio de Endocrinología Pediátrica. Existen: sesiones generales del Hospital Infantil, sesiones propias del servicio, sesiones interservicios y sesiones interhospitalarias.

La elevada demanda de residentes de especialidad en el área de Endocrinología Pediátrica, probablemente esté en relación con el reconocimiento y el auge social de esta especialidad. El hecho de hacer la especialidad de Endocrinología Infantil en Unidades acreditadas, junto con la acreditación por parte de la SEEP, proporciona suficiente garantía para que estos especialistas puedan ejercer como tales en hospitales públicos y privados.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

El Servicio participa en múltiples ensayos clínicos en relación con las distintas patologías endocrinológicas pediátricas, así como en estudios multicéntricos con centros nacionales e internacionales. Participamos en numerosos congresos nacionales e internacionales, así como en publicaciones y ensayos clínicos.

BIBLIOGRAFÍA

- Página web de la SEEP: www.seep.es.
- Libro Blanco de Especialidades Pediátricas.
- Página web del Hospital Universitario La Paz: www.hulp.es
- Real Decreto 127/1984, de 11 de enero, por el que se regula la formación médica especializada y la obtención del título de médico especialista.

Enfermedades neurológicas complejas. Atención neuropediátrica del Hospital Universitario La Paz, de Madrid

A. Martínez-Bermejo, A. Tendero Gormaz, J. Arcas, S.I. Pascual-Pascual, R. Velázquez Fragua, P. Tirado Requero

Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid.

RESUMEN

La neurología pediátrica es una especialidad pediátrica plenamente implantada en España que se encarga de la atención a los niños y adolescentes con problemas neurológicos. En el Hospital Infantil Universitario La Paz se atienden toda la patología neurológica general disponiendo además de varias unidades multidisciplinarias que atienden problemas neurológicos específicos y también aspectos neurológicos de muchas enfermedades raras. Entre ellas destacan las epilepsias refractarias, neurología neonatal, trastornos del sueño, espasticidad grave, trastornos del movimiento, neurofibromatosis NF1, trastornos del neurodesarrollo, parálisis braquial obstétrica, patología neuromuscular, ataxias hereditarias y paraplejía espástica familiar.

Palabras clave: Neuropediatría; Enfermedades neuropediátricas graves; Atención enfermo neurológico; Enfermedades raras; Equipos multidisciplinarios; CSUR.

ABSTRACT

The paediatric neurology is a speciality paediatric fully operational in Spain that is responsible for the care of children and adolescents with neurological problems. At University Children's Hospital La Paz will attend all general neurologic pathology also having several multidisciplinary units serving specific neurological problems and neurological aspects of many rare diseases. These include refractory epilepsy, neonatal neurology, sleep disorders, severe spasticity,

movement disorders, neurofibromatosis NF1, neurodevelopmental disorders, congenital brachial palsy, neuromuscular disease, hereditary ataxias and familial spastic paraplegia.

Key words: Neuropediatrics; Neuropediatric severe diseases; Neurological patient care; Rare diseases; Multidisciplinary teams; CSUR.

INTRODUCCIÓN

El Hospital Universitario La Paz dispone de una de las más amplias carteras de servicios médicos de España y es centro de referencia nacional para muchas especialidades. Desde 1970 está vinculado a la Universidad Autónoma de Madrid (Facultad de Medicina y Escuela Universitaria de Enfermería).

Por otra parte, en 2009 se constituyó la fundación para la Investigación Biomédica del Hospital Universitario La Paz, y la Agencia Laín Entralgo de Formación, Investigación y Estudios Sanitarios de la Comunidad de Madrid, para la creación y desarrollo del Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Universitario La Paz (*IdiPAZ*). La Fundación, al que el Servicio de Neuropediatría pertenece, ha permitido configurar equipos multidisciplinarios pertenecientes a las instituciones señaladas para abordar proyectos de investigación conjuntos, aprovechando al máximo los recursos humanos y materiales destinados a la investigación de los que disponen y promoviendo la captación de fondos de investigación⁽¹⁾.

El Hospital Infantil, abierto en 1965, fue el primer hospital pediátrico de la sanidad pública española. También fue pionero a la hora de poner a disposición de los ciudadanos todas las especialidades pediátricas. Es uno de los centros de referencia nacional para muchas enfermedades ya que dispone de todas las especialidades médicas y quirúrgicas pediátricas. El centro tiene 256 camas y cada año atiende a más de 9.000 niños ingresados en plantas de hospitalización,

Correspondencia: Dr. Antonio Martínez-Bermejo. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz. Pº Castellana, 261. 28046 Madrid
E-mail: amartinez.hulp@salud.madrid.org
Recibido: Noviembre 2012

TABLA 1. Servicio de Neuropediatría del Hospital La Paz. Unidades de referencia y excelencia.

Denominación	Otros servicios implicados
Unidad Neurología Neonatal y Evolutiva	Oftalmología, Rehabilitación, Atención Temprana, Neonatología
Unidad clínica asistencial Síndrome de Dravet	Instituto Genética Médica y Molecular, Paidopsiquiatría, Cardiología
Unidad Pediátrica Trastornos del Sueño	Neurofisiología, Neumología, Pediatría
Unidad de Epilepsia Refractaria*	Neurología, Neurofisiología, Neurocirugía, Psicología, Neurorradiología
Unidad de Neurofibromatosis NF-1	Oftalmología, Ortopedia, Neurorradiología
Unidad de Espasticidad Grave Infantil	Anestesia, Rehabilitación, Cirugía Ortopédica, Neurocirugía
Unidad de Patología Neuromuscular	Cardiología, Rehabilitación, Cirugía Ortopédica, Anatomía Patológica, Genética
Unidad de seguimiento enfermedad de Lesh-Nyhan	Medicina Interna, Bioquímica, Nefrología pediátrica, Unidad Pediátrica Trastornos del Sueño, Odontopediatría
Unidad de Trastornos del Neurodesarrollo	Psiquiatría y Psiquiatría-Psicología Infantil
Unidad de Trastornos del Movimiento	Rehabilitación, Neurocirugía
Unidad de Parálisis Braquial Obstétrica*	Cirugía Plástica y Rehabilitación
Unidad de Paraplejía Espástica Hereditaria (Familiar)*	Servicio de Neurología de Adultos y servicios de Genética de otros hospitales españoles
Unidad de Ataxias Hereditarias*	Neurología de Adultos, Cardiología, Neurorradiología, Rehabilitación
Unidad de seguimiento del síndrome de delección 22q11.2	Genética, Paidopsiquiatría, Cardiología, Maxilofacial

*Forma parte de un Centro, Servicio y Unidad de Referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud.

se realizan 5.800 intervenciones quirúrgicas, más de 131.000 consultas externas y cerca de 47.000 urgencias pediátricas. El hospital infantil y el Servicio de Neurología forma parte de la red de Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud designados por Resolución del Ministro de Sanidad y Política Social.

El Servicio de Neurología del Hospital Infantil la Paz se encarga de la atención integral al niño con problemas neurológicos, desde el mes de vida hasta los 15 años de edad, residentes en la Comunidad Autónoma de Madrid. También se asisten pacientes con patología neurológica grave que requieran valoración y tratamiento, enviados de otras Comunidades Autónomas así como la valoración de una segunda opinión médica, tanto de la Comunidad de Madrid como de otros lugares de España. Los últimos datos de asistencia correspondientes al año 2011 muestra que se han atendido en consulta un total de 8.454 pacientes de los que el 20,35% son casos nuevos. Se han atendido 211 pacientes ingresados y 309 interconsultas de otras especialidades. También se han efectuado 805 exploraciones neurofisiológicas (potenciales evocados multimodales, electromiografía y electroretinografía)⁽²⁾.

MÉTODOS

Se analizan las unidades de referencia dentro del servicio, o en las que este participa de forma activa dentro del Hospital Infantil La Paz, que se encarga de la atención de patología neurológica compleja.

RESULTADOS

El Servicio es centro de referencia y de excelencia de diversas patologías neurológicas que se exponen a continuación (Tabla 1):

- **Unidad de Neurología Neonatal y evolutiva.** Dispone de un programa de seguimiento de neonatos con patología neurológica con seguimiento neurológico específico del gran prematuro. En él se realiza un adiestramiento en el diagnóstico y manejo del prematuro y del recién nacido a término desde un punto de vista neurológico, incluyendo la asistencia al servicio de UCI neonatal, así como la valoración del desarrollo psicomotor y de las posibles secuelas neurológicas a largo plazo de los eventos ocurridos en el periodo neonatal. Atiende a pacientes de toda la Comunidad y de otras áreas a nivel nacional que han nacido en la Maternidad La Paz debido a ser gestaciones de riesgo. En la Unidad se controla un global de más de 500 casos con una incidencia mensual media de 10 niños.
- **Unidad Clínica asistencial de síndrome de Dravet y espectros asociados.** Junto con el servicio de Neuropediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, existe un proyecto para crear una Unidad Clínica que sea centro de referencia para el seguimiento y tratamiento de todos los pacientes con *Epilepsia Mioclónica Grave de la Infancia* (síndrome de Dravet). Dicha Unidad está impulsada por la Fundación Síndrome de Dravet España. Esta Unidad Clínica desarrollará procesos asistenciales integrales en estándares de calidad de excelencia, constituyendo foco

formativo, docente e investigador de referencia y en la que también participan el Instituto de Genética Médica del Hospital La Paz y los servicios de Paidopsiquiatría y Cardiología pediátrica. Se controlarán una media de 60 casos anuales con unas expectativas de aumento a 150-200 casos.

- **Unidad Pediátrica de Trastornos del Sueño** con participación de los servicios de Neurofisiología Clínica, Neumología Infantil y Pediatría. Se encarga del estudio, diagnóstico y tratamiento de los diferentes trastornos del sueño en la infancia. Se atienden pacientes de la Comunidad de Madrid y de otras Comunidades a nivel nacional en número de 200-250 primeras consultas y 450-500 revisiones anuales. En la actualidad solo existen dos unidades monográficas de sueño en la edad pediátrica en el Sistema Nacional de Salud.
- **Unidad de Epilepsia Refractaria.** Esta Unidad de referencia a nivel nacional ha sido acreditada recientemente por el SNS como CSUR para el tratamiento integral de las epilepsias refractarias. Está compuesta por miembros de los servicios de Neuropediatría, Neurología, Neurofisiología Clínica, Neurocirugía y Neuropsicología. Se estudian una media de 50-75 pacientes pediátricos nuevos por año, seleccionándose y llevando a cabo procedimientos quirúrgicos con una media de 10-12 pacientes nuevos por año con buenos resultados. El Programa de Epilepsia Infantil atiende pacientes con epilepsia fármaco-resistente de toda la Comunidad de Madrid y de su área de influencia. El equipo multidisciplinar está constituido por especialistas con amplia experiencia en este campo de la neuropediatría con una adecuada coordinación con el servicio de Neurofisiología clínica, Neurorradiología y Neurocirugía infantil.
- **Unidad de Neurofibromatosis tipo 1 (NF1).** Atiende pacientes con este trastorno de manera multidisciplinar. Forman parte de ella los servicios de Neuropediatría, Ortopedia, Oftalmología y Neurorradiología. Se estudia un promedio mensual de 10 casos nuevos, atendándose un total de 400 pacientes.
- **Unidad de Patología Neuromuscular.** Se realizan los estudios nuevos, segundas opiniones o ampliación de estudios en pacientes pediátricos con patología neuromuscular. Es una de las dos Unidades pediátricas específicas de referencia en esta patología en España. Se realizan los estudios neurofisiológicos complementarios (EMG, potenciales evocados, Estimulación Magnética Transcraneal). En colaboración con los Servicios de Rehabilitación, Cardiología, Cirugía Ortopédica, Anatomía Patológica, Genética y Pediatría (tratamiento enzimático de enfermedad de Pompe). Esta unidad participa en la elaboración de guías españolas de diagnóstico y seguimiento de trastornos neuromusculares. Proporciona docencia específica en esta patología a pediatras, neuropediatras, neurólogos

y rehabilitadores de España, Portugal y América (USA y Latinoamérica).

- **Unidad de Trastornos del Movimiento Pediátricos.** Atiende a pacientes con dicha patología en la infancia. Es también Unidad de referencia y recibe pacientes de diferentes comunidades autónomas. Se estudian y tratan mediante administración de toxina botulínica para el tratamiento de la espasticidad y/o farmacoterapia oral/intratecal o derivación a técnicas de estimulación cerebral profunda. La unidad actúa en colaboración con los servicios de Rehabilitación y Neurocirugía.
- **Unidad de Espasticidad Infantil Grave.** Posee una amplia experiencia y prestigio en el manejo de esta patología y en el tratamiento con toxina botulínica, baclofeno intratecal, etc. Durante el año 2011 ha atendido a 564 pacientes con espasticidad. Dispone de un equipo de exploración neurofisiológica con el que llevar a cabo las exploraciones. Además, esta Unidad forma parte de un equipo multidisciplinar de anestesiólogos, rehabilitadores y cirujanos, especializados en el tratamiento de la espasticidad infantil. Participa en protocolos de investigación pública y privada y en la elaboración de guías de recomendación de tratamiento (españolas, europeas e hispanoamericanas). Recibe de diferentes países especialistas para formación en este campo.
- **Unidad de Parálisis Braquial Obstétrica,** de referencia nacional en el estudio y tratamiento de este trastorno (CSUR), en conjunto con los servicios de Cirugía Plástica y Rehabilitación infantil.
- **Unidad de Paraplejía Espástica Hereditaria.** Es centro de referencia nacional (CUSUR) en el estudio y tratamiento de esta patología en conjunto con los servicios de Neurología de adultos y servicios de Genética de otros hospitales españoles. También ha participado en la elaboración de la Guía Española de Paraplejía Espástica, y lleva a cabo investigación en esta patología.
- **Unidad de Ataxias Hereditarias,** también de referencia nacional (CSUR), junto a Neurología de adultos de nuestro hospital, en la que colaboran otras unidades (Cardiología, Neurorradiología, Rehabilitación, etc.).
- **Unidad de estudio y seguimiento de pacientes con enfermedad de Lesh-Nyhan.** Integrada por miembros de los Servicios de Neuropediatría, Medicina Interna, Bioquímica, Nefrología pediátrica, Odontopediatría y de la Unidad Pediátrica de Trastornos del Sueño. Se trata de una Unidad de referencia a nivel nacional y atiende de manera global a todos los pacientes con este trastorno. Se atienden una media de 30 casos/año.
- **Unidad de trastornos del neurodesarrollo.** Integrada con los servicios de Psiquiatría y Psicología Infantil, Unidades de Atención ambulatoria de Psiquiatría y Psicología y los Equipos de Orientación Educativa y Psicopedagógica (EOEP) atiende a pacientes con trastornos del neurode-

sarrollo como TDAH, trastornos del espectro autista y déficits cognitivos.

- **Unidad de diagnóstico y seguimiento de pacientes con deleción del cromosoma 22 (del 22q11.2).** Se trata de una patología sistémica que requiere un enfoque multidisciplinar constituido por miembros de los Servicios de Neuropediatría, Genética Médica y Molecular, Odontopediatría, Cardiología y Psiquiatría. En este momento se atienden más de 50 casos de la Comunidad de Madrid.
- **Unidad de Neurofisiología.** En el servicio se realizan pruebas de potenciales evocados multimodales casi en exclusividad en la edad pediátrica en la medicina pública de la Comunidad de Madrid y en exclusividad en la Comunidad de Madrid se realiza la técnica de Electroretinografía pediátrica.

DISCUSIÓN

El servicio de Neurología del Hospital Infantil Universitario La Paz fue creado en 1967, inicialmente como sección, cuando fue inaugurado el Hospital Infantil La Paz. Desde 1974 está constituido como Servicio clínico. Desde su inicio ha sido centro pionero y de referencia en España en la atención integral del niño con patología Neurológica así como en la formación de especialistas en neuropediatría. A lo largo de los años ha atendido numerosos pacientes hasta que se han ido creando nuevas Unidades de Neuropediatría en la Comunidad de Madrid y en otros lugares de España motivado por la elevada demanda asistencial que se ha evidenciado en nuestro país⁽³⁻⁸⁾ y en Europa^(9,10).

En él se han formado numerosos especialistas de España, Portugal y Latinoamérica y ha participado en la formación de médicos residentes de Pediatría. El servicio dispone de dos Tutores del programa de formación de médicos residentes y de docencia encargado de coordinar toda la docencia del servicio. También dispone de un coordinador de Calidad. El servicio dispone de un programa de formación para médicos residentes de Pediatría y de un Plan de Formación en Neuropediatría para un periodo mínimo de 2 años en el que el médico residente rota por las diferentes secciones del Servicio y del Hospital.

Las denominadas enfermedades raras, la cada vez más compleja patología neurológica y el creciente desarrollo de las técnicas diagnósticas y terapéuticas, han facultado al desarrollo de Unidades multidisciplinarias que permitan la mejor atención al paciente pediátrico con patología neurológica⁽¹¹⁻¹⁵⁾. Tres de las unidades del servicio forman parte de un CSUR: epilepsia refractaria, paraplejía espástica hereditaria y ataxias hereditarias⁽¹⁶⁾.

El propósito de este trabajo es exponer aquella actividad en el diagnóstico y tratamiento de la patología neurológica compleja en los que el servicio puede mostrar una calidad especial, basándose en la experiencia y en el trabajo de investigación acumulados. El propósito final es que el paciente

reciba la mejor asistencia posible en un escenario cambiante y con disponibilidades reducidas⁽¹⁷⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Catálogo Nacional de Hospitales 2012. Estadísticas e Información Sanitarias. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Gobierno de España; 2012.
2. Memoria asistencial e investigadora del Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz. Madrid: SERMAS; 2012.
3. Garaizar C, Sousa T, Lambarri I, et al. Los datos clínicos de la demanda asistencial en la consulta neuropediátrica. *Rev Neurol.* 1997; 25: 187-93.
4. Tomás Vila M, Gisbert J, Peñalver O. Actividad asistencial neuropediátrica en los hospitales españoles: la oferta y la demanda. *An Pediatr (Barc).* 2003; 58: 322-6.
5. Herrera M, Gracia R, Santana C, et al. Demanda asistencial neuropediátrica en un hospital general. *An Esp Pediatr.* 2000; 53: 106-11.
6. Mateos F, Simón R, Torres J, et al. El trabajo asistencial de una unidad de neurología infantil del sur de Madrid. Análisis de una década. *Pediatría.* 1994; 87: 8-13.
7. López-Pisón J, Baldellou A, Rebage V, et al. Estudio de la demanda asistencial neuropediátrica en un hospital de referencia regional. *Rev Neurol.* 1997; 25: 1535-8.
8. Tomás M, Benac M. Actividad asistencial neuropediátrica en hospitales comarcales de la Comunidad Valenciana. *Rev Neurol.* 2001; 33: 269.
9. Garaizar C. Hacia un Concepto Europeo de la Neurología Pediátrica. *Boletín de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica.* Año IX. Nº 1, enero 2002.
10. Martínez Bermejo A. La Neuropediatría Española en el Contexto Europeo. Editorial. *Boletín de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica.* Año X, Nº 1. Enero 2003.
11. Schieppati A, Henter JI, Daina E, et al. Why rare disease are an important medical and social issue. *Lancet.* 2008; 371: 2039-41.
12. European Organisation for Rare Diseases (EURORDIS). Position Paper on Research Priorities for Rare Diseases. *Eurordis;* 2008. Disponible en: <http://www.eurordis.org/IMG/pdf/position-paper-EURORDIS-research-prioritiesFeb08.pdf>
13. Bel Prieto E, Bonet Clos, Posada de la Paz M. Las enfermedades raras y los medicamentos huérfanos en España: el Grupo de investigación Terapéutica de Enfermedades Raras (GITER) de la Red epidemiológica para la investigación de Enfermedades Raras (REPIER). *Cienc Tecnol Pharm.* 2005; 15: 33-42.
14. Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud. Estrategia aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud el 3 de junio de 2009. Ministerio de Salud y Política Social. Madrid: Imgraf impresores; 2009.
15. González-Lamuño D, García Fuentes M. Enfermedades Raras en Pediatría. *An Sist Sanit Navar.* 2008; 31(Supl.2): 21-9.
16. Centros, Servicios, Unidades de Referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Gobierno de España, 2012. Disponible en: <http://www.msp.es/profesionales/CentrosDeReferencia/CentrosCSUR.htm>
17. Martínez Bermejo A. Nuevos Horizontes y Nuevas Metas. Editorial. *Boletín de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica.* Año X, Nº 2. Septiembre 2003.

Cardiología y cirugía cardíaca pediátricas

L. García-Guereta¹, F. Villagrà², F. Gutiérrez-Larraya¹

Servicios de ¹Cardiología Pediátrica y ²Cirugía Cardíaca Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

RESUMEN

Las cardiopatías congénitas representan uno de los aspectos de más complejo manejo. En el momento actual, la mayoría de ellas son diagnosticadas en el período fetal y, aunque la mayoría de ellas van a poder ser tratadas y curadas definitivamente, muchas van a requerir un seguimiento e intervenciones de distinto tipo durante toda la vida. Para ello se necesita que estos pacientes sean atendidos en centros, muy especializados, con experiencia e infraestructura. El Hospital Infantil La Paz mantiene un compromiso, desde su inauguración hace más de cuarenta años, y dispone de personal altamente cualificado y de los medios físicos y tecnológicos adecuados, siendo sus unidades reconocidas a nivel ministerial.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas; Cardiología infantil; Cirugía cardíaca infantil; Cardiología fetal; Trasplante cardíaco; Cateterismo cardíaco; Asistencia ventricular; Cardiopatías congénitas del adulto.

ABSTRACT

Congenital heart disease management is extremely delicate. Most of the patients are diagnosed in fetal life, and although the majority will be treated and discharge, many of them will require continuous follow-up and several kinds of interventions along their life. Therefore, these patients should be managed in high qualified centers, with experience and resources. The Hospital Infantil La Paz has been committed with these patients for more than forty years, with well trained personnel and adequated technology and is officially recognized.

Correspondencia: Dr. Federico Gutiérrez Larraya. Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Infantil La Paz. Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid
E-mail: fdlarraya.hulp@salud.madrid.org
Recibido: Noviembre 2012

REV ESP PEDIATR 2013; 69(1): 51-56

Key words: Congenital heart disease; Pediatric cardiology; Pediatric cardiac surgery; Fetal cardiology; Heart transplant; Cardiac catheterization; Ventricular assistance; Adult congenital heart disease.

INTRODUCCIÓN

El Servicio de Cardiología Infantil del Hospital La Paz ha sido testigo del desarrollo de la Cardiología pediátrica desde sus inicios en nuestro país. Gracias al espíritu innovador del Hospital Infantil La Paz, desde sus comienzos en los años 60, y al enorme entusiasmo de un pequeño grupo de profesionales, se creó la primera Unidad española de Cardiología y de Cirugía cardíaca infantil. En sus primeros años los Dres. Quero, Moreno y Pérez Martínez, de Cardiología, y los Dres. Álvarez Díaz y Brito, de Cirugía cardíaca, emprendieron el difícil camino del diagnóstico y tratamiento quirúrgico de niños con cardiopatías congénitas. Hoy, 50 años después, el Hospital Infantil La Paz ofrece un cuidado global al paciente con cardiopatía que comprende el diagnóstico y tratamiento desde la vida fetal a la vida adulta y en el que están involucrados tanto los servicios de Cardiología Infantil y Cirugía cardíaca como el resto de servicios del Hospital, especialmente los Servicios de Ginecología y Obstetricia, Genética, Neonatología, Cuidados Intensivos, Anestesia, Unidades de diagnóstico de Resonancia Magnética y TAC del Servicio de Radiología y de las Unidades de Cardiología y Cirugía Cardíaca de adultos.

La organización y estructura de los Servicios de Cardiología y Cirugía Cardíaca de La Paz están diseñadas para tratar al paciente con cardiopatía congénita de cualquier dificultad y en cualquier etapa de la vida y han sido elegidos como Unidades de referencia para Cirugía cardíaca neonatal, para cardiopatías complejas, para cardiopatías congénitas del adulto y para asistencia ventricular y trasplante cardíaco infantil.

DIAGNÓSTICO PRENATAL

Existe una estrecha colaboración de ambos servicios con el de Obstetricia en la detección prenatal de alteraciones cardíacas. Las cardiopatías congénitas (CC) son de forma global las malformaciones más frecuentes en el recién nacido y pueden afectar a 8-10 de cada 1.000 recién nacidos vivos a término⁽¹⁾. Un porcentaje importante de los pacientes con CC tienen lesiones severas que pueden requerir tratamiento médico y quirúrgico en el periodo neonatal, lo que hace muy importante el diagnóstico prenatal de forma que los padres puedan estar informados antes del nacimiento y se pueda programar el parto en un Hospital con servicios de Neonatología, Cardiología Infantil y Cirugía Cardíaca Infantil, que puedan atender correctamente al recién nacido y evitar traslados de estos recién nacidos críticos.

La existencia de Unidades de Diagnóstico Fetal en las que colaboren expertos en el diagnóstico de malformaciones específicas es fundamental hoy en día y deben ser capaces de abarcar toda la población de referencia, es decir, a todas las mujeres embarazadas⁽²⁾. El 90% de los casos de CC se detectan por sospecha del obstetra durante la exploración ecográfica rutinaria de los fetos sin ningún factor de riesgo.

En nuestro hospital llevamos más de 20 años dedicados al diagnóstico prenatal y hoy día se realizan en el centro todas las ecografías de las 20 semanas de nuestro área de salud en las que se estudia al feto órgano por órgano. Se estudian también gestantes referidas de otras áreas de salud para diagnóstico fetal. Actualmente se hace un *screening* primario a todas las embarazadas y un *screening* secundario a pacientes de riesgo elevado. El *screening* primario lo hacen los obstetras. En caso de sospecha de cardiopatía tras *screening* primario, y en todos los casos de *screening* secundario, los estudios los realizan de forma conjunta obstetras y cardiólogos infantiles, con especial formación en diagnóstico prenatal. En la figura 1 se recogen el número de cardiopatías congénitas diagnosticadas en estos años por el Servicio de Obstetricia del Hospital La Paz. Una vez detectada una malformación cardíaca fetal se da a los padres una información conjunta, entre obstetra y cardiólogo infantil y se remite también al cirujano cardíaco. De esta forma se le ofrece una visión detallada y global de los riesgos que presentará el futuro recién nacido y el pronóstico a corto y largo plazo. Se estudian con detenimiento la asociación a otras malformaciones y a enfermedades de tipo genético. Los fetos diagnosticados de CC requieren un seguimiento durante el embarazo que se lleva a cabo por una Unidad específica del servicio de Obstetricia, siempre en colaboración con Cardiología infantil.

La rentabilidad de la ecografía prenatal para detección de cardiopatías congénitas es muy variable, y oscila entre el 30 y el 80%⁽²⁻⁵⁾. La proporción de falsos positivos y falsos negativos disminuye claramente con el grado de entrenamiento de los equipos, como es nuestro caso.

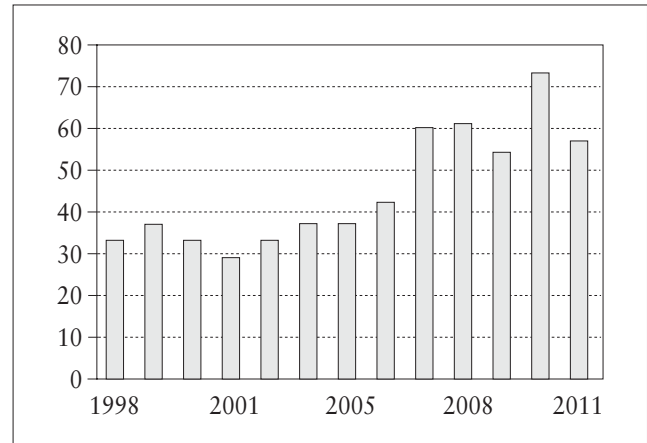


FIGURA 1. Diagnósticos prenatales de malformaciones cardíacas.

En algunas ocasiones puede ser necesario el tratamiento fetal durante la gestación. La indicación más frecuente es el tratamiento antiarrítmico, administrado a la madre con paso al feto por vía transplacentaria en casos de taquicardia supraventricular. El objetivo del tratamiento es controlar la frecuencia cardíaca fetal, especialmente si se observan signos de repercusión fetal. En ocasiones se pueden administrar fármacos por cordocentesis por punción transabdominal. Excepcionalmente se realizan también procedimientos de cateterismo intervencionista para aliviar estenosis severas de la válvula aórtica o de la válvula pulmonar. En estos casos se pueden realizar dilataciones de las válvulas por vía transabdominal. La técnica consiste en sondar la válvula aórtica o pulmonar a través de catéteres introducidos en el corazón por punción directa a través del abdomen materno con control ecocardiográfico. Es necesaria la colaboración entre obstetras, cardiólogos infantiles expertos en ecocardiografía fetal y hemodinamistas⁽⁶⁾.

CARDIOPATÍAS EN EL PERIODO NEONATAL

El período neonatal constituye un reto en el diagnóstico y tratamiento de las CC, especialmente de las cardiopatías críticas con circulación pulmonar o sistémica ductus dependiente. El tratamiento, quirúrgico o por cardiología intervencionista, de este grupo de pacientes, es especialmente complejo y requiere Unidades específicas de derivación con amplia experiencia. Son necesarias Unidades de apoyo de cuidados intensivos neonatales complejas capaces de ofrecer tratamiento de soporte avanzado y posibilidad de tratamiento quirúrgico. Una proporción de estos pacientes ya habrán sido diagnosticados durante la gestación, pero otros no, y es esencial su detección en el periodo neonatal⁽⁷⁾. Hoy día se ha acortado de forma significativa la estancia hospitalaria del recién nacido sano y es especialmente importante una buena exploración neonatal para evitar que pacientes con cardiopatías críticas escapen al *screening* prenatal y neonatal y sean dados de alta sin diagnóstico tras el nacimiento.

En el periodo neonatal los procedimientos de cateterismo son, en general, cateterismos terapéuticos. Los procedimientos más frecuentes son la atrioseptostomía en el caso de la trasposición de las grandes arterias (TGA) y la dilatación con catéter balón de válvulas ventriculoarteriales (estenosis pulmonar o estenosis aórtica). Los procedimientos en muchas ocasiones deben realizarse poco después del parto por lo que es deseable que los pacientes con cardiopatías congénitas críticas nazcan en centros cualificados para cateterismo intervencionista y para cirugía cardíaca^(8,9).

Los recién nacidos con cardiopatías críticas suelen requerir tratamiento quirúrgico precoz, bien sea como corrección definitiva o como paliación previa a su corrección definitiva. Los procedimientos cardioquirúrgicos más frecuentes en el periodo neonatal son los destinados a la corrección anatómica de la TGA, o *switch* arterial, reparaciones de coartación aórtica y técnicas paliativas de diversa índole en el caso de corazones univentriculares que incluyen técnicas paliativas tipo Norwood, *banding* (cerclaje) de las arterias pulmonares o fístulas sistémico pulmonares (*blalock taussig*). También son tributarios de tratamiento definitivo otros pacientes con cardiopatías menos frecuentes como la interrupción del istmo aórtico, *truncus arteriosus* o drenaje venoso pulmonar anómalo. Todas estas intervenciones requieren una dedicación específica y una coordinación estrecha entre cardiólogos, cirujanos cardíacos e intensivistas neonatales para la obtención de buenos resultados quirúrgicos. Los recién nacidos son los pacientes con mayor complejidad; en el Hospital Infantil La Paz se operan anualmente un centenar de recién nacidos, un tercio de ellos con circulación extracorpórea con una mortalidad en este grupo del 6% para paciente con una complejidad alta RACHS⁽¹⁰⁾ 3,2 y Aristóteles 9,3⁽¹¹⁾.

El mayor ejemplo de colaboración entre servicios de Cardiología y de Cirugía cardíaca es la realización de procedimientos híbridos en los que se realizan procedimientos mixtos simultáneos entre cirujanos cardíacos y hemodinamistas. Estos procedimientos se deben realizar en salas en las que se pueden realizar procedimientos de cateterismo intervencionista y procedimientos quirúrgicos. La sala debe estar dotada de equipo de radiología avanzada que se pueda retirar y utilizar la sala como un quirófano convencional. El ejemplo de lesión compleja tratable de esta forma es la hipoplasia de cavidades izquierdas con factores de riesgo elevados para cirugía tipo Norwood. En esos casos se puede recurrir a la realización de *banding* bilateral de las arterias pulmonares e implantación de *stent* ductal con o sin atrioseptostomía de forma que se pueda retrasar la cirugía en etapas a un tiempo posterior que probablemente se relacione con menor mortalidad y morbilidad⁽¹²⁾.

CARDIOPATÍAS COMPLEJAS

La mayor parte de los pacientes con defectos septales, tetralogía de Fallot y otras cardiopatías complejas requie-

ren cirugía en una o más ocasiones en general en la época de lactante y edades posteriores. Los lactantes presentan situaciones de insuficiencia cardíaca o cianosis, en muchas ocasiones de difícil diagnóstico y tratamiento. Este tipo de pacientes requieren una colaboración estrecha con otros servicios, especialmente de Pediatría General y Nutrición. Son particularmente frecuentes los ingresos por dificultad respiratoria en muchos casos asociados a enfermedades infecciosas de origen respiratorio.

Las cardiopatías complejas que precisan exploraciones diagnósticas complementarias como ecocardiografía tridimensional, transesofágica así como técnicas de resonancia magnética y TAC multicorte. La combinación de todas estas técnicas de diagnóstico no invasivo es imprescindible para la toma de decisiones y para plantear los procedimientos de cardiología intervencionista y quirúrgicos⁽¹³⁾.

En nuestro hospital en los últimos años, la resonancia magnética y el TAC multicorte han sido especialmente útiles para el diagnóstico tanto de la cardiopatía como de las estructuras extracardiacas. Hoy en día es absolutamente necesaria para el abordaje de cardiopatías complejas una colaboración muy estrecha entre cardiólogos infantiles, radiólogos y cirujanos. A diferencia de los adultos, la mayor parte de los niños requieren sedación para la realización de procedimientos no invasivos. En la inmensa mayoría de los casos se pueden realizar de forma ambulante a pesar de precisar sedación y/o anestesia.

TÉCNICAS INVASIVAS

En los últimos años se ha reducido de forma espectacular la realización de cateterismos diagnósticos y ha aumentado el número de procedimientos terapéuticos^(8,9). Estos procedimientos de cateterismo intervencionista han reemplazado de forma definitiva a la cirugía para el tratamiento definitivo de la comunicación interauricular tipo *ostium secundum*⁽¹⁴⁾, del ductus arterioso permeable⁽¹⁵⁾ y de la estenosis pulmonar valvular⁽⁹⁾. También cohabitan con la cirugía en el tratamiento de la estenosis aórtica y de la coartación aórtica en las que el abordaje de las lesiones puede ser por cateterismo o cirugía dependiendo de la edad del paciente y de las características de las lesiones y de la experiencia del centro.

Además, en muchas ocasiones, son complementarias a la cirugía, bien por actuaciones combinadas o bien resolviendo complicaciones y lesiones residuales. Por ejemplo, en la atresia pulmonar con septo íntegro, dependiendo del tamaño del VD, se puede perforar y dilatar la válvula pulmonar por cateterismo o realizar procedimientos quirúrgicos⁽¹⁶⁾. Se han desarrollado dilataciones de las arterias pulmonares con o sin implantes de *stents*, reparación de las recoartaciones por medio de dilataciones o implantes de *stents*, cierres de defectos septales interventriculares de difícil acceso quirúrgico, oclusión de colaterales sistémico pulmonares, de fístulas arteriovenosas, de fístulas coronarias o de *shunts* quirúrgi-

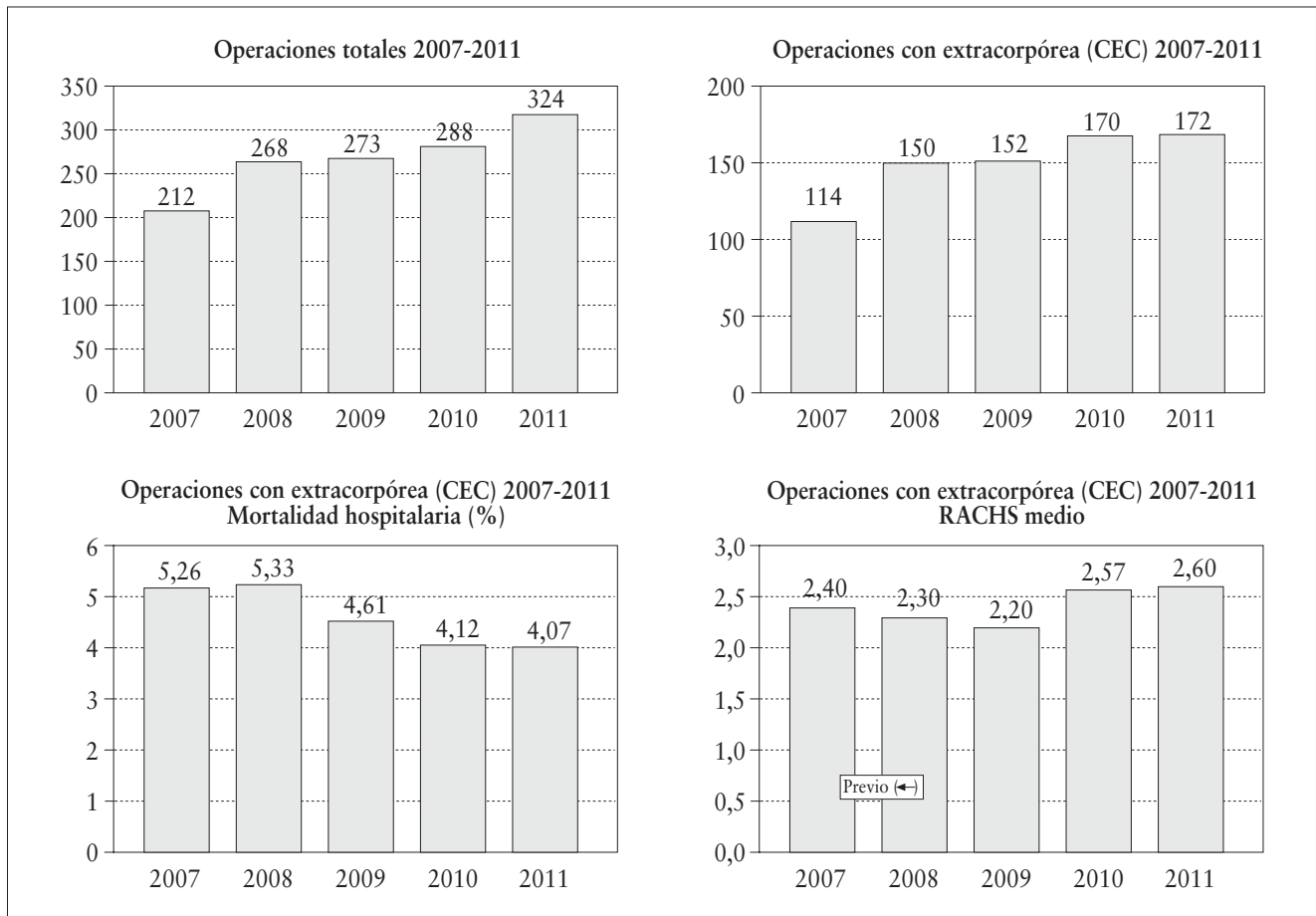


FIGURA 2. Resultados quirúrgicos.

cos⁽¹⁷⁾. En otras ocasiones se pueden dilatar zonas estrechas de conexiones quirúrgicas a nivel de venas sistémicas, de venas pulmonares de arterias pulmonares o arterias sistémicas. También se pueden cerrar defectos residuales a nivel auricular, ventricular o de grandes vasos. Asimismo, se han desarrollado en los últimos años técnicas de implantes valvulares en posición pulmonar destinadas fundamentalmente a pacientes con insuficiencia pulmonar y dilatación severa de VD, sobre todo en postoperatorios tardíos de tetralogía de Fallot⁽¹⁸⁾.

En nuestro centro actualmente se realizan anualmente por encima de los 350 procedimientos de cateterismo, de los cuales el 70% son procedimientos terapéuticos.

RESULTADOS QUIRÚRGICOS

En el Hospital Infantil La Paz, el Servicio de Cirugía Cardíaca infantil entre 2007 y 2011 ha incrementado progresivamente el número de operaciones anuales totales y con circulación extracorpórea. Se ha logrado reducir también progresivamente la mortalidad hospitalaria, que actualmente se sitúa en el 4,0% para las operaciones con circulación extracorpórea, a pesar de que las operaciones son cada vez más

complejas y difíciles. La complejidad técnica en la escala de riesgo internacional RACHS⁽¹⁰⁾ y Aristóteles⁽¹¹⁾ (*basic score*) se ha ido incrementando desde 2007 y actualmente alcanza el 2,6 y 7,45 respectivamente (Fig. 2).

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

Hoy día la prevalencia de las cardiopatías congénitas en el adulto ha aumentado de forma paralela a la disminución de la mortalidad de las mismas durante la infancia⁽¹⁹⁾. Una proporción importante de estos pacientes son portadores de cardiopatías complejas y pueden requerir nuevos procedimientos de cateterismo intervencionista o cirugías, lo que convierte su tratamiento en un reto para los cardiólogos de adultos quienes, en general, están poco familiarizados con las cardiopatías congénitas. La complejidad y diversidad de estas enfermedades hace imprescindible la creación de unidades específicas para su seguimiento en la edad adulta. En el Hospital La Paz existe desde hace años una Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto que sigue a los pacientes pediátricos tras el alta de Pediatría. Esta Unidad permite un seguimiento compartido en el que los procedimientos de hemodinámica intervencionista se

comparten entre profesionales de ambos servicios y los procedimientos quirúrgicos los realizan los cirujanos cardíacos pediátricos en el Hospital de adultos. Hasta la fecha se siguen unos 3.500 adultos con cardiopatías congénitas, se realizan anualmente entre 25 y 30 cateterismos intervencionistas y se han realizado más de 400 cirugías. Los resultados son francamente positivos tanto en el caso de la hemodinámica intervencionista como en la cirugía y nos están permitiendo un conocimiento global de la evolución de nuestros pacientes a largo plazo.

TRASPLANTE CARDIACO⁽¹⁹⁻²²⁾

Las indicaciones de trasplante cardíaco en la infancia engloban tanto a pacientes con miocardiopatías, especialmente miocardiopatía dilatada, como a pacientes con cardiopatías congénitas intervenidas previamente o no, con fallo ventricular a los que no se puede ofrecer una solución quirúrgica convencional. El trasplante es el último recurso para este grupo de pacientes tan críticos. La posibilidad de realizar trasplantes está muy limitada por la escasez de donantes de edad infantil y la labilidad de los pacientes críticos. Actualmente, la supervivencia de los pacientes trasplantados se sitúa por encima del 80% al año del trasplante y posiblemente en torno al 70% a los 5 años (ISHLT). Su seguimiento y tratamiento debe ser particularmente estrecho y requiere un equipo que tenga especial dedicación al diagnóstico y tratamiento del rechazo y de las complicaciones infecciosas, tumorales y secundarias al uso de fármacos inmunosupresores. En nuestro centro llevamos haciendo trasplantes desde 1994. Desde el año 2004 hemos realizado 25 trasplantes con 2 fallecimientos precoces por fallo del injerto y un único fallecimiento tardío a los 11 meses del trasplante por vasculopatía severa del injerto.

ASISTENCIA VENTRICULAR^(23,24)

El mantenimiento del paciente crítico con insuficiencia cardíaca terminal es muy complejo y está limitado especialmente en el caso de los lactantes y los pacientes postoperados con fallo ventricular severo. Hasta hace relativamente pocos años los métodos de asistencia mecánica estaban limitados al ECMO que suponía una asistencia de corta duración, inferior a un mes y sujeta a múltiples complicaciones. Hoy día ha habido mejoras técnicas claras en los circuitos de ECMO que facilitan su aplicación en la infancia pero su utilidad como puente al trasplante está limitada por su duración limitada. En los últimos años se ha extendido la experiencia en centros seleccionados con los sistemas de asistencia mecánica de larga duración. Los dispositivos pediátricos son de origen alemán fabricados por la compañía Berlin Heart, cuyo desarrollo ha sido fundamentalmente en Alemania y cuyos números han crecido de forma exponencial en la última década. Son sistemas de apoyo ventricular extracorpóreo con cánulas de implantación quirúrgica en el ventrículo izqdo.

y aorta en el caso de asistencias univentriculares y en AD y pulmonar en el caso de asistencias biventriculares. Estas cánulas se conectan con unas bombas situadas fuera del cuerpo conectadas a compresores neumáticos instalados en consolas transportables. Pueden funcionar con bombas de 10 cc hasta 80 cc, lo que permite asistir a niños de cualquier edad y peso.

Nuestro hospital ha sido pionero en España en la utilización de estos sistemas. Hemos implantado 14 sistemas desde el implante inicial en 2005 y es la Unidad que más dispositivos de este tipo ha implantado. Están indicados en situaciones de insuficiencia cardíaca crítica con repercusión severa inmanejable con deterioro metabólico establecido o inminente. Con estos sistemas hemos conseguido llevar hasta el trasplante al 65% de los pacientes. Estos sistemas tienen el inconveniente de la posibilidad de trombos en su interior, lo que hace necesaria una anticoagulación agresiva asociada a doble antiagregación plaquetaria para evitar episodios de accidentes cerebrovasculares. La mayoría de los pacientes se llegan a controlar sin necesidad de inotrópicos adicionales posterior a su implante y pueden ser dados de alta a la planta, liberando camas de cuidados intensivos y mejorando sensiblemente su calidad de vida durante la espera de trasplante. El manejo de estos sistemas es complejo y se deben utilizar únicamente en unidades específicas de insuficiencia cardíaca avanzada y trasplante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pradat P, Francannet C, Harris JA et al. 2. The epidemiology of cardiovascular defects: part I. A study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol.* 2003; 24: 195-221.
2. Marek J, Tomek V, Skovránek J et al. Prenatal ultrasound screening of congenital heart disease in an unselected national population: a 21-year experience. *Heart.* 2011; 97: 124-30.
3. Friedberg MK, Silverman NH, Moon-Grady AJ et al. Prenatal detection of congenital heart disease. *J Pediatr.* 2009;155: 26-31.
4. Durand I, David N, Blaysat G et al. Diagnosis of congenital heart disease in a nonselected population in Upper Normandy: retrospective study between 2003 and 2007. *Arch Pediatr.* 2009; 16: 409-16.
5. Galindo A, Herraiz I, Escribano D et al. Prenatal detection of congenital heart defects: a survey on clinical practice in Spain. *Fetal Diagn Ther.* 2011; 29: 287-95.
6. Doff B, McElhinney DB, Tworetzky W, et al. Current Status of Fetal Cardiac Intervention. *Circulation* 2010; 121; 1256-63.
7. Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics.* 2011; 128: e1259-67.
8. Alcibar Villa J, García Fernández E, Gutiérrez-Larraya Aguado F, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología. Requisitos y equipamiento para técnicas invasivas en cardiología pediátrica. Aplicación clínica. *Rev Esp Cardiol.* 1999; 52: 688-707.

9. Feltes TF, Bacha E, Beekman III RH, et al. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease. A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2011; 123: 2607-52.
10. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, et al. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002; 123: 110-8.
11. Lacour-Gayet F, Clarke D, Jacobs J. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004; 25: 911-24.
12. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, et al. Stenting of the Arterial Duct and Banding of the Pulmonary Arteries: Basis for Combined Norwood Stage I and II Repair in Hypoplastic Left Heart. *Circulation*. 2002; 105: 1099-103.
13. Chan FP. MR and CT imaging of the pediatric patient with structural heart disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2008; 20: 393-9.
14. Butera G, Romagnoli E, Carminati M et al. Treatment of isolated secundumatrial septal defects: impact of age and defect morphology in 1,013 consecutive patients. *Am Heart J*. 2008; 156: 706-12.
15. Brunetti MA, Ringel R, Owada C, et al. Percutaneous closure of patent ductus arteriosus: a multiinstitutional registry comparing multiple devices. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010; 76: 696-702.
16. Moller JH. Operative and interventional procedures in 1,039 neonates with pulmonary valvular atresia and intact ventricular septum. A multi-institutional study. *Prog Pediatr Cardiol*. 2010; 29: 15-8.
17. Andrews RE, Tulloh RM. Interventional cardiac catheterization in congenital heart disease. *Arch Dis Child*. 2004; 89: 1168-73.
18. Piazza L, Chessa M, Giamberti A, et al. Timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2012; 10: 917-23.
19. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007; 115: 163-72.
20. Canter CE, Shaddy RE, Bernstein D, et al. Indications for heart transplantation in pediatric heart disease: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young; the Councils on Clinical Cardiology, Cardiovascular Nursing, and Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation*. 2007; 115: 658-76.
21. Almenar L, Segovia J, Crespo-Leiro MG, et al. en representación de los Equipos Españoles de Trasplante Cardíaco. Spanish Registry on Heart Transplantation. 23rd Official Report of the Spanish Society of Cardiology Working Group on Heart Failure and Heart Transplantation (1984-2011). *Rev Esp Cardiol*. 2012; 65: 1030-8.
22. Kirk R, Dipchand AI, Edwards LB, et al. International Society for Heart and Lung Transplantation. The registry of the international society for heart and lung transplantation: fifteenth pediatric heart transplantation report-2012. *J Heart Lung Transplant*. 2012; 31: 1065-72.
23. Potapov EV, Stiller B, Hetzer R. Ventricular assist devices in children: current achievements and future perspectives. *Pediatr Transplant*. 2007; 11: 241-55.
24. Garcia-Guereta L, Medrano Lopez C, Albert Brotons D. Initial Experience with the Berlin Heart EXCOR Assist Device. Spanish Pediatric Multiinstitutional Study. *J Heart Lung Transplant*. 2011; 30: S1-S211.

Humanización en un hospital de referencia

P. Aparicio Abiol

Supervisora del Servicio de Nefrología Pediátrica. Pta. de la Subcomisión de Humanización. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

LA HUMANIZACIÓN EN EL HOSPITAL INFANTIL LA PAZ

Hablar de Humanización en un Hospital Infantil parece innecesario, pero si numeramos los cambios que se han producido en el transcurso de los últimos años en el Hospital Infantil La Paz, veremos que se han hecho cosas importantes, a favor del niño y su familia.

Basándonos en algunos puntos de los derechos del niño ingresado:

- Se han creado comités de ética, que ayudan a los padres en trámites y decisiones relacionados con los tratamientos y siempre en beneficio del niño.
- Se han implantado los consentimientos informados
- Se valoran mucho los derechos de los niños ingresados:
 - Ingresar solo cuando es necesario.
 - Habitaciones con niños y con acompañante.
 - Tener información adaptada a su edad.
 - Recibir cuidados por personal especializado.
 - Continuar su formación escolar, etc.
- Ampliación de las horas de visita. Permanencia constante en plantas y aumento de horario en Unidades especiales.
- Creación de la Comisión de Humanización del Hospital Infantil La Paz.

HUMANIZACIÓN: OTROS TIPOS DE CUIDADOS

Humanizar, según el diccionario de María Moliner, tiene como definición: *“hacer una gestión menos cruel, menos dura o menos severa a los hombres”*.

¿Qué se busca con la humanización en el Hospital?

- Que el niño se encuentre como en casa.
- No romper con su vida diaria e intentar minimizar los efectos que se pueden producir cuando no se consigue.
- Estimular el autocuidado y la capacidad de decisión.
- Para todos estos propósitos hay que contar con los padres e implicar prácticamente a todo el personal del Hospital.

Pilares del proyecto

- **Escuchar**, tener en cuenta las necesidades emocionales del niño en relación a su edad.
- **Empatizar**, evitar la despersonalización.
- **Educar**, facilitando su autonomía y su dignidad
- **Elección**, que el paciente en relación a su edad tenga capacidad de poder optar a un modo u otro de llevar el tratamiento.
- **Informar**. En este punto hay que saber que es necesario informar a los niños, adaptando nuestro vocabulario a su poder de entendimiento.
- **Explicar**. Hay que explicar su proceso, qué opciones hay, qué se le va hacer.
- **Pedir autorización**. A partir de los 16 años debe firmar los consentimientos que se necesiten para las pruebas y para su tratamiento.
- **Decir la verdad**. Nunca se debe engañar a un niño.

Dónde hay que actuar para conseguir estos fines

- **Sobre la estructura creando un ambiente cómodo**. Intentar que el espacio sea lo más parecido a un hogar: adaptar el mobiliario a su tamaño, pintar las paredes con motivos infantiles, poner juguetes y material de entretenimiento a su alcance. Permitir que incorporen a su habitación pequeños objetos que le identifiquen con su casa. Actualmente se disponen de medios audiovisuales que les permiten comunicarse con sus familias o con sus compañeros de clase y amigos. Con todo ello queremos aminorar la ansiedad.

Correspondencia: Pilar Aparicio Abiol. Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid

E-mail: paparicio.hulp@salud.madrid.org

Recibido: Diciembre 2012

REV ESP PEDIATR 2013; 69(1): 57-60

- **Facilitar el vínculo con sus padres:** proporcionando habitaciones donde puedan ingresar con el niño la madre o el padre.
- **Minimizar efectos nocivos y riesgos:** ingresando solo cuando es estrictamente necesario, si se puede evitar y poner el tratamiento de forma ambulante se hará en el Hospital de día. Se le proporcionan cuidados con personal profesional especializado y en salas y plantas solo de niños. Se ponen a su disposición todos los avances para abolir el dolor y aumentar la seguridad de los niños.

Cómo se deben promocionar estos planes en el Hospital

- **Dar a conocer los proyectos:** sesiones informativas. Paneles informativos o correos a través del gabinete de comunicación *La Paz Informa*.
- **Estimular planes comunes de cuidados e información:** los objetivos institucionales tienen que tener integrados planes de cuidados en los que tengan que ver mejoras en el bienestar del paciente en todo su conjunto.
- **Participación en los planes:** para ello hay que incorporarse a la comisión de Humanización que tiene el Hospital. La subcomisión de Humanización del Hospital infantil cuenta con un personal numeroso y multidisciplinar.
- **Elaborar signos de alarma:** hacer encuestas de satisfacción, con ellas apreciaremos los deseos y las deficiencias que encuentran los pacientes.
- **Rediseñar espacios según uso:** el Hospital La Paz Infantil se abrió en el año 1965 y ha sido necesario el ir adaptándolo. El Hospital disponía de escasas habitaciones para ingresar con los padres, posteriormente se fueron abriendo plantas con esa posibilidad. Actualmente, la mayoría de las habitaciones disponen de cama para acompañante y las que no se han podido adaptar se les ha dispuesto de un mobiliario más cómodo para que puedan descansar los padres. Para ellos se han habilitado servicios, aseos y duchas. Se ha montado un cuarto de lavado y secado de ropa en la planta donde la estancia de los niños es más prolongada. Salas de información para las unidades especiales, proporcionando un ambiente confidencial. Se ha creado una sala para que los padres que ingresan urgentemente a sus hijos en Unidades especiales C.I.P. o REA puedan pasar la noche hasta que se establezcan en alguna residencia.

Actuar sobre la familia

- **Apertura de las unidades y estimular el contacto físico:** ampliado las horas de visita. Permanencia constante en plantas y aumento de horario en Unidades especiales.
- **Colaborar los padres en el cuidado del niño:** programas de entrenamiento para distintos tratamientos que se pueden hacer en casa. Tratamientos con diálisis peritoneal, tratamientos parenterales uso y manejo de las sondas. Administración de medicaciones, etc.

- **Relación adecuada del equipo de salud con la familia:** hay que entender que el niño no está solo, hay que contar con la familia a la hora de hablar de tratamientos y para cada una de nuestras acciones. Informe y recomendaciones al alta.
- **Ayudar a los padres a enfrentarse al problema:** el Hospital tiene a su disposición de un gran equipo de profesionales: comité de ética que ayuda en casos excepcionales a tomar decisiones sobre los tratamientos de los niños. psicólogos, trabajadores sociales, servicio de atención al paciente, etc.
- **Buscar las palabras clave de información para ayudar a los padres y niños:** es necesario adaptar nuestro lenguaje a su capacidad de comprensión y poner los medios para ello, sobre todo en los casos que exista dificultad con el idioma.

SUBCOMISIÓN DE HUMANIZACIÓN DEL HOSPITAL INFANTIL

Esta subcomisión tiene sus orígenes en el año 1991, cuando un grupo de personas de este Hospital Infantil de distintos estamentos se une con el principal objetivo de ayudar al paciente infantil y a su familia en cuestiones donde el Hospital como entidad no llegaba. En el año 2002 se crea, como una comisión de calidad, la Comisión de Humanización de todo el Hospital y a partir de entonces se nos adjudicó el nombre de Subcomisión de Humanización.

La subcomisión la componen: el subgerente, médicos, enfermeras, auxiliares, coordinadora de los voluntarios, un representante de la escuela, adjunta de atención al paciente, relaciones públicas, etc.

Objetivos de la Subcomisión de Humanización

- **Organización y coordinación de actos lúdicos:**
 - Fiestas de Navidad y primavera, implicando a personal del Hospital a participar, residentes, enfermeras personal de limpieza, etc.
 - Exposiciones de manualidades de los niños.
 - Concurso de belenes.
 - Visitas de los bomberos.
 - Visitas de la U.M.E.
 - Unidad de Educación vial del ayuntamiento de Madrid.
 - Visitas al Zoo.
 - Coordinación de las personas que visitan el Hospital en fechas señaladas como son: futbolistas, Papa Noel, Reyes Magos.
- **Coordinación de proyectos de Humanización del Hospital:** Basándonos en la Carta Europea de los Niños Hospitalizados se ha trabajado en varios puntos:
 - Ampliación de los horarios de visitas llegando al acompañamiento constante.
 - Ampliación de las habitaciones preparadas para quedarse un familiar.

- Acompañamiento especial.
- Sala de información de unidades críticas.
- Análisis sobre los proyectos de las distintas asociaciones y fundaciones de voluntarios que quieren trabajar en este Hospital al Hospital.
- Instruir a futuros voluntarios que precisen formación para su incorporación a su actividad.
- **Promocionar la Cultura de valores del Hospital Infantil:**
 - Diferenciar el área infantil, como se ha hecho al adornar el Hospital con pinturas, gracias a la asociación *Paint a Smile* (pinta una sonrisa) y a la financiación de distintas entidades.
 - Proporcionar un mobiliario adecuado al niño.
 - Salas de espera con material didáctico y juegos.

La colaboración de todo el personal del Hospital es esencial para poner en marcha los proyectos de mejoras que favorezcan la estancia del niño y sus familias, incluida la incorporación del niño a su vida real posteriormente al alta. El hacer partícipes de estos cambios es a base de información y eso también es labor del personal componente de la subcomisión.

CÓMO HAN INFLUIDO LAS DISTINTAS SECCIONES DEL HOSPITAL A ESTAS MEJORAS

La pajarera y el voluntariado

Se creó en 1965 como una sala de recreo debido a que las estancias de los niños eran muy prolongadas y la permanencia de los padres se limitaba a una hora por la mañana y otra por la tarde. Ha tenido distintas ubicaciones y su nombre se debe a que en su primera ubicación existían unos ventanales en los que los pájaros se posaban con frecuencia y de la frase “esto parece una pajarería” surgió el nombre de “La Pajarera”.

En este espacio daban clases las maestras por la mañana y por la tarde, y se empleaba de esparcimiento para los niños que, acompañados de una auxiliar, hacían trabajos manuales, leían cuentos, jugaban, hacían fiestas, etc.

En los años 80, con la cooperación del Aula hospitalaria y La Pajarera, se creó una revista que se llamó en un principio *La Jeringa* y posteriormente se le dio el nombre de *La Pajarera*. Actualmente se edita semestralmente.

También se creó “La Radio Algodón”, que por medio de Walkie-Talkie los niños se comunicaban entre ellos.

En este marco empezó la labor del voluntariado en nuestro Hospital, compuesto de un personal muy variado, jubilados, hijos de empleados, amigos, etc., que de una forma altruista acudían a acompañar los niños tanto en La Pajarera como a las habitaciones a los que no podían desplazarse. Posteriormente se les sumaron jóvenes provenientes de la objeción de conciencia, siendo para ellos, los niños y el personal del Hospital, una experiencia muy beneficiosa y singular. Poco a poco esta actividad se ha ido perfeccionando porque también la sociedad ha ido evolucionando y demandándolo.

Ha sido necesario legalizar estas situaciones y confeccionar marcos de actuación para las distintas asociaciones y fundaciones. En el Hospital actualmente asisten más de 300 voluntarios, dedicados a actividades lúdicas, animación y acompañamiento. El número de Asociaciones y Fundaciones que colaboran con el Hospital son muy abundantes y todas contribuyen al bienestar de los niños y de sus familias más o menos directamente: Asion, Cruz Roja Cooperación Internacional, U.A.M., Cáritas, Fundación Teodora, Fundación Real Madrid, Fundación Antena Tres, Pequeño deseo, Menudos Corazones, Asociación AEPANNUPA, Asociación I.D.A.E. Cuentacuentos, Fundación Pablo Horstmann, Voluntariado del Ayuntamiento de Madrid “Compañía”, Juegoterapia.

Con este personal se cubre la actividad de todos los días de la semana. Repartiéndose entre La Pajarera y las distintas plantas. Todos los días en La Pajarera hay talleres creativos programados por temas, aunque si el niño demanda algo especial también se le tiene en cuenta. A su vez, hay días con actividades extras como Baloncesto con el Real Madrid, cuenta cuentos en el que los niños participan creando sus propios cuentos, Teatro, Música, etc.

PROGRAMA DE ACOMPAÑAMIENTO ESPECIAL

Objetivo: prestar ayuda a las familias que no pueden hacerse cargo de los niños durante el periodo de ingreso en el Hospital. Consiste en ofrecer apoyo y compañía para evitar sensaciones de soledad en los niños ingresados en el Hospital Infantil de la Paz.

Personal: el acompañamiento especial es una actividad realizada por voluntarios de lunes a viernes en horario de mañana (9 a 13 h) y en horario de tarde (5 a 20 h).

Solicitud del acompañamiento: el acompañamiento debe ser solicitado por aquellas familias que no puedan quedarse con el niño en el Hospital durante su estancia por ingreso.

Las solicitudes deben de pasar por un proceso que implica al:

- Servicio de Atención al Paciente.
- Trabajadora Social.
- El supervisor de la planta.
- Coordinadora Responsable del Voluntariado del Hospital.

La petición de este acompañamiento se puede solicitar directamente por el Supervisor de planta a la Coordinadora de voluntarios, acelerando el proceso, aunque posteriormente, se informe al resto de estamentos. Es necesario que se notifique con rapidez al responsable de grupo del voluntariado y con todo detalle para que el servicio sea lo más eficaz posible, así como también es preciso comunicar todos los cambios que surjan para que el voluntario pueda organizarse con los horarios a cubrir (altas, ingresos en unidades especiales, intervenciones quirúrgicas, etc.). Es imprescindible que el familiar o tutor lo solicite por escrito en los documentos que se han elaborado para ello.

LA ESCUELA

La escuela funciona en nuestro hospital desde los inicios del Hospital Infantil. Ha sufrido una evolución constante en sus objetivos, en sus contenidos o incluso en su misma ubicación. En sus inicios su objetivo era más la distracción y el entretenimiento. Actualmente se intenta la continuidad en los estudios, procurando que los muchachos no pierdan curso. Se contacta con los profesores del colegio cuando la estancia supera los 15 días. Sus contenidos también se han ido modificando según la sociedad ha ido avanzando.

Recursos: cinco profesores de aula y dos de atención a domicilio, más una coordinadora. Actualmente se dispone de todos los medios audiovisuales y de informática para sus trabajos. Por las reestructuraciones que se han producido en el Hospital, dos plantas en Maternidad y La Pajarera un poco desplazada de la zona de hospitalización, la escuela tomó la determinación de acercarse a los pacientes y en la actualidad hay tres aulas para que los niños tengan más facilidad en acudir a ellas.

A veces las patologías de estos niños no facilitan el desplazamiento. por lo que las maestras se desplazan a las habitaciones en las distintas plantas del Hospital Infantil como en Hemodiálisis, donde la profesora se desplaza diariamente a la sala.

La escuela dispone del Servicio de Atención Educativa Domiciliaria (SAED). Un profesor da clase a los alumnos en casa cuando por prescripción facultativa no pueden asistir a su colegio de referencia durante un periodo superior al mes.

PERSONAL DEL HOSPITAL

Como se ha ido comentando, en toda la comunicación es esencial la implicación y colaboración de todo el personal

del Hospital que tenga ganas e inquietud en mejorar las condiciones de los niños ingresados y sus familiares y a su vez faciliten la incorporación a casa cuando se le proporciona el alta.

OTROS PROYECTOS

- **Escuela de padres:** la Escuela de padres es un proyecto que empezó en el año 2009 viendo las inquietudes que tenían los padres cuando tenían ingresados a sus hijos. Su objetivo es el de información, formación y reflexión construido por profesionales de Enfermería que trabajan en el Servicio de Neonatología para capacitar a los padres de los pacientes, y conseguir su implicación activa en los cuidados de su hijo durante la hospitalización y al alta. Cuentan con la colaboración de la asociación APREN.
- **Método Canguro Piel con Piel:** consiste en un método que promueve el contacto de los padres con el prematuro desde el momento que su estabilidad permite sacarlo de la incubadora. Este contacto es piel con piel y se intenta que sean en periodos de de una hora. Los beneficios son palpables: se relajan, baja la frecuencia cardiaca, se estabilizan hemodinámicamente antes, duermen mejor. Se les acerca al pecho, aun cuando la alimentación se les suministre por sonda.
- **Información sobre las actuaciones de la anestesia:** el equipo de anestesia ha elaborado un **audiovisual en varios idiomas** donde se le explica paso a paso por las estancias en las que van a pasar y cómo se va a desarrollar su proceso cuando se le va a intervenir en un quirófano. Con ello se favorece su aceptación y se evita o reduce el estrés del niño y su familia.

MEDICINA DE LA ADOLESCENCIA. ATENCIÓN INTEGRAL. 2ª Edición

**M.I. Hidalgo Vicario, A.M. Redondo Romero,
G. Castellano Barca**
Madrid: Ergon; 2012

La publicación de la segunda edición de *Medicina de la Adolescencia* es una aportación muy importante al conocimiento de la fisiología y las características de los diferentes procesos patológicos a lo largo de esta importante etapa de la vida y contribuirá a que se adopte la actitud terapéutica más adecuada dentro del entorno en que se encuentre el adolescente.

Si la primera edición, publicada hace ocho años, fue un revulsivo para que los pediatras, médicos de familia y colegas de diversas especialidades pudieran acercarse con un mejor conocimiento al paciente de esa edad, esta nueva edición consolida y amplía los logros de la anterior.

Como rasgos distintivos cabe señalar su mayor extensión (ha pasado de 630 a 1.250 páginas), la incorporación de nuevos capítulos prácticamente en todas las secciones y la ampliación del número de autores, no solo españoles sino latinoamericanos, de Estados Unidos y Canadá.

Por destacar algunos de los temas que se abordan en esta edición y no estaban presentes en la anterior, se pueden señalar los siguientes: datos epidemiológicos sobre morbilidad y mortalidad, estudio del adolescente inmigrante, su relación con los medios de comunicación (redes sociales e internet), salud medioambiental, el estilo de vida y su influencia en la salud y la ampliación de las secciones dedicadas a la salud mental y a la sexualidad como motivo de consulta.

En resumen, la doctora Inés Hidalgo y los doctores Redondo y Castellano, como editores, han logrado coordinar a 226 autores y sacar a la luz una obra que va a contribuir decisivamente a mejorar la valoración del adolescente sano y facilitar el diagnóstico y tratamiento de los cuadros patológicos en estos pacientes. A ellos y a la editorial Ergon hay que felicitarles y agradecerles que hayan puesto a nuestra disposición un verdadero tratado de medicina de la adolescencia que deseamos que alcance una amplia difusión

Manuel Hernández
Catedrático Emérito de Pediatría

Profesor Dr. Ángel Nogales Espert (Valencia, 1941-Madrid, 2012)

M. Moro Serrano

Catedrático de Pediatría de la UCM. Jefe Servicio de Neonatología del Hospital Clínico de San Carlos. Madrid.

El pasado día 12 de septiembre de 2012, falleció en Madrid, a los 71 años de edad, D. Ángel Nogales Espert. Hasta su jubilación ejerció importantísimos cargos rectores en la Pediatría española, y con él, bien podemos decir que se ha ido una parte importante de la misma.

En su Valencia natal, donde cursó sus estudios, consiguió pronto la condición de Especialista en Pediatría (1966) y la de Doctor en Medicina y Cirugía (1967). Sus primeros años de ejercicio profesional (1966-1970) transcurrieron bajo la dirección del Dr. J. Selfa, en el Hospital de Niños-Escuela de Puericultura de aquella ciudad donde llegó a ser Jefe de Sección y de Estudios Médicos.

En el año 1971 deja Valencia, a la que siempre volvería, para trasladarse a Madrid. Lo hacía a requerimiento del Prof. C. Laguna Serrano, Catedrático de Pediatría de la Facultad de Medicina de la UCM, que al llegar le nombró Profesor Ayudante de clases prácticas en su Cátedra del Hospital Clínico de San Carlos.

En el Departamento de Pediatría de ese Hospital, bajo la dirección del Prof. C. Laguna primero y posteriormente bajo la del Prof. E. Casado, compatibilizó hasta 1978 sus funciones docentes y asistenciales con la preparación exhaustiva del programa de la asignatura. Rápidamente ganó las oposiciones de Profesor Titular (1978) y de Profesor Agregado (1979), siendo Catedrático de Pediatría de esta Universidad Complutense de Madrid a los 40 años (1981).

Fue, pues, Catedrático muy joven, y fue un Catedrático extraordinario. A lo largo de su dilatada vida profesional desarrolló una amplísima labor. Fue, ante todo, un universitario, un profesor que ejerció con orgullo su docencia durante largos años, considerando su magisterio como la parte más noble de su quehacer. Los alumnos de sucesivas

generaciones apreciaban en grado sumo la claridad, el rigor y lo sistemático de sus clases. Su magisterio le forjó como un gran formador de docentes. Prolongó una Escuela, a la que el aludía como Escuela Pediátrica Complutense, que con sus ilustres predecesores (Criado, Suñer, Laguna y Casado), se completó bajo su magisterio con 2 Catedráticos (Valverde y Moro), 3 Prof. Titulares y muchos otros discípulos, ya que fueron más de medio centenar el número de tesis doctorales que dirigió.

En 2002 fue elegido Decano de la Facultad. Cargo que sirvió durante 2 fructíferos periodos. A lo largo de su mandato transformó la Facultad. Renovó el vetusto aulario, creó aulas de habilidades, informatizó la Biblioteca y modernizó diversas infraestructuras básicas, entre otras la de la electrificación. Pero, sin duda alguna, su mayor logro fue la implantación del Plan Bolonia, objetivo al que dedicó con su equipo decanal, todos sus esfuerzos. En efecto, fue la Facultad de la UCM la primera en España que se incorporó al Espacio Europeo de Educación Superior, convirtiéndose en pionera y referencia en todo el país. La "residencialización" de los estudiantes y la nueva asignatura de Práctica Clínica están cambiando, gracias a dicho plan, la enseñanza de la Medicina en estos últimos años. Pruebas de su buena gestión fueron los muchos resultados y acuerdos alcanzados con los Profesores Numerarios, Profesores Asociados cuyo número duplicó, con los alumnos y los no menos trascendentes con el PAS.

Su gusto por las artes plásticas le decidió a suscribir acuerdos con la Facultad de Bellas Artes y el Real Conservatorio, que se tradujeron en exposiciones anuales de pintura, que embellecían temporalmente el gran Hall de la Facultad, y en los conciertos de los sábados que gozaron de gran éxito. Si a ello añadimos el esfuerzo que dedicó el Prof. Nogales a organizar las actividades deportivas de los estudiantes, nos podemos dar idea de cómo entendía él la misión de la Facultad y de la Universidad no solo como formadoras de buenos médicos, sino de hombres y mujeres de su tiempo.

Nota: Esta necrológica se publica conjuntamente con la revista *Anales de Pediatría*.

REV ESP PEDIATR 2013; 69(1): 62-63

En justo reconocimiento a toda esta labor, en Junta Extraordinaria de Facultad, se le nombró por unanimidad Decano Honorario y se dio su nombre a la Sala de Juntas que él renovó. Para su recuerdo, que sin duda perdurará, ésta ha venido en llamarse Sala de Juntas Decano Profesor Ángel Nogales.

Como pediatra eminente que fue, realizó una importante labor en el Hospital 12 de Octubre. Desde su llegada en 1981, él inauguró, creó y desarrolló el Servicio de Pediatría y, como Director que fue del mismo, lo convirtió en un Hospital Materno Infantil de referencia en nuestra Comunidad y de los más prestigiosos de nuestro país.

El Dr. Nogales creyó siempre en las Especialidades Pediátricas. Él mismo se declaraba neumólogo pediátrico. Y creyó en ellas, ese es su mérito, en una época en que muy pocos académicos lo hacían. Por eso mismo las desarrolló en grado sumo en su Hospital. Fue responsabilizando de ellas a pediatras jóvenes provenientes del Hospital Clínico San Carlos, donde él se formó, y de la Clínica Infantil la Paz. Con estos jóvenes, día a día, él llegaba siempre a las 07,45 h. de la mañana para presidir las sesiones clínicas, hizo del Hospital Materno Infantil 12 de Octubre, lo que hoy es. Todos esos colaboradores hoy forman una pléyade de especialistas pediátricos envidiables y todos ellos reclaman para sí, con el mismo orgullo que lo hacemos nosotros, la condición de discípulos de Ángel Nogales.

Además de los ya mencionados, ocupó muchos otros puestos principales en la Pediatría nacional. Fue Presidente de la Sociedad de Pediatría de Madrid y Región Centro (1988-1994), Profesor visitante en Universidades extranjeras (1990-2006), Académico de Número de la Real Academia Nacional de Medicina (1996), Delegado Rectoral (1996-2002), Presidente de las Comisiones de Ética (1997) y Enseñanza (1999) de la Asociación Española de Pediatría... En

efecto, fueron muchos los cargos, todos importantes, que sirvió y las distinciones y honores que alcanzó.

Fruto de esta dilatada e ininterrumpida labor docente y asistencial fueron sus escritos. Fue autor de más de 120 artículos originales dedicados en su mayoría a patología respiratoria y alérgica en la infancia. Asimismo, fue coautor de tres libros de Pediatría destinados a los estudiantes de pregrado.

Pero si importante fue su obra, más lo fue el hombre y sus condiciones personales. Tuve el privilegio de frecuentarle mucho desde su llegada a Madrid y le acompañé a lo largo de toda su carrera. Ángel fue una persona sincera, honesta y trabajadora. Era culto, refinado y sobre todo tenaz. Hacía cuanto decía. Su compromiso con la palabra dada era total. Ayudaba siempre que estuviera en su mano a todo el que se lo pedía. Celoso de su intimidad. No desvelaba ni permitía injerencia alguna en su vida personal o en la de su familia. Familia muy ilustre, la familia del Prof. Nogales. Veo a sus padres emocionados, en la casa de La Alcuía de Carlet, con los éxitos profesionales del hijo. Recuerdo muy especialmente a sus hermanas Amparo y Emilia, que siempre le acompañaron, ayudaron y siguieron. Conocí a ambas en las primeras oposiciones a Cátedra a las que se presentó. En aquellos difíciles momentos del inicio de su carrera le prestaron su apoyo, sostén y compañía. Igualmente, a lo largo de su última enfermedad, especialmente en los momentos finales, vivida ya su riquísima vida, Amparo y Emilia no se separaron de él, ni de día ni de noche. Si en el despertar de su carrera ellas estuvieron a su lado mientras opositaba y cambiaba de residencia, en el crepúsculo de su vida fueron sus auténticos ángeles de la guarda. Sin duda, ellas le hicieron afrontar ese trance último con una paz y una serenidad que emanaban, tanto de sus cualidades personales, como de haber sentido a sus seres queridos tan cercanos.

Descanse en Paz.

ENERO/FEBRERO 2013

Del 31 de enero al 1 de febrero de 2013

IV Workshop Probióticos, Prebióticos y Salud: Evidencia Científica
Madrid

Del 7 al 9 de febrero de 2013

Food Allergy and Anaphylaxis Meeting (FAAM)
Nice, Francia

Del 7 al 8 de febrero de 2013

I Jornada de Avances en Paidopsiquiatría: Trastorno Bipolar de Inicio Temprano
Barcelona

Del 7 al 10 de febrero de 2013

IV Curso Básico Intensivo de Ecografía Pediátrica Abdominal
Figueras, Gerona

Del 9 al 15 de febrero de 2013

Pediatric Potpourri®: State of the Art 2013
Maui, Hawaii, Estados Unidos

Del 15 al 17 de febrero de 2013

A Primary Guide To Paediatrics
Lanzarote

Del 17 al 22 de febrero de 2013

6th World Congress on Paediatric Cardiology and Cardiac Surgery
Cape Town, Sudáfrica

23 de febrero de 2013

27^a Jornada de Pediatría Ambulatoria
Barcelona