2

Volumen 70 *Marzo-Abril 2014*

Revista Española de

PEDIATRÍA

Clínica e Investigación

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

SEINAP

NÚMERO MONOGRÁFICO

"Centros de referencia: Hospital Universitario La Fe"

Sumario

ORIGINALES

53 A modo de presentación
*E. Monteagudo Montesinos, J.R. Mínguez Estevan**

56 El Servicio de Neonatología en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe en el año 2013
I. Izquierdo Macián, A. Gimeno Navarro, A. Alberola Pérez, A. Gutiérrez Laso, M. Vento Torres

63 La Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital La Fe en 2013
A. Verdeguer, J.M. Fernández Navarro, C. Fuentes, M.M. Andrés

69 La Unidad de Endocrinología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe
C. de Mingo, S. León, F. Moreno

74 La Sección de Urología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe
C. Domínguez Hinarejos, I.J. Povo Martín, J.A. March Villalba, A. Serrano Durbá, F. Estornell Moragues, A. Polo Rodrigo

80 La Unidad Clínica de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe
B. Polo, E. Donat, E. Masip, C. Ribes-Koninckx

87 Las Unidades de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardiaca Infantil del Hospital Universitario y Politécnico La Fe
J.I. Carrasco, B. Insa, L. Boni

93 CRÍTICA DE LIBROS

94 NOTICIAS

ergon

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Marzo-Abril 2014

Volumen 70 - Número 2

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 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

CONSEJO DE REDACCIÓN
Milagros Alonso Blanco
Juan M. Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Arístegui 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 Mª 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 Mª Martinón Sánchez
Luis A. Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José Mª 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 Tarrio
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

© 2014 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.
Plaça Josep Pallach, 12. 08035 Barcelona
carmen.rodriguez@ergon.es

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Marzo-Abril 2014

Volumen 70 - Número 2

Sumario

INTRODUCCIÓN
53 A modo de presentación
E. Monteagudo Montesinos, J.R. Mínguez Estevan

ORIGINALES
56 El Servicio de Neonatología en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe en el año 2013
I. Izquierdo Macián, A. Gimeno Navarro, A. Alberola Pérez, A. Gutiérrez Laso, M. Vento Torres

63 La Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital La Fe en 2013
A. Verdeguer, J.M. Fernández Navarro, C. Fuentes, M.M. Andrés

69 La Unidad de Endocrinología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe
C. de Mingo, S. León, F. Moreno

74 La Sección de Urología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe
C. Domínguez Hinarejos, I.J. Povo Martín, J.A. March Villalba, A. Serrano Durbá, F. Estornell Moragues, A. Polo Rodrigo

80 La Unidad Clínica de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe
B. Polo, E. Donat, E. Masip, C. Ribes-Koninckx

87 Las Unidades de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardiaca Infantil del Hospital Universitario y Politécnico La Fe
J.I. Carrasco, B. Insa, L. Boni

93 CRÍTICA DE LIBROS

94 NOTICIAS

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

March-April 2014

Volume 70 - Number 2

Contents

INTRODUCTION

53 As a presentation
E. Monteagudo Montesinos, J.R. Mínguez Estevan

ORIGINAL ARTICLES

56 The Neonatology Department in the University and Polytechnic Hospital La Fe in the year 2013
I. Izquierdo Macián, A. Gimeno Navarro, A. Alberola Pérez, A. Gutiérrez Laso, M. Vento Torres

63 The Pediatric Oncology Unit of the Hospital la Fe in 2013
A. Verdeguer, J.M. Fernández Navarro, C. Fuentes, M.M. Andrés

69 The Pediatric Endocrinology Unit of the University and Polytechnic Hospital La Fe
C. de Mingo, S. León, F. Moreno

74 The Pediatric Urology Section of the University and Polytechnic Hospital La Fe
C. Domínguez Hinarejos, I.J. Povo Martín, J.A. March Villalba, A. Serrano Durbá, F. Estornell Moragues, A. Polo Rodrigo

80 The Pediatric Gastroenterology and Hepatology Clinical Unit of the University and Polytechnic Hospital La Fe
B. Polo, E. Donat, E. Masip, C. Ribes-Koninckx

87 The Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Units of the University and Polytechnic Hospital La Fe
J.I. Carrasco, B. Insa, L. Boni

93 BOOKS

94 NEWS

A modo de presentación

E. Monteagudo Montesinos[1], J.R. Mínguez Estevan[2]

[1]Jefe de Servicio de Pediatría y sus Áreas Específicas, [2]Director del Área Clínica Infantil. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Hasta hace 50 años la asistencia pediátrica hospitalaria se realizaba en los hospitales provinciales y clínicos, separados físicamente de las salas de adultos, pero con escasa independencia en el resto de instalaciones hospitalarias. Las unidades exploratorias, como radiología y laboratorios de análisis clínicos eran comunes para todos los servicios hospitalarios. Solo existían como Hospitales Infantiles el Niño Jesús y el Sant Joan de Déu. Es notable en estos decenios la mejora en la asistencia, tanto en consultorios como en las nuevas instalaciones hospitalarias para niños. En 1966 la Seguridad Social inicia en Valencia el diseño y posterior ejecución del Hospital Infantil La Fe en el seno de la Ciudad Sanitaria del mismo nombre, a imagen y semejanza de otros proyectos similares iniciados en España y que han sido objeto de números monográficos previos. La creación de las ciudades sanitarias supuso una gran revolución en la asistencia, un punto de inflexión en la medicina española, haciendo accesible a los ciudadanos una asistencia médica y quirúrgica de calidad muy superior por varios motivos, entre ellos: la disponibilidad de recursos humanos y técnicos multidisciplinares, el desarrollo completo de las especialidades, alejándose de la concepción ancestral de los "grandes patronos de la medicina y la cirugía", la formación de especialistas mediante el programa MIR, y una gran dosis de ilusión por parte de todos sus trabajadores para acceder a la medicina moderna propia de países de nuestro entorno.

En el año 1971 se inauguró el Hospital Infantil La Fe, tras haberse inaugurado previamente los bloques asistenciales del Hospital General, hospital de Rehabilitación y Clínica Maternal, constituyéndose la llamada Ciudad sanitaria La Fe, a semejanza de otros grandes centros del país. Desde entonces hasta la actualidad ha sido y es el único hospital pediátrico de nuestra Comunidad, con una marca consolidada. Ha sido un hospital monográfico pediátrico desde el punto de vista estructural (disponía de unidad arquitectónica específica) pero no al 100% desde el punto de vista funcional, al depender de algunos servicios centrales del resto del Hospital La Fe (laboratorios, banco de sangre, radioterapia, medicina nuclear...). Ha tenido unas características diferenciadoras que han determinado su liderazgo y referencia en la Comunidad Valenciana:

- Unidad arquitectónica, que posibilitó un circuito de pacientes pediátricos exclusivo, garantizando un entorno adecuado.
- Desarrollo de la Cirugía Pediátrica y todas las especialidades quirúrgicas pediátricas.
- Desarrollo de la Pediatría y todas sus Áreas Específicas o especialidades pediátricas, incluyendo actividad trasplantadora renal, hematológica, oncológica y hepática.
- Para todo ello, un personal médico y de enfermería con formación específica y dedicación al campo pediátrico.

El desarrollo de la especialidad ha ido ligado al desarrollo de las Áreas Específicas y especialidades quirúrgicas, que lideran, como en todos los países, la investigación básica y clínica en las diferentes áreas, aunque esto ha tenido como contrapartida una pérdida de la actividad reguladora y coordinadora de la Pediatría General, análoga de la Medicina Interna en el adulto.

Los impulsores del desarrollo inicial del Hospital Infantil La Fe fueron sus jefes de departamento de Medicina Pediátrica y Cirugía Pediátrica, los doctores Cipriano Canosa y Santiago Ruiz Company, respectivamente. Más tarde, los responsables de las diversas Unidades Clínicas canalizaron los avances asistenciales y científicos y han situado a nuestro Hospital Infantil donde está a día de hoy. Han sido muchas las personas que han contribuido, entre ellas y aun a riesgo de dejarme algunos nombres, los doctores Abeledo, Albiach, Álvarez-Garijo, Castel, Cortina, García, García

Correspondencia: Dres. E. Monteagudo y J.R. Mínguez
Área Clínica Infantil. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.
Bulevar Sur, s/n. 46026. Valencia.
E-mail: monteagudo_emi@gva.es / minguez_jra@gva.es
Recibido: Febrero 2014

Rev Esp Pediatr 2014; 70(2): 53-55

FIGURA 1. Recepción de enfermos en el traslado al nuevo hospital.

Ibarra, García-Sala, Gosálvez, Herranz, Malo, Miranda, Morcillo, Roqués, Simón, Velázquez...

El Hospital Infantil La Fe ha realizado una extensa labor de formación de especialistas en Pediatría, más de 400 a lo largo de su historia, procedentes de nuestra comunidad y de otras regiones de España así como de otros países. Esta formación ha tenido una trascendencia decisiva en el progreso asistencial, tanto en atención primaria como en la atención hospitalaria de nuestra Comunidad.

El domingo 13 de febrero de 2011 tuvo lugar el inicio del traslado hospitalario más importante que ha existido en la Comunidad Valenciana. Dicho traslado se inició en esta fecha con el transporte de los pacientes hospitalizados en el Hospital Infantil y la Maternidad desde las instalaciones del antiguo hospital La Fe de Campanar. El traslado fue un éxito, completándose en un total de 8 horas el transporte de 81 niños y 9 mujeres, incluidos pacientes críticos que se trasladaron en unidades SAMU, sin incidencias y de forma satisfactoria para los niños y sus familiares. Haber participado en su preparación y realización es un orgullo y uno de los hechos que han generado mayor satisfacción personal y profesional. Se estableció un complejo dispositivo para controlar al mínimo detalle todas las fases, en el que participaron todos los miembros del staff médico y residentes, personal de enfermería, administrativos y celadores, con gran ilusión y dedicación, sin dejar de proporcionar a la población la cobertura asistencial.

El traslado al nuevo Hospital La Fe en Malilla fue un punto de inflexión de grandes cambios, tanto desde el punto de vista físico, estructural, como de la organización, funcional. Estos cambios, aunque universales, han sido más ostensibles en el Hospital Infantil, pues hemos pasado a ser un hospital integrado estructuralmente con el resto del hospital, aunque se ha procurado mantener espacios propios y circuitos independientes al máximo posible. Han existido deficiencias de diseño, algunas de las cuales se han ido corrigiendo progresivamente, esperamos que con el tiempo y la experiencia podremos optimizar aún más el diseño de este hospital que la sociedad nos ha brindado.

Si el cambio estructural ha sido importante, no menos ha sido el funcional, tanto desde el punto de vista de la gestión como en el terreno asistencial. Hemos pasado en estos tres años a un modelo de gestión por Áreas Clínicas, en el que se ha diseñado y puesto en marcha el Área Clínica de Enfermedades del Niño o Área Clínica Infantil. Su misión dentro del departamento, además del diagnóstico y tratamiento de las enfermedades, tiene como prioritaria la promoción de la salud infantil. La puesta en marcha de las áreas y unidades de gestión clínica acerca la gestión de los diversos procesos asistenciales a los profesionales. Si se dota adecuadamente, el contrato de gestión es una herramienta que puede proporcionar una oportunidad de mejora, tanto de los resultados como de la implicación de los profesionales.

El Servicio de Pediatría y sus Áreas Específicas o Especialidades, asumiendo su responsabilidad asistencial y la oportunidad de los medios del nuevo hospital, ha realizado un esfuerzo notable por adaptarse a este modelo y avanzar en los ámbitos de la asistencia, docencia e investigación pediátricas. Muestra de ello son algunos de los retos alcanzados por las diversas Unidades Clínicas en los últimos tres años:

- Informatización completa de la historia clínica y de la prescripción.
- Creación de la Unidad del Niño Internacional, referencia en la Comunidad para el apoyo a la asistencia multidisciplinar del niño inmigrante y adoptado.
- Ampliación de la Unidad de Hospitalización Domiciliaria Pediátrica, inicialmente constituida por ADINO (Asistencia Domiciliaria Integral del Niño Oncológico), con la creación de ADIPEN (Asistencia Domiciliaria Integral Pediátrica y Neonatal).
- Inicio del programa para la consecución del "Hospital sin dolor". Iniciativa encaminada a conseguir, junto a los otros servicios del Área Clínica, un manejo adecuado de la analgesia en los procedimientos diagnósticos y terapéuticos.
- Participación en el proyecto formativo de la Unidad de Simulación Clínica del hospital. Supone un avance significativo en la formación y docencia a todos los niveles, desde el pregrado hasta el profesional.
- Adaptación a la integración de estudiantes de medicina según el nuevo modelo del espacio europeo.
- Impulso a la investigación desde las diversas Unidades Clínicas formando parte o liderando iniciativas europeas y colaborando con las universidades valencianas.
- Avances en el campo de los trasplantes: realización de trasplantes hepáticos segmentarios; trasplantes hemato-

poyéticos de donantes alternativos (haploidénticos, no emparentados, de cordón); potenciación del programa de trasplante renal de donante vivo, inicio del programa de trasplante pulmonar pediátrico.
- Inicio por la Unidad de Nefrología de la hemodiálisis pediátrica a domicilio y expansión de la diálisis peritoneal domiciliaria.
- Inicio por la Unidad de Medicina Digestiva del programa de nutrición parenteral domiciliaria, introducción de la videocápsula endoscópica, sistema de diálisis hepática, trasplante celular hepático.
- Participación de Neuropediatría en la puesta en marcha y desarrollo de la Unidad multidisciplinar de la Epilepsia.
- Impulso definitivo a la Hemodinámica Intervencionista en Cardiología.
- Avances en el control y tratamiento de la diabetes infantil.
- Mejoría en la supervivencia de los grandes prematuros, puesta en marcha del banco de leche materna, impulso enérgico a diferentes líneas de investigación neonatal.

El Hospital Infantil La Fe, a día de hoy, ha efectuado un profundo cambio a partir del legado que nuestros predecesores nos dejaron y debe poner las bases para que nuestros sucesores continúen la tarea. Los trabajos realizados por las diversas unidades que se exponen a continuación son una muestra representativa de ello y lo darán a conocer mejor que nuestras palabras.

El Servicio de Neonatología en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe en el año 2013

I. Izquierdo Macián, A. Gimeno Navarro, A. Alberola Pérez, A. Gutiérrez Laso, M. Vento Torres

Servicio de Neonatología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

RESUMEN

El presente documento representa un resumen de la organización actual del Servicio de Neonatología (SN). En primer lugar se describe la misión, visión y los valores del mismo, se sigue de una reseña estructural y de la Cartera de Servicios. A continuación se describe la actividad asistencial del paciente ingresado en planta de hospitalización obstétrica y neonatal y su seguimiento ambulatorio en el área de consultas externas. Seguidamente, se expondrá la actividad docente de grado, la formación especializada en Pediatría y la formación continuada. Se comentan las inquietudes en proyectos de investigación y las estrategias de mejora de la calidad del servicio fomentando el plan de humanización del SN centrándose en los cuidados centrados en el desarrollo y la familia. Para finalizar cabe resaltar los objetivos asistenciales, docentes y de investigación actuales de mayor relevancia.

Palabras clave: Servicio de Neonatología; Cartera de servicios; Objetivos asistenciales, docentes y de investigación; Cuidados centrados en el desarrollo y la familia.

ABSTRACT

This document represents a summary of the current Neonatology Service (NS) of the University Hospital La Fe de Valencia. In the first place, the mission, vision and values will be described followed by a structural review and all the services that the Hospital provides. Moreover, it will be explained the medical attendance towards patients in obstetric and neonatal hospitalization and its subsequent follow-up out patient clinic. Subsequently, teaching degree, specialized formation in Pediatric and continuing education training will be exposed. Concerns in research projects and strategies to improve the quality of the service in promoting the humanization of NS and focusing on Centered Care and Family Development are described. Finally it is worth emphasizing the attendance, teaching and research objectives.

Key words: Neonatology Service; Attendance objectives; Teaching objectives; Research objective; Centered care and family development.

MISIÓN, VISIÓN Y VALORES DEL SERVICIO

La Misión general del servicio de neonatología (SN) del Hospital Universitari i Politècnic La Fe como elemento dentro del Sistema Nacional de Salud es garantizar el derecho de todos los ciudadanos a la protección y cuidado de la salud. La misión específica del SN es la de proporcionar los cuidados para salud y bienestar de los recién nacidos (RN), tanto sanos como enfermos, y de sus familias en su área de influencia, abarca desde la atención neonatal en la sala de partos, el RN sano en plantas de maternidad y aquellos con problemas médicos y quirúrgicos más complejos, así como el seguimiento de los RN de alto riesgo de presentar secuelas a través de la consulta de Neurodesarrollo y de diagnóstico prenatal en la de Dismorfología, buscando los máximos niveles de calidad de vida. La actividad asistencial se sustenta en los cuidados centrados en el desarrollo y la familia, así pues, actualmente el SN constituye una unidad de puertas abiertas a los padres, facilita y fomenta la estancia de estos junto a sus hijos durante el ingreso hospitalario, promociona la lactancia materna mediante equipos de apoyo y a través del banco de leche humana. Considera fundamental la participación de la familia en los cuidados y en las decisiones éticas[1]. Proporciona apoyo y educación

Correspondencia: Dra. Isabel Izquierdo Macián. Servicio de Neonatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Bulevar Sur, s/n. 46026 Valencia.
E-mail: izquierdo_isamac@gva.es
Recibido: Febrero 2014

Rev Esp Pediatr 2014; 70(2): 56-62

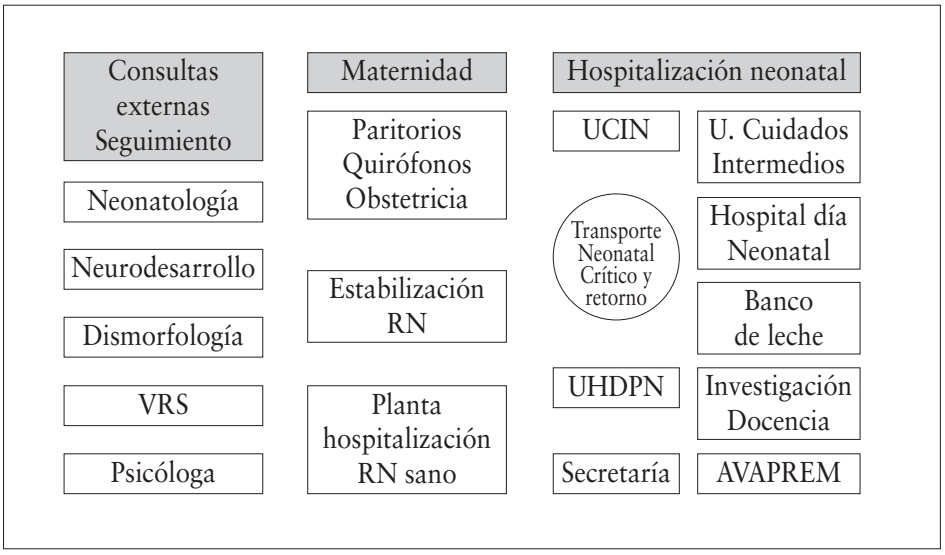

FIGURA 1. Estructura Servicio de Neonatología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

sanitaria preparando a los padres para la vuelta a casa con *"cursos de formación a padres"*. El SN, a su vez, es motor de formación continuada profesional y social. Desarrolla una actividad docente de gran relevancia, tanto de grado y postgrado, participando en la formación teórico-práctica de los alumnos de Pediatría de la Facultad de Medicina de Valencia, alumnos de enfermería y programas de doctorado, como en Formación Especializada con los Médicos Internos Residentes de Pediatría del H.U. La Fe y de otros hospitales de la Comunidad Valenciana, nacionales e internacionales articulados a través del Área y la Comisión de Docencia. También ofrece formación continuada en el ámbito de las Ciencias de la Salud. Desarrolla investigación de alta calidad científica que considera necesaria para garantizar una óptima calidad asistencial, a través del "Grupo de Investigación Perinatal" incluido en el Instituto de Investigación Sanitaria La Fe (IIsLaFe).

El SN participa en la gestión estratégica del hospital y forma parte de la Comisión de Dirección del Área de las Enfermedades del Niño.

La Visión del Servicio de Neonatología es la asistencia integral de todos los problemas de los recién nacidos en los ámbitos de salud y de enfermedad, así como el control de los resultados de las intervenciones realizadas, todo ello integrado dentro de los objetivos institucionales. Su marco de actuación, organización y planificación se realiza en tres niveles de similar entidad:

a) Nivel asistencial asumiendo el entorno de un cambio continuado.
b) Nivel formativo.
c) Nivel de investigación, investigación básica e investigación aplicada, sola o en red.

Nuestro principal recurso son las personas que forman parte del servicio, de ellas se espera que su conducta se base en unos principios o Valores propios:

- Derecho a la vida, con calidad, autonomía y respeto al medio ambiente.
- Respeto al individuo, a las personas y su entorno más cercano.
- Respeto a las creencias religiosas, culturales y de costumbres.
- Igualdad de género, de oportunidad, de responsabilidad y de acceso.
- Confidencialidad e información veraz y rigurosa.
- Trabajo en equipo, respeto mutuo y orgullo de pertenencia.
- Mejora continua, innovación y responsabilidad.
- Compromiso con el Sistema Sanitario Público.
- Compromiso con el ciudadano.

ESTRUCTURA DEL SERVICIO DE NEONATOLOGÍA

La figura 1 muestra un esquema de la organización estructural del servicio.

1. Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales cuenta con 18 puestos.
2. Unidad de Cuidados Intermedios con 36 puestos.
3. Unidad de Estabilización del Recién Nacido con 2 puestos.
4. Planta de hospitalización obstétrica 35 puestos.
5. Unidad de seguimiento: tres consultas: Neurodesarrollo, Dismorfología y Neonatología General. La Consulta de atención psicológica se coordina con las anteriores. Durante el periodo epidémico de bronquiolitis, se habilita una consulta un día a la semana para administrar la profilaxis de la infección por virus respiratorio sincitial.
6. Banco de Leche Humana, abastece a todos los neonatos ingresados que por protocolo la precisan. En breve se activará el protocolo de actuación para el transporte de leche materna a otros hospitales de la Comunidad Valenciana.

7. Como alternativas a la hospitalización prolongada:
   a) Hospital de día Neonatal dispone de una enfermera asignada y un neonatólogo de consulta.
   b) Alta precoz.
   c) Transporte de retorno.
   d) Unidad de Hospitalización Domiciliaria Pediátrica y Neonatal (UHDPN).

Las alternativas a la hospitalización prolongada permiten adelantar el alta al domicilio o el traslado al hospital más cercano al domicilio familiar una vez el RN se encuentra estable clínicamente y en unas condiciones físicas y sociales que permiten ser atendidos por sus padres, cuenta con el apoyo de un pediatra y enfermera a través de visita domiciliaria o por profesionales del hospital de referencia hasta alcanzar el alta definitiva. Esta alternativa resulta beneficiosa, tanto para los padres como para el hospital, ya que supone mayor comodidad y ahorro para la familia y una disminución de estancias y optimización de recursos en un área de alta demanda de camas y presión asistencial.

ÁMBITO DE COMPETENCIA. CARTERA DE SERVICIOS

El ámbito de competencia del Área de Pediatría y de Neonatología es la población pediátrica del Departamento de Salud Valencia La Fe y del Departamento Valencia-Arnau-Lliria y como referencia del resto de la Comunidad Valenciana.

Respecto al Servicio de Neonatología, mencionar que es referencia de todos los hospitales de la provincia de Valencia, excepto los Hospitales de Gandía y Sagunto, que están adscritos al Hospital Clínico Universitario.

El SN se ubica dentro del Área Clínica de las Enfermedades del Niño con participación estrecha en el Área Obstétrica que atiende a un elevado número de pacientes de alto riesgo perinatal. El Área de las Enfermedades del Niño engloba todas las Áreas de Capacitación Específicas Pediátricas, tanto médicas como quirúrgicas. El SN es considerado como unidad de nivel III-C, con el apoyo de la Dirección Gerencia, ofrece una cartera de servicios muy amplia y completa que incluye todas las técnicas diagnósticas y terapéuticas más avanzadas: cirugía neonatal incluyendo neurocirugía y cirugía cardiaca, hipotermia corporal total y ECMO (oxigenación por membrana extracorpórea, en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos).

Actualmente presentan una dedicación especial por su elevada especificidad y complejidad, la neurología neonatal y neurodesarrollo, las cardiopatías congénitas y cirugía cardiaca, el soporte respiratorio en todas sus modalidades, la nutrición neonatal, patología infecciosa, actuación en sala de partos, el transporte neonatal secundario crítico y la Unidad de Hospitalización Domiciliaria Pediátrica y Neonatal. La tabla 1 presenta un resumen de la cartera de servicios asistenciales, procedimientos y técnicas.

TABLA 1. Cartera de servicios asistenciales, procedimientos y técnicas.

Consulta especializada

Consulta médica
– Neonatología
– Neurodesarrollo
– Dismorfología

Consulta de enfermería
– Inmunoprofilaxis VRS

Hospital de Día Neonatal

Alta hospitalaria precoz
– Apoyo a la Atención Primaria

Transporte neonatal secundario de pacientes críticos

Transporte neonatal de retorno e intrahospitalario

Unidad de hospitalización domiciliaria pediátrica y neonatal

Banco de Leche Humana

Unidad de lactancia materna

Atención de urgencia

Unidad de atención psicológica

Hospitalización (Nivel III C)
– Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales
– Unidad de Cuidados Intermedios Neonatales
– Unidad de Estabilización del Recién Nacido
– Unidad de Hospitalización Obstétrica
– Área de Dilatación-Paritorios-Quirófanos

Docencia: Grado, Postgrado, Formación especializada y continua

Investigación. "Grupo de Investigación Perinatal"

	UCIN	Neonatos	C. externa
Cirugía neonatal	Sí	Sí	
RCP Básica y Avanzada	Sí	Sí	Sí
Intubación en todas sus modalidades	Sí	Sí	Sí
Canalizaciones periféricas	Sí	Sí	
Canalizaciones centrales	Sí	Sí	
Ventilación mecánica invasiva, VAFO	Sí		
Ventilación mecánica NO invasiva	Sí		
Óxido nítrico	Sí		
Diálisis peritoneal	Sí	Sí	
Alimentación parenteral	Sí	Sí	
Alimentación enteral normal y SOG	Sí	Sí	
Uso racional del medicamento	Sí	Sí	Sí
Manejo del postoperatorio	Sí	Sí	Sí
Manejo diagnóstico en todas sus posibilidades	Sí	Sí	Sí
ECMO	Sí (UCIP)		

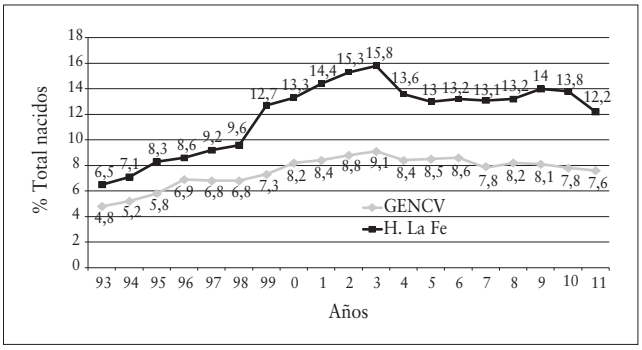

FIGURA 2. Evolución de la tasa de prematuridad CV/Hospital La Fe. Fuente: datos del Servicio de Neonatología.

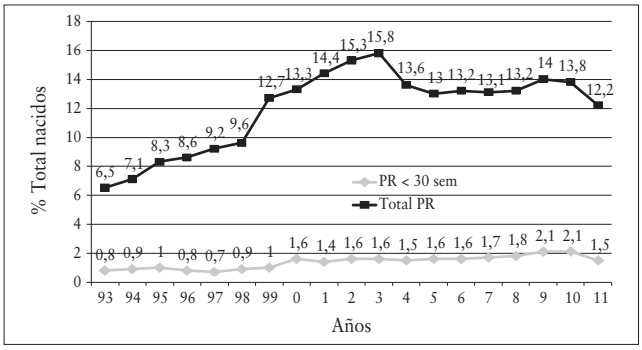

FIGURA 3. Evolución de la tasa de prematuridad Hospital La Fe. Fuente: datos del Servicio de Neonatología.

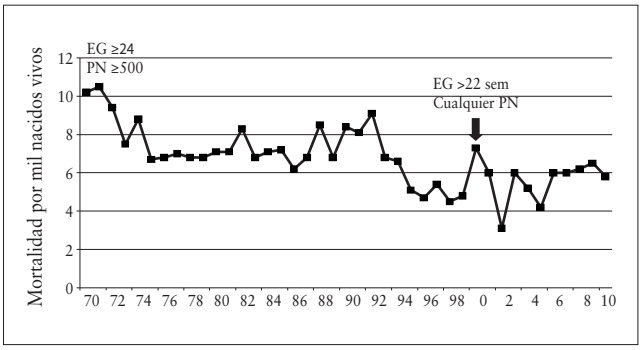

FIGURA 4. Evolución de la tasa de mortalidad Hospital La Fe. Fuente: datos del Servicio de Neonatología.

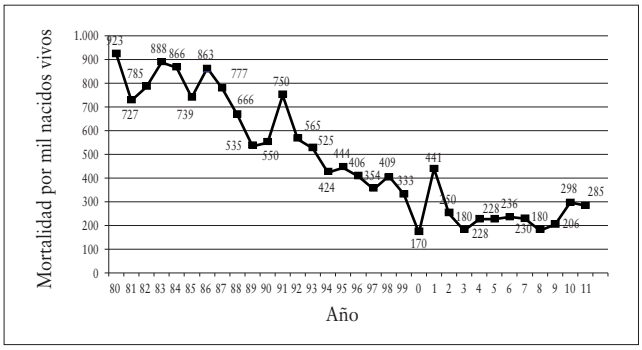

FIGURA 5. Evolución de la tasa de mortalidad <1.000 g. Fuente: datos del Servicio de Neonatología.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

Hospitalización

La actividad asistencial en el Servicio de Neonatología ha experimentado un cambio en los últimos cinco años debido a la apertura del Hospital de Manises, el descenso del número de partos y a la existencia de un plan de regionalización de la asistencia neonatal en la Comunidad Valenciana, todo ello ha condicionado un descenso considerable en el número de ingresos en el Servicio[2]. Como se ha referido en la cartera de servicios, el SN se considera como Unidad de Nivel III-C, lo que condiciona la asistencia de recién nacidos con patología de elevada complejidad, a destacar la alta tasa de prematuros con muy bajo peso (<1.500 g) (más del 3% de los nacidos en nuestra maternidad) y el elevado número de pacientes procedentes de nuestro Hospital y de otros centros con patología hipóxico-isquémica, cardiopatías congénitas, síndromes malformativos y cirugía[3,4].

En las figuras 2 a 5 se muestran las tasas de prematuridad en la Comunidad Valenciana y su relación con el Hospital La Fe y las tasas de mortalidad neonatal y mortalidad en menores de 1.000 g en el HUiP La Fe.

Consultas

La actividad asistencial que se realiza en las consultas externas dependientes del SN se distribuye, como se ha comentado previamente, en tres consultas. En la de Neonatología General se realiza el seguimiento de los recién nacidos con problemas a corto o medio plazo procedentes del área de hospitalización o de planta de puérperas y el seguimiento de prematuros con edad gestacional superior a 29 semanas que no presentan riesgo elevado de secuelas neurológicas. En la consulta de Neurodesarrollo se realiza el seguimiento y la planificación para la atención multidisciplinar de los recién nacidos de alto riesgo de padecer secuelas neurológicas. Se atienden sistemáticamente a todos los prematuros de edad gestacional inferior o igual a 28 semanas, a otros prematuros de riesgo y a los recién nacidos a término con riesgo neurológico que han recibido tratamiento con hipotermia por encefalopatía hipóxico isquémica o los que han presentado episodios convulsivos[5]. En la consulta de Dismorfología se realiza el seguimiento de los recién nacidos con síndromes polimalformativos y el asesoramiento genético a las familias. El número global de visitas atendidas en el año 2012 fue de 2.300 y, actualmente, no existe demora.

El Hospital de Día Neonatal atiende a recién nacidos procedentes de planta de hospitalización obstétrica o neonatal y de puertas de urgencia que requieren controles clínicos o analíticos a corto plazo.

El Servicio de Neonatología considera el seguimiento neonatal una parte fundamental y necesaria para realizar

una medicina neonatal útil para los pacientes. En caso de detección precoz de secuelas puede optimizarse la calidad asistencial y ofrecer apoyo a las familias tanto por los profesionales médicos como por parte del psicólogo de la unidad. Permite profundizar en el conocimiento de los problemas específicos de los niños incluidos en los programas de seguimiento tras el alta hasta la edad escolar y proporciona soporte a la investigación.

ACTIVIDAD DOCENTE

En el HUiP La Fe y gestionado por la Dirección del Área de Docencia[6], se diferencian tres líneas docentes:

1. Formación de Grado y Postgrado de Medicina y Nuevas Tecnologías Docentes.
2. Formación Sanitaria Especializada, gestionada por la Comisión de Docencia.
3. Formación Continuada.

La **formación de Grado** hace referencia a la formación de estudiantes de Medicina de la Universidad de Valencia, en la especialidad de Pediatría y a la Escuela de Enfermería. Anualmente rotan por el Área de Pediatría y por el Servicio de Neonatología, 80 estudiantes de 6º curso en periodo de *Practicum* y 80 alumnos de 5º curso para la asistencia a Seminarios teórico-prácticos. Para Postgrado se ha organizado un programa de formación de doctorado. En la docencia participan profesores asociados y colaboradores docentes.

La Formación Especializada se organiza a través de la Comisión de Docencia. Existe un "*Plan de Formación Especializada*" detallado. Por el SN rotan obligatoriamente todos los Médicos Internos Residentes (MIR) de Pediatría del hospital. Como parte de su rotación general, los MIR-1 pasan dos meses por la Unidad de Maternidad-Paritorios-Estabilización del RN y dos meses por la Unidad de Cuidados Intermedios. Los MIR-2 rotan dos meses por Cuidados Intermedios y realizan atención continuada en forma de guardias presenciales en Maternidad, Paritorios y Sala de Hospitalización. Los MIR-3 y 4 realizan su rotatorio durante dos meses por la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales y también realizan guardias presenciales en esta unidad. Existe un acuerdo formativo con el Hospital General Universitario y con el Hospital Universitario Dr. Peset de Valencia para que sus MIR de Pediatría realicen estancias formativas en la UCIN. El SN también da formación a Residentes de Pediatría de otros hospitales de la Comunidad Valenciana o de otras Comunidades siempre que la capacidad docente lo permita y previa solicitud a la Comisión de Docencia del hospital.

Durante el último año de MIR, se ofertan plazas para la subespecialización en Neonatología, se dispone de un programa de formación con objetivos docentes y rotaciones específicas. En un futuro próximo se reconocerá oficialmente por el Ministerio de Sanidad y la Comisión Nacional de Especialidades el Área de Capacitación específica de Neonatología.

Plan de Formación Continua y Continuada que incluye el curso "Actualización en Neonatología" que está coordinado con el curso de "Actualización en Pediatría", ambos acreditados por la Escuela Valenciana de Estudios para la Salud[7] (EVES). El SN tiene organizadas diariamente y a primera hora la sesión de admisión donde se comentan todos los ingresos e incidencias acontecidas durante la guardia, dos sesiones clínicas semanales de revisiones bibliográficas, de casos y protocolos y dos sesiones de radiología neonatal mensuales, hay una sesión mensual conjunta con obstetricia para comentar temas de perinatología y una reunión mensual del Comité de Medicina Perinatal, para analizar casos de patología fetal.

Se realizan ciclos de sesiones sobre temas básicos de neonatología al inicio de las rotaciones de los MIR-1 en lo que denominamos "Curso de acogida". Se fomenta la colaboración interdisciplinar con obstetricia, enfermería y otros especialistas relacionados con la patología neonatal.

El SN organiza cursos de formación continuada en RCP neonatal inicial y avanzada acreditados por la Sociedad Española de Neonatología y forma parte del Grupo de Simulación del Paciente Crítico y Emergencias Infantil incluido dentro del Área de Simulación Clínica y Seguridad del Paciente del HUiP La Fe.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

El SN ha desarrollado diferentes líneas de investigación, para ello ha creado un Grupo de Investigación Perinatal reconocido por el Instituto de Investigación Sanitaria La Fe que canaliza todos los proyectos de investigación que se desarrollan: trabajos prospectivos, multicéntricos nacionales e internacionales, ensayos clínicos, etc.

Asume la responsabilidad de actualizar las guías y libros de protocolos neonatales cada dos años.

Actualmente cuenta con 6 investigadores financiados con becas de Investigación procedentes del IIsLaFe y de otros organismos oficiales. Entre las líneas de trabajo se encuentra: adaptación cardiorrespiratoria en los recién nacidos prematuros moderados sanos, perfiles de expresión genética en la sepsis neonatal, neuromonitorización y neuroimagen, nutrición en el recién nacido, patología respiratoria, estudios hemodinámicos y función cardiaca, farmacocinética, valoración del dolor en el recién nacido, cribado de cardiopatías congénitas, etc.

En los últimos 5 años ha presentado numerosas comunicaciones a los congresos y jornadas de neonatología nacionales e internacionales y ha realizado un considerable número de publicaciones en revistas de impacto. Se han leído 3 tesis doctorales con trabajos realizados en la unidad y actualmente hay 4 tesis en proyecto, pendientes de lectura. Ha recibido becas y premios de reconocido prestigio.

CALIDAD ASISTENCIAL Y CALIDAD PERCIBIDA

El Plan de Calidad del Servicio de Neonatología (SN) tiene en cuenta el Plan de Calidad de la Consellería de Sa-

nidad y del Hospital La Fe, e incluye un plan de control a través de una serie de indicadores que se pactan anualmente para conseguir así una mejora continuada[8,9].

Los indicadores de primera línea o generales permiten definir el tipo de servicio y las características de la población: número de partos/año, tasas de prematuridad y bajo peso, mortalidad general y específica con corrección, ingresos externos y reingresos. Los indicadores específicos y de control de calidad son más propios del nivel del Servicio tales como: incidencia de displasia broncopulmonar, de sepsis tardía, enterocolitis necrotizante, retinopatía de la prematuridad, hemorragia intraperiventricular y leucomalacia, incidencias en pacientes ingresados, etc.

Los datos asistenciales del SN se compararán con los de otros centros españoles a través de la base de datos SEN 1500 y Europeos (Euroneonet).

La política de cuidados centrados en el desarrollo y atención a las familias se lleva implantando desde hace varios años, abarca desde el momento del nacimiento con la atención al parto mínimamente intervenido y el contacto piel con piel, hasta el alta hospitalaria, bien desde maternidad o desde salas de hospitalización neonatal. Recientemente se ha creado un banco de leche humana y se facilita la lactancia materna con la ayuda de personal entrenado. Por todo ello se han elaborado guías de buena práctica clínica y actualizado los protocolos de actuación, se han acondicionado las instalaciones para facilitar la estancia de los padres durante el ingreso de su hijo, se ofrece libertad de horario con la apertura del servicio las 24 horas, se prepara a los padres para la vuelta a casa y se han implantado programas de alternativas a la hospitalización prolongada.

PARTICIPACIÓN INSTITUCIONAL

El Jefe de Servicio de Neonatología forma parte del Comité de Dirección del Área de las enfermedades del Niño. Existe participación por el SN en diferentes comités y comisiones clínicas del hospital tales como: Comisión de Docencia, Ética, CEIC, Nutrición, Calidad Asistencial, Atención Materno-Neonatal y Comité Perinatal.

Objetivos asistenciales, docentes y de investigación actuales más relevantes

1. En el Área Perinatal: colaboración activa con el equipo multidisciplinar Obstétrico-Neonatal:
   – Proceso de asistencia partos y atención al neonato sano.
   – Plan de ética asistencial y de reanimación del RN de extremo bajo peso al nacimiento.
   – Plan de asesoramiento genético.
   – Plan de consulta de patología del embarazo conjunta obstetra-neonatólogo.
2. Área Clínica-Asistencial neonatal:
   – Programa de Intervención Psicológica, Plan de humanización y creación de escuela de padres para enfermos crónicos. Manejo del dolor *"Hospital sin dolor"*.
   – Potenciación de las alternativas a la hospitalización a través de diversos programas como: Alta Precoz, Transporte de Neonatal de Retorno, Hospital de Día Neonatal o la Unidad de Hospitalización Domiciliaria Pediátrica y Neonatal.
   – Nutrición del recién nacido de muy bajo peso. Promoción de la lactancia materna y potenciación del Banco de leche humana abasteciendo también a otras unidades neonatales de la comunidad.
   – Plan de actuación frente a infecciones nosocomiales con la implantación del programa *"Bacteriemia cero"*.
   – Programa de prevención de incidencias relacionadas con la seguridad de los pacientes ingresados.
   – Hemodinámica neonatal con ecocardiografía funcional.
   – Plan de orientación diagnóstico-terapéutica de la patología neurológica y neurodesarrollo del recién nacido a término y del prematuro: daño cerebral hipóxico-isquémico focal y generalizado, hemorragia cerebral, síndromes convulsivos, encefalopatía metabólica. Monitorización cerebral con encefalografía de amplitud integrada, técnicas de diagnóstico con neuroimagen, estudio de flujos cerebrales con Doppler y neuroprotección con hipotermia moderada corporal total. Potenciación de la consulta de seguimiento del neurodesarrollo, en los recién nacidos de alto riesgo y con especial interés en la atención integral del paciente y de su familia. Detección precoz de posibles alteraciones y su derivación a los equipos de atención temprana y/o rehabilitación.
   – Diseñar un plan de continuidad del proceso asistencial con Atención Primaria.
3. Área Docente:
   – Plan de ordenación de la docencia se realiza en concordancia con el Plan estratégico del Área Docente. Promoción, formación y desarrollo del equipo destinado a aumentar la capacidad técnica y la satisfacción, con la planificación de sesiones clínicas variadas, asistencias a congresos y cursos monográficos.
   – Potenciación de la formación con simulación clínica avanzada a través del grupo de simulación del paciente crítico y emergencias infantil (GSPCEI). Con el desarrollo de escenarios, cursos y talleres multidisciplinares para el fomento de habilidades clínicas.
4. Área de Investigación:
   La participación de los profesionales del SN en proyectos de investigación supone un indicador de calidad científica. Otro aspecto diana en el SN es el Plan de estructuración de la investigación clínica y gestión de alianzas mediante convenios de colaboración con otras instituciones, servicios, áreas o unidades que compartan líneas de investigación comunes, ya sean públicos o privados[10,11].

BIBLIOGRAFÍA

1. Tejedor Torres JC, López de Heredia Goya J, Herranz Rubia N et al. Recomendaciones sobre toma de decisiones y cuidados al final de la vida en neonatología. An Pediatr (Barc). 2013; 78: 190.e1-14.
2. Quero Jiménez J, Pérez Rodríguez J, Omeñaca Terés F. El Servicio de Neonatología en el Hospital Universitario La Paz en el año 2012. Rev Esp Pediatría. 2013; 69: 8-12.
3. Rite Gracia S, Fernández Lorenzo JR, Echániz Urcelay I et al. Niveles asistenciales y recomendaciones de mínimos para la atención neonatal. An Pediatr (Barc). 2013; 79: 51.e1-11.
4. Botet F, Figueras Aloy J, Echaniz Urcelay I et al. Recomendaciones para la informatización de los servicios de neonatología. An Pediatr (Barc). 2013; 78: 336.e1-4.
5. Spittle AJ, Orton J, Doyle LW et al. Early development intervention programs post hospital discharge to prevent motor and cognitive impairments in preterm infants. Cochrane Database Syst Rev. 2007; 18: CD005495.
6. Información institucional de la Intranet del Hospital Universitari i Politècnic La Fe.
7. Información institucional de la Web de la Conselleria de Sanitat.
8. Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud Ministerio de Sanidad. 2007.
9. Aguilera Guzmán M et al. Un nuevo Hospital para una nueva realidad. Madrid: Grupo Saned; 2011.
10. Plan de Salud de la Comunidad Valenciana 2010-2013. Consellería de Sanidad. Generalidad Valenciana.
11. Información institucional de la Web del Ministerio de Sanidad.

La Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital La Fe en 2013

A. Verdeguer Miralles, J.M. Fernández Navarro, C. Fuentes Socorro, M.M. Andrés Moreno

Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

RESUMEN

Tras un breve recorrido histórico y tras señalar la misión, visión y valores de la Unidad de Oncología Pediátrica, se describe la estructura de la unidad, recursos estructurales y humanos y su actividad asistencial, docente y de investigación. En referencia a la labor asistencial cabe destacar su atención universal en régimen ambulatorio (consulta externa y hospitalización a domicilio), de hospitalización y de urgencia, incluyendo todos los tratamientos disponibles en Oncología Pediátrica en todas las fases de la enfermedad (desde el diagnóstico hasta la terminal en su caso o en la prevención o rehabilitación de efectos adversos a largo plazo. Su labor en docencia e investigación es también destacable.

Palabras clave: Oncología Pediátrica.

ABSTRACT

After a short history and to point out objectives and care level of Pediatric Oncology Unit, we describe structural and human resources of the Unit and its clinical, investigational and teaching activity. Concerning clinical activity, we would like to highline the global dedication in outpatient and inpatient regimen including home care assistance. We also remark our disposition to offer all types of treatments with known efficacy in children with cancer, including every phase of the disease and late effects.

Key words: Pediatric Oncology.

Correspondencia: Dra. Amparo Verdeguer Miralles. Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Bulevar Sur, s/n. 46026 Valencia.
E-mail: verdeguer_amp@gva.es
Recibido: Febrero 2014

Rev Esp Pediatr 2014; 70(2): 63-68

INTRODUCCIÓN

La **onco-hematología pediátrica** se desarrolló en Europa y EE.UU. en los años 60. Paralelamente, en España, la creación de hospitales infantiles en el marco de las denominadas ciudades sanitarias conllevó el desarrollo de unidades de pediatría especializadas, siendo en el Hospital La Paz donde se fundó, en 1965, la primera unidad de onco-hematología pediátrica.

En 1971 fue inaugurado el primer y único hospital pediátrico de la Comunidad Valenciana, el Hospital Infantil La Fe, abriéndose las puertas a las especialidades pediátricas y, entre ellas, a la Oncología Pediátrica.

En 1977 se creó la 1ª Sociedad Española de Oncología Pediátrica (SEOP) dentro del marco de la AEP con nuestra participación como miembros fundadores y, en 1978, nos adherimos como socios a la Sociedad Española de Hematología pediátrica (SEHP).

En la actualidad, la Unidad de Oncología Pediátrica (UOP) es unidad de referencia para toda la patología oncológica pediátrica (leucemias y tumores sólidos) de la Comunidad Valenciana y está integrada en las sociedades y grupos de trabajo nacionales (SEHOP, GETMON) e internacionales (SIOP, EBMT).

BREVE RESUMEN HISTÓRICO DE LA UOP EN EL HOSPITAL LA FE

La **Oncología Pediátrica** del Hospital La Fe inició sus pasos en los primeros años de funcionamiento del Hospital Infantil gracias al tesón de la Dra. Victoria Castel, que muy pronto pudo contar con la dedicación de 2 médicos más, Ferrís y Verdeguer (MIR inicialmente y, después, adjuntos), generándose así el primer equipo de esta especialidad.

Desde estos inicios, se ha ido consiguiendo, no sin esfuerzo, un crecimiento continuado y progresivo de la unidad.

Siguiendo las directrices internacionales y con una concepción clara de la importancia de la colaboración consensuada de diferentes especialistas (pediatras, cirujanos, patólogos, radioterapeutas), se creó el denominado "Comité

de Oncología", que actualmente sigue vigente, siendo un importante bastión en el quehacer de la Unidad.

Años 70

La consulta externa amplió sus funciones incorporando administración de tratamientos (fundamentalmente quimioterapia), reduciendo así el número de ingresos hospitalarios, con el consiguiente beneficio para el paciente y su familia. Se había constituido el germen del primer hospital de día.

Años 80

- Se consigue una sala de aislamiento preventivo y un hospital de día propio.
- Se crea un pequeño laboratorio para realizar técnicas no disponibles en el hospital.
- Se inicia la actividad trasplantadora (1889).

Años 90

- Se logra asistencia psicológica (subvención de la AECC).
- Creación de la Unidad de hospitalización a domicilio para niños con cáncer (ADINO) (1997).
- Aumento del número de camas de aislamiento (nueva sala).
- Aumento del número y complejidad de los trasplantes y del número de camas para esta actividad (sala específica).

A partir del año 2000

- Desarrollo del Grupo de Investigación clínica y traslacional en cáncer (acreditado por el Instituto Carlos III).
- Tratamientos más complejos que solo se realizan en escasos centros (como parte de ensayos clínicos o proyectos europeos de investigación).
- Desarrollo de nuevas estrategias terapéuticas dentro del proyecto ENCCA (*European Network for Cancer Research in Children and Adolescents*).
- El equipo específico de Cirugía Oncológica Pediátrica incorpora nuevas técnicas con la colaboración de la radiología intervencionista, que posibilitan la extirpación de tumores considerados inoperables.
- Programa de preservación de la fertilidad (inicio en 2008): criopreservación de corteza ovárica en niñas y de semen en niños púberes.
- Equipo de atención psicosocial para niños con enfermedad avanzada (La Caixa/ASPANION) (desde 2009).
- Acreditación del Ministerio de Sanidad como unidad de referencia (CSUR) para realización de trasplantes alogénicos de progenitores hematopoyéticos (febrero-2010).
- Incorporación de nuevas herramientas en relación con el TPH (trasplantes haploidénticos, fotoaféresis extracorpórea en el tratamiento del EICH).

La UOP La Fe cumple todas las recomendaciones europeas para el cuidado integral del niño con cáncer establecidas por la SIOPE y ha estado siempre interesada en la Investigación, adhiriéndose a diferentes programas de investigación clínica con importante producción científica. Además, desde sus comienzos ha participado o liderado la elaboración de protocolos a nivel nacional (SEHOP) y, más tarde, internacional (ESIOP). Asimismo, ha impartido docencia postgrado, fundamentalmente a través del programa MIR a los médicos del propio hospital (pediatras, oncólogos, radioterapeutas, farmacéuticos) o externos que han solicitado su formación en la misma por periodos de tiempo que han oscilado entre 1 mes y 1 año. También participa con EVES especialmente en temas de cuidados paliativos y en la docencia pre-grado.

El presente año, la UOP ha recibido el Premi Nou d'Octubre de la Generalitat en reconocimiento a toda su labor de equipo.

MISIÓN, VISIÓN Y VALORES

La Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital La Fe tiene como **misión** fundamental proporcionar atención sanitaria integral de calidad al niño con cáncer (leucemias y tumores sólidos). La UOP presta una atención sanitaria universal en régimen ambulatorio (consulta externa y hospitalización a domicilio), de hospitalización y de urgencia. Su actividad incluye la realización de trasplantes de progenitores hematopoyéticos (TPH), disponiendo del único programa pediátrico con autorización sanitaria de Conselleria y acreditado como unidad de referencia por el Ministerio de Sanidad. Atiende a los pacientes en todas sus fases, no solo en su etapa curativa, sino también en la fase terminal/paliativa, en la prevención de efectos adversos a largo plazo, rehabilitación de deficiencias secundarias, educación sanitaria, etc. Como unidad de referencia de la Comunidad Valenciana atiende, no solo a su área de salud, sino a las demandas de otros departamentos y comunidades. Desarrolla investigación y docencia y colabora con otras instituciones y entidades para garantizar una asistencia del más alto nivel. Todas las actividades se dirigen a satisfacer a los usuarios con criterios de equidad y máxima eficiencia, contando con la implicación de todo el equipo.

Su **visión** se centra en mostrar liderazgo a nivel de la Comunidad Valenciana, ser considerada una de las mejores UOP españolas por sus resultados en los indicadores clave (actividad, eficiencia, accesibilidad y satisfacción de los pacientes) y estar reconocida a nivel europeo, contribuyendo a que el Hospital La Fe se encuentre entre los mejores de Europa. El niño con cáncer es el "centro de gravedad" sobre el que van a girar todas nuestras decisiones y actuaciones sin desligarlo de su familia. Constituimos una Unidad Multidisciplinar en la que nuestro principal recurso son las personas que forman parte de la misma, y de ellas se espera una conducta basada en **valores** como vocación, compromiso, dedicación, responsabilidad, capacidad de adaptación, afán de superación y búsqueda de la excelencia en la calidad asistencial, respeto a las creencias, expectativas y decisiones del paciente y/o de sus responsables legales, atención a la

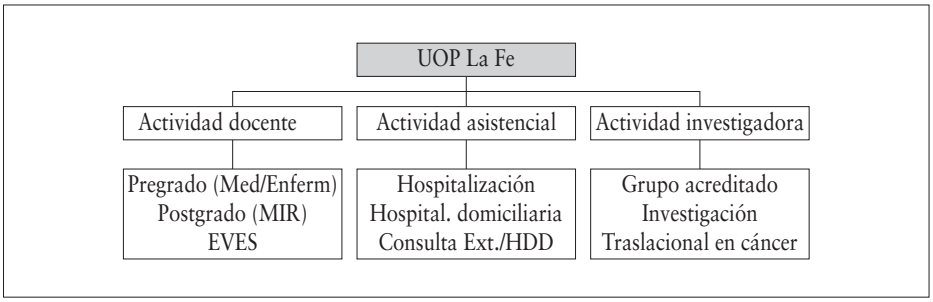

FIGURA 1. Estructura de la Unidad.

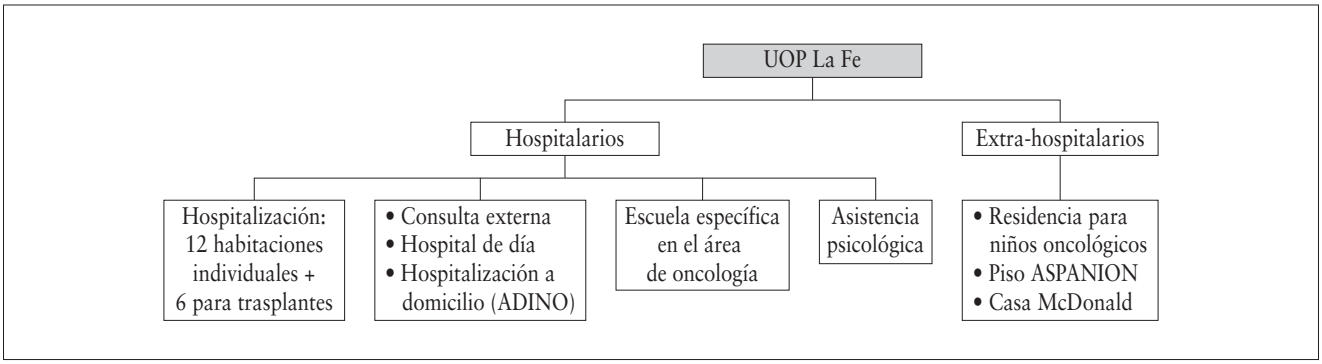

FIGURA 2. Recursos asistenciales de la UOP.

carta de derechos del niño y respeto a la confidencialidad e intimidad. Queremos garantizar la información sincera y la transparencia y mantener una formación continuada, un compromiso con la docencia y con la investigación.

ESTRUCTURA DE LA UNIDAD

En la figura 1 queda esquematizada la estructura de la Unidad.

RECURSOS ESTRUCTURALES (Fig. 2).

Hospitalarios

La Unidad de Oncología dispone de 12 habitaciones individuales y 1 habitáculo para procedimientos terapéuticos (aspirados de MO, punciones lumbares, etc., realizados bajo sedación consciente). Lindando con ello se encuentra el Área de Trasplantes, compuesta por 6 habitaciones con aire presurizado (PPC) y filtros HEPA donde se ubican prioritariamente los pacientes sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos y solo si existe disponibilidad de cama, los sometidos a trasplante de órganos sólidos. Las 6 habitaciones del trasplante disponen de unas pantallas multimedia con internet y teléfono, conseguidas con financiación externa (Fundación Aladina y AECC) y gracias a la gestión de la Unidad de Informática del hospital y del director del Área Infantil. Los pacientes así tienen mayor conexión con el exterior y disponen de más recursos para hacer más llevadera su estancia. En el área de consultas externas, la UOP dispone de 3 despachos, 1 zona de trabajo y una sala de espera común a hematología pediátrica pero independiente del resto de áreas de espera. Seis de las camas del Hospital de Día de Pediatría se utilizan habitualmente para los pacientes de la UOP. Para la hospitalización a domicilio específica de Oncología Pediátrica (ADINO) hay asignado un despacho en la zona de Telemedicina. La atención psicológica se desarrolla, fundamentalmente, en la zona de hospitalización. **Escuela:** considerando que los niños con cáncer son inmunodeprimidos, existe un aula específica dentro del área o recinto de oncología pediátrica. De acuerdo con los maestros, cuya labor es excelente, se intenta que los niños salgan al aula el mayor tiempo posible. Su ubicación frente al control de enfermería facilita esta práctica. Cuando ello no es posible, la labor docente se realiza en cada habitación.

Extra-hospitalarios

La residencia para niños oncológicos se puso en funcionamiento tras un convenio Conselleria de Cultura, Conselleria de Sanidad/Hospital La Fe y AECC. Ubicada en una zona ajardinada dentro del recinto de la Conselleria de Cultura, tiene capacidad para 6 familias.

La asociación de padres (ASPANION) pone a disposición de los pacientes un piso cercano al nuevo hospital con una distribución que permite el hospedaje de varias familias.

Recientemente se ha inaugurado la casa McDonald que, al igual que las ya existentes en otras ciudades del estado español, acoge a un buen número de familias.

La existencia de todos estos recursos, junto con el buen funcionamiento de nuestra hospitalización a domicilio, permite reducir notablemente la duración de la hospitalización.

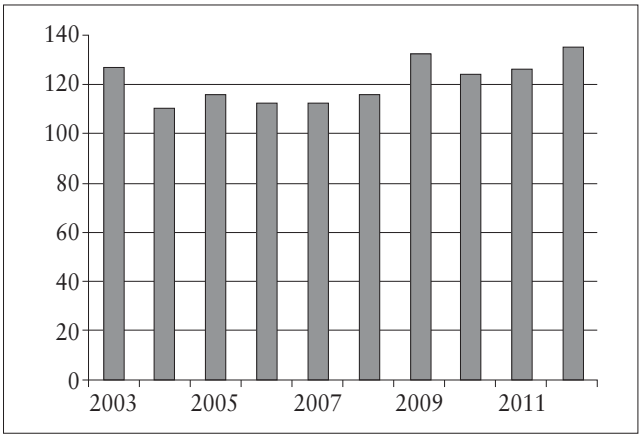

FIGURA 3. Nuevos pacientes de la UOP La Fe en los últimos 10 años.

RECURSOS HUMANOS

Personal de plantilla

El cuerpo médico lo constituye 1 jefe de sección, 6 médicos adjuntos y 1-2 residentes de especialidad. Para hospitalización existen 2 supervisoras (Sala y Trasplante), 33 enfermeras y 28 auxiliares de clínica. En el HDD hay asignadas 3 enfermeras y 1 auxiliar; en consultas externas, 1 enfermera y 2 auxiliares y en ADINO, 2 enfermeras y 1 auxiliar. Cuenta también con una administrativa.

Personal no de plantilla adscrito a la unidad

Psicóloga con contrato específico para la unidad, financiado por la AECC. Entre los maestros/as del hospital (Conselleria Educació y Obra Social La Caixa), hay 3 con dedicación exclusiva o preferente a la oncología pediátrica y trasplantes. El equipo de dedicación exclusiva a la Investigación lo integran una médica emérita, 1 administrativa y 2 biólogas/bioquímicas (financiadas por proyectos de Investigación, IIS La Fe). Existe además voluntariado asistencial (dependiente y coordinado por la AECC). Aunque perteneciente al Servicio de farmacia, una farmacéutica se dedica exclusivamente al proceso farmacoterapéutico del niño con cáncer y está integrada en la Unidad.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

La UOP es unidad de referencia para toda la patología oncológica pediátrica (leucemias y tumores sólidos) de la Comunidad Valenciana. Aparte de su equipo multidisciplinar (pediatras oncólogos, enfermería, psicóloga, maestros, voluntarios y trabajadora social), trabaja de forma coordinada con otros equipos: Cirugía Oncológica Pediátrica, Servicio de Radiodiagnóstico Pediátrico y de Medicina Nuclear con equipo de radiología intervencionista, equipos quirúrgicos especializados, Servicio de Radioterapia y Anatomía Patológica, con profesionales con dedicación preferente a los tumores pediátricos. Todos estos, además de intervenir en el tratamiento del paciente, discuten los mismos en el Comité de Oncología Pediátrica que se reúne 2-4 veces al mes. También se valoran y revisan con el equipo de Radiodiagnóstico Pediátrico, en una sesión semanal, todas las exploraciones de interés clínico-docente, y se discute con microbiólogos los hallazgos relevantes.

TABLA 1. Actividad de ADINO en 2012.

Pacientes atendidos nuevos	132
Estancias	2.967
Consultas telefónicas totales	7.910
Valoraciones iniciales médicas hospital	445
Visitas domiciliarias médicas programadas	41
Visitas domiciliarias médico/enfermeras urgentes	9
Visitas domiciliarias enfermería programadas	293
Altas	443

La UOP de La Fe atiende entre 100 y 130 pacientes nuevos al año. En la mayoría se confirma patología oncológica (leucemia o linfoma; tumores sólidos). Algunos son niños con tumores benignos, otros procesos que hicieron sospechar un cáncer no confirmado o presentan otras enfermedades con mayor riesgo de cáncer. También son atendidos niños sanos donantes de progenitores hematopoyéticos a sus hermanos. En la figura 3 se refleja la actividad en la última década. Es de resaltar que, en los últimos 3 años, además de los pacientes derivados para TPH, ha habido un incremento de pacientes remitidos para otros procedimientos específicos como criopreservación de corteza ovárica, cirugías complejas y tratamientos aplicados en el ámbito de ensayos clínicos.

Hospitalización a domicilio

Una de las actividades relevantes de la UOP es la hospitalización a domicilio **ADINO** = atención domiciliaria integral al niño oncológico, que permite acortar de forma significativa la estancia hospitalaria y ofrece atención multidisciplinar al niño con cáncer en todas las fases de su enfermedad, durante las 24 horas del día, 365 días al año. Como ejemplo reflejamos en la tabla 1 la actividad del pasado año. También, desde ADINO se estableció una Red de Conexiones con Asistencia Primaria: se contacta con el equipo que atiende al niño en su área de salud y se informa acerca del diagnóstico, tratamiento y sus necesidades específicas (envío de informe escrito y contacto telefónico). Cuando es necesario se realiza una visita al centro de atención primaria para explicar el manejo de los catéteres venosos centrales, peculiaridades de algún tratamiento que pueda completar en casa y otros aspectos prácticos del cáncer pediátrico. Actualmente, y a través de ADINO, se está potenciando de nuevo la interrelación con hospitales comarcales para compartir algunos aspectos del tratamiento o/y manejo de los niños y el pasado año, se puso en marcha lo que denominamos "Unidad de Apoyo Intermedio de Castellón".

Asistencia especializada en consulta

La consulta externa funciona diariamente, en general atendida por 3 de los facultativos de la unidad. Además de las **consultas monográficas específicas:** planificación e información del TPH, consulta de seguimiento del TPH, consulta de estudio, información, planificación de aféresis y seguimiento del donante de progenitores (hermano en edad pediátrica), planificación e información del tratamiento inmunológico en el neuroblastoma, las consultas de Oncología Pediátrica cumplen los criterios de las denominadas **consultas de alta resolución:** realización del estudio pre-TPH en la 1ª visita a los pacientes remitidos específicamente para el TPH, control clínico-analítico y administración de quimioterapia en una sola visita, coordinación con otras especialidades para hacer coincidir en la misma fecha diversos controles, etc.

Asistencia especializada en hospital de día médico

No solo se realizan técnicas como aspirado de MO, punción lumbar, sedación consciente, etc., sino también asistencia de urgencia por procesos intercurrentes u otras complicaciones y asistencia programada a los niños que permanecen ingresados en ADINO y requieren de alguna técnica o tratamiento hospitalario.

Hospitalización

En la denominada sala de Oncología permanecen ingresados todos los pacientes de nuevo diagnóstico y todos aquellos cuyo tratamiento o situación clínica requiere su estancia en el hospital. Las técnicas dolorosas se realizan bajo sedación consciente. En zona contigua específica (Unidad de Trasplante Pediátrico) se ingresan los pacientes que son sometidos a TPH o que presentan complicaciones del TPH y las leucemias mieloides agudas. En la última década se ha realizado una media de 24 TPHs/año (Fig. 4). Se realizan todo tipo de TPHs, autólogos y alogénicos de donante familiar (HLA idénticos o haploidénticos) y no emparentados, de las diversas fuentes de progenitores (médula ósea, sangre periférica y sangre de cordón umbilical), con una media de 10 alogénicos/año en los últimos 3 años. La Unidad de TPH Pediátrico pertenece a la EBMT (*European Blood and Marrow Transplantation*) como equipo propio, registra a todos los pacientes y participa activamente en diversos estudios.

Atención de urgencia

La UOP proporciona apoyo especializado a la atención urgente de pacientes, 24 horas del día/365 días del año, mediante la existencia de un médico de la unidad de guardia localizada para ADINO que, además de canalizar y resolver los problemas de los pacientes que están en su domicilio, ejerce como consultor del equipo de pediatras de guardia de presencia física del hospital y una enfermera localizada para atender las llamadas de los padres de los niños que se encuentran fuera del hospital estén o no ingresados en ADINO en dicho momento. Los pacientes oncológicos que acuden al hospital por cualquier urgencia durante las mañanas son valorados por el equipo médico de la UOP en el Hospital de Día. Todas las complicaciones (infecciosas, metabólicas, nutricionales, efectos adversos de los tratamientos, las derivadas de los CVC, autoinmunes u otras relacionadas con el TPH, etc.) son atendidas por el equipo de la UOP, con la participación de las unidades que procedan.

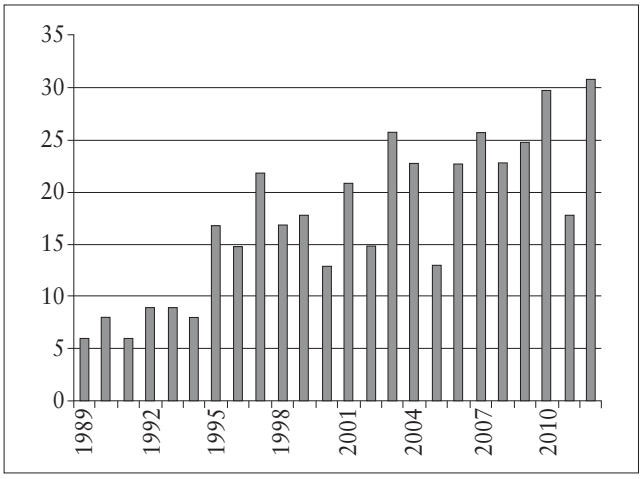

FIGURA 4. Distribución anual de los TPH realizados en la UOP La Fe. Se incluyen todos los TPH (autólogos y alogénicos).

Tratamiento paliativo

Constituye otra importante parte de nuestra actividad abarcando la atención específica al paciente en fase terminal de su enfermedad y los tratamientos de soporte en cualquier fase de la enfermedad con especial hincapié en el control del dolor.

ACTIVIDAD DOCENTE

Docencia pregrado

Alumnos de la Facultad de Medicina reciben formación durante su rotación hospitalaria (docencia Practicum 6º de Medicina y docencia Seminarios Teórico Prácticos 5º de medicina), habiendo para ello una profesora asociada asistencial dependiente del Departamento de Pediatría de la Universidad de Valencia. Hay varios colaboradores docentes pendientes de su nombramiento oficial.

Alumnos de enfermería hacen sus prácticas en la Unidad. Dos de los médicos de la misma son profesores asociados de Fisiología Humana (asignatura troncal) en el Grado de Enfermería del Hospital La Fe.

Docencia postgrado

Actividad formativa a los MIR:

– Los MIR de Pediatría del Hospital durante su 2º año de residencia hacen una rotación de 3 meses por la UOP aprendiendo el manejo de los pacientes hospitalizados

en la sala de Oncología y de los sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos. También participan en la asistencia de urgencia de la Unidad y en la realización de técnicas (PL con/sin administración de quimioterapia intratecal, sedación consciente).
- Existen también MIR de especialidad cuya participación en todas las facetas (asistencial, docente y de investigación) de la Unidad es mucho más amplia.
- MIR de otros servicios (Oncología Médica, Oncología Radioterápica, Farmacia) hacen también rotaciones de entre 1 a 3 meses.
- Habitualmente contamos, además, con MIR de otros hospitales, de la misma Comunidad Autónoma o del resto del territorio español (rotaciones de 1 a 4 meses).
- Existe una guía docente actualizada para R2 y residentes de especialidad (R4).

Actividad formativa a otros estamentos: médicos pediatras o hematólogos pediatras de otros países han solicitado completar su formación en Oncología Pediátrica y, especialmente, en TPH, permaneciendo en la unidad periodos que han oscilado entre 3 meses y 1 año.

Formación continuada
- Sesiones clínico-docentes o/y de investigación de la Unidad: 1 o 2 semanales. Participan residentes, médicos de la Unidad y otros facultativos externos invitados.
- Participación en sesiones de otras Unidades del hospital.
- Participación como docentes en cursos EVES.

ACTIVIDAD ORGANIZATIVA/ASISTENCIAL/DOCENTE

Sesiones de admisión de la unidad

Diariamente se comentan los ingresos e incidencias de las últimas 24-72 horas. Asisten a la misma, médicos, enfermeras y psicóloga. Un día/semana se realiza una sesión multidisciplinar más amplia a la que también acude la trabajadora social y en la que se resume toda la actividad asistencial de la semana y problemas psicosociales de los pacientes.

Programación de trasplantes

Una sesión mensual en la que se programan y se discuten todos los aspectos relacionados con el TPH.

Reunión mensual de pacientes nuevos

Se comentan todos los detalles de los pacientes diagnosticados el mes vencido. Asisten los médicos, enfermeras, psicóloga, trabajadora social y equipo de cirugía pediátrica oncológica.

ACTIVIDADES PARA LAS MEJORES PRÁCTICAS CLÍNICAS

Existe una permanente inquietud por estar al día en todo lo que concierne al paciente, estableciéndose una revisión y actualización periódica de todos los protocolos, del libro de pautas de residentes, de las prescripciones informatizadas y de todos los métodos diagnóstico-terapéuticos. Se incorporan, además, nuevos protocolos.

ACTIVIDAD CIENTÍFICA/INVESTIGADORA

La inquietud científica es otra de las características de la UOP con una amplia participación en los congresos y una apreciable producción científica (61 comunicaciones a congresos internacionales y nacionales en los últimos 3 años; 38 artículos originales publicados en revistas indexadas, casi todas en lengua anglosajona, en ese mismo periodo). También se organizan y se participa habitualmente en diversos cursos, jornadas, etc.

En el último año había en curso 16 ensayos clínicos o proyectos de investigación. La Unidad de Oncología forma parte del grupo acreditado (Carlos III) de Investigación Clínica y Traslacional en Cáncer (GICTC) del Hospital e Instituto de Investigación (II) La Fe y del Proyecto Europeo ENCCA. También participa en estudios colaborativos de grupos españoles e internacionales como: SEHOP, SEHOP-RNTI, GETH, GETMON, PETHEMA, SIOP, SIOPEN, EBMT, PDWP-EBMT.

En la última década, cuatro de nuestros residentes de especialidad han conseguido becas post-MIR del II La Fe y otros tres han podido seguir desarrollando una labor clínica e investigadora en Unidades de prestigio en otros países europeos.

PARTICIPACIÓN INSTITUCIONAL

La UOP, además de coordinar el Comité de Oncología pediátrica, participa en diversas comisiones hospitalarias: CEIC, Comité para la Calidad y Seguridad del medicamento, Comisión de docencia con tutoría de Residentes de Pediatría (R2), Reproducción asistida, Nutrición y Biobanco.

OBJETIVOS ASISTENCIALES Y DE INVESTIGACIÓN ACTUALES

Además de la creciente dedicación a la investigación, estamos desarrollando diversos programas clínico-asistenciales:
- Integración escolar, rehabilitación e inserción social de los pacientes con daño cerebral secundario a tumores del SNC. Participan los maestros, psicóloga y trabajadora social.
- Programa interactivo con atención primaria.
- Protocolización del seguimiento a largo plazo y planificación del alta médica.
- Programa de preservación de la fertilidad en niños prepúberes.
- Acreditación Jacie (para la Unidad de TPH).

La Unidad de Endocrinología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe

C. de Mingo, S. León, F. Moreno

Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

RESUMEN

La Endocrinología Pediátrica es una especialidad amplia y compleja que ha adquirido un asombroso desarrollo en los últimos años, debido a los avances en genética molecular y al desarrollo de nuevas terapias. El Servicio de Endocrinología Pediátrica del Hospital La Fe de Valencia es unidad de referencia de la Comunidad Valenciana. En este artículo se refleja la actividad diaria de esta unidad en lo que respecta a la cartera de servicios, y actividad asistencial, docente e investigadora.

Palabras clave: Endocrinología; Patología gonadal; Patología del crecimiento.

ABSTRACT

Paediatric Endocrinology is a wide and complex specialty that has acquired an amazing development in the last years, due to both, the progress in molecular genetics and the development of new therapies. The department of paediatric Endocrinology of Hospital La Fe in Valencia, is local point of reference for Valencian Community. In this paper we report the daily activity of the department in relation to its service portfolio, medical activity, teaching activity, and research activity.

Key words: Endocrinology; Gonadal pathology; Pathology of growth.

Correspondencia: Dra. Francisca Moreno Macián. Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Bulevar Sur, s/n. 46026 Valencia.
E-mail: moreno_framac@gva.es
Recibido: Febrero 2014

Rev Esp Pediatr 2014; 70(2): 69-73

INTRODUCCIÓN

A lo largo de la década de los 60, el gran desarrollo de la Pediatría en España hizo surgir especialistas pediátricos en muy diversos campos. Con el fin de colaborar en su desarrollo se crearon las Secciones Especializadas en el marco de la Asociación Española de Pediatría (AEP).

En 1966 se inicia en Valencia la creación del Hospital Infantil La Fe dentro de la Ciudad Sanitaria del mismo nombre, formando parte de un conjunto de proyectos similares iniciados en España. En el año 1971 se inauguró el Hospital Infantil La Fe y, a finales del año 1972, se creó la primera consulta específica de Endocrinología Pediátrica.

En 1978 nació la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica (SEEP) y fue acreditada por la AEP en 1985.

En el DOCV del 15 de marzo de 1994, la Sección de Endocrinología Pediátrica del Hospital La Fe de Valencia es acreditada como Unidad de Referencia de la Comunidad Valenciana.

En 2010 se finaliza el nuevo Hospital Universitari i Politècnic La Fe, que materializa un proyecto ambicioso en un complejo hospitalario dotado de las últimas tecnologías en el campo de la medicina.

Dentro de la especialidad de la Pediatría, la Endocrinología Pediátrica estudia el funcionamiento y las distintas enfermedades del sistema endocrino (hipófisis, tiroides, páncreas, gónadas y suprarrenales).

El gran avance en campos como la genética molecular, la oncología y la neonatología, entre otros, hace de las alteraciones endocrinológicas un campo amplio y complejo. La alta cualificación de los diferentes servicios de nuestro hospital favorece la creación de equipos multidisciplinares para la atención integral del paciente pediátrico.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

La Sección de Endocrinología Pediátrica del Hospital Universitari i Politècnic La Fe está compuesta por tres médicos, dos enfermeras y dos auxiliares. Se dispone de tres consultas y un local de pruebas funcionales, dotados con el material necesario para desarrollar la actividad a que están

destinados. En las salas de hospitalización se asignan las camas necesarias en función del número de ingresos.

El 80% de la actividad asistencial es ambulatoria y se realiza en las consultas externas. Se atiende a una media de 5.000 pacientes al año. En el año 2012 se atendieron 5.079 pacientes, de los cuales 459 fueron primeras visitas. Cada facultativo tiene asignada una agenda de pacientes. Esta actividad se desarrolla de forma matutina preferentemente, de lunes a viernes. No obstante, existe una agenda vespertina los jueves, con objeto de facilitar la accesibilidad al usuario. Además, semanalmente se desarrolla una consulta de educación diabetológica en la que participan tanto los médicos como la enfermera educadora en diabetes.

Anexo a las consultas se dispone de una unidad de pruebas funcionales, que cuenta con dos camas y servicio de hostelería. Se encuentra atendida de forma permanente por una enfermera y una auxiliar, bajo supervisión médica, y se cuenta con la posibilidad de realizar extracciones analíticas y administrar perfusiones intravenosas. El carácter de la misma la convierten en un lugar polivalente en el que de forma planificada, además de realizar las pruebas funcionales de la especialidad, se administran ciertas medicaciones, se llevan a cabo extracciones especiales (bien por el manejo de las muestras o por el perfil del paciente), se colocan las bombas de insulina, monitor continuo de glucemia y se instruye en el manejo de los mismos. En el 2012 se atendió en la unidad de pruebas funcionales a 1.610 pacientes.

La hospitalización supone el 20% de la actividad asistencial y es asumida por el mismo personal facultativo que atiende las consultas. Diariamente se pasa visita a los pacientes ingresados y se realizan las interconsultas que se suscitan. Además existe una participación en los comités multidisciplinares de diagnóstico y tratamiento, junto con otras especialidades. En el año 2012 tuvimos 73 pacientes ingresados a nuestro cargo, principalmente debuts diabéticos. Y atendimos 206 interconsultas.

CARTERA DE SERVICIOS ASISTENCIALES

La Sección de Endocrinología Pediátrica del Hospital Universitari i Politècnic La Fe es Unidad de Referencia del Sistema Nacional de Salud, atendiendo tanto a pacientes propios como a los derivados de otros hospitales de la Comunidad Valenciana.

Es característica de esta subespecialidad pediátrica la variedad de patología, lo que la convierte en un área de gran complejidad diagnóstica y terapéutica.

Detallamos a continuación nuestra cartera de servicios asistenciales:

1. Patología del crecimiento

Hipocrecimiento

Realizamos el diagnóstico y el tratamiento de niños con talla baja, a través de la valoración clínica, auxológica, los estudios analíticos y la realización de las pruebas funcionales pertinentes.

Somos el hospital de nuestra comunidad que más experiencia acumula en el tratamiento con hormona de crecimiento recombinante humana en la edad pediátrica, actualmente indicado en:

- Déficit de hormona de crecimiento.
- Niños pequeños para la edad gestacional.
- Síndrome de Prader-Willi.
- Síndrome de Turner.
- Talla baja por haploinsuficiencia del gen SHOX.

Hemos iniciado también el tratamiento con IGF1 recombinante humana en niños con talla baja secundaria a síndrome de insensibilidad a la hormona de crecimiento.

En los pacientes afectados de displasias óseas realizamos el diagnóstico y el seguimiento pondo-estatural, patología compartida con el Servicio de Traumatología y Ortopedia.

En los síndromes asociados a talla baja colaboramos en la orientación diagnóstica junto con la Unidad de Genética y Dismorfología.

Hipercrecimiento

Diagnóstico y tratamiento de la hipersecreción de GH de origen tumoral: tumores hipofisarios productores de GH y tumores secretores de GHRH ectópica.

Colaboramos con la Sección de Dismorfología en el diagnóstico de pacientes con tallas altas sindrómicas.

2. Patología de las gónadas y de la pubertad

Pubertad precoz

Diagnóstico de pacientes afectos de pubertad precoz central y periférica.

Administración en la unidad de pruebas funcionales de análogos de GnRH para tratamiento de la pubertad precoz central.

Tratamiento de la pubertad precoz periférica secundaria al síndrome de McCune Albright.

Pubertad retrasada e hipogonadismo

Diagnóstico diferencial de los retrasos puberales y tratamiento de los pacientes afectos de hipogonadismo mediante terapia hormonal sustitutiva con estrógenos, estrógeno-progestágenos (síndrome de Turner, niñas sometidas a quimioterapia gonadotóxica o radioterapia pélvica) o testosterona (orquidectomía, hipogonadismo hipogonadotropo, síndrome de Klinefelter).

Variantes fisiológicas de la pubertad

Diagnóstico y seguimiento de la telarquia prematura, la adrenarquia prematura y la menarquia prematura.

Criptorquidia, hipospadias severos y micropene

Protocolos conjuntos de diagnóstico y tratamiento con la Sección de Urología Pediátrica.

Ginecomastia puberal/patológica

Alteraciones de la diferenciación sexual (ADS)

Coordinación del equipo multidisciplinar (Endocrinología Pediátrica, Urología Pediátrica, Neonatología, Genética y Psicología) encargados del estudio y asignación de sexo de los recién nacidos afectos de esta patología.

Seguimiento y tratamiento con terapia hormonal sustitutiva hasta la edad adulta.

Hiperandrogenismo ovárico

3. Patología hipotálamo-hipofisaria

Tumoral

Manejo de los pacientes afectos de tumores del sistema nervioso central que afectan al área hipotálamo-hipofisaria en colaboración con el Servicio de Neurocirugía Infantil y Oncología Pediátrica. Tratamiento de las secuelas derivadas del propio tumor o de la cirugía o radioterapia (déficits hormonales de hipófisis anterior y posterior).

Diagnóstico y tratamiento médico de los microadenomas funcionantes.

No tumoral

Hipófisis anterior: diagnóstico y tratamiento de los panhipopituitarismos congénitos y déficits hipofisarios aislados congénitos.

Hipófisis posterior: diagnóstico y tratamiento de la diabetes insípida central.

4. Patología del tiroides

Hipotiroidismo

La Sección de Endocrinología Pediátrica del Hospital La Fe es Unidad de Referencia de la Comunidad Valenciana en el Plan Nacional de Prevención de la Subnormalidad. En colaboración con el laboratorio de Metabolopatías se lleva a cabo el diagnóstico y el tratamiento precoz de los pacientes afectos de hipotiroidismo congénito.

Diagnóstico y tratamiento del hipotiroidismo adquirido: tiroiditis de Hashimoto y otras tiroiditis.

Hipertiroidismo

Diagnóstico y tratamiento del hipertiroidismo neonatal.

Tratamiento de la enfermedad de Graves con antitiroideos de síntesis, y colaboración con el Servicio de Medicina Nuclear y de Cirugía Pediátrica para el tratamiento con radioiodo y cirugía.

Cáncer de tiroides

Manejo del cáncer de tiroides en colaboración con el Servicio de Medicina Nuclear y Cirugía.

5. Patología de las glándulas suprarrenales

Hipofunción suprarrenal

Diagnóstico, tratamiento y seguimiento de insuficiencias adrenales de diferente etiología: enfermedad de Addison, hiperplasia adrenal congénita forma clásica, hipoplasia adrenal congénita secundaria a alteración del gen DAX, resistencia a la ACTH, síndrome de genes contiguos, adrenoleucodistrofia y déficits de ACTH.

Hiperfunción suprarrenal

Diagnóstico y tratamiento del síndrome de Cushing.

Hiperandrogenismo suprarrenal

Estudio, tratamiento y consejo genético de las hiperplasias suprarrenales congénitas, formas clásicas y formas tardías.

Diagnóstico y seguimiento de los tumores suprarrenales (adenomas y carcinomas).

Hipoaldosteronismos/pseudohipoaldosteronismos

6. Patología de las glándulas paratiroides

Hipoparatiroidismo

Congénito (microdeleción 22q11) y adquirido (postquirúrgico).

Hiperparatiroidismo

Patología compartida con la Unidad de Nefrología Pediátrica.

Pseudohipoparatiroidismos y pseudo-pseudohipoparatiroidismos

7. Patología del metabolismo hidrocarbonado

Diabetes mellitus

Diabetes mellitus tipo 1

- Diagnóstico y tratamiento del debut diabético en salas de hospitalización pediátrica. Disponemos de una enfermera a tiempo completo para la educación diabetológica.
- Seguimiento en consulta a las 48 horas, a la semana, a los 15 días, al mes y posteriormente de manera trimestral. Realización de HbA1c capilar en el momento de la consulta. Despistaje de otras enfermedades autoinmunes asociadas y complicaciones microvasculares según protocolo.
- Revisiones de cuaderno a petición familiar y reeducación diabetológica a lo largo de la evolución.
- Atención telefónica urgente por las mañanas, solventando dudas y evitando asistencia a urgencias.
- Manejo de las descompensaciones diabéticas en sala de hospitalización. Atención de los pacientes en el Servicio de Urgencias cuando se requiere.
- Consulta de telemedicina: revisiones de cuaderno a través de correo electrónico, con el fin de flexibilizar horarios.

– Programa de sistema de infusión continua de insulina (bombas de insulina) en pacientes que reúnan criterios para el tratamiento. Implantación del catéter subcutáneo, programación de bomba y primer recambio de catéter en la sala de pruebas funcionales.
– Disponemos de sistema de monitorización continua de glucosa.

Diabetes mellitus tipo 2

Diagnóstico y tratamiento de la diabetes mellitus tipo 2 en la edad pediátrica. Seguimos a los pacientes con obesidad exógena dentro del cuadro del síndrome metabólico.

Diabetes tipo Mody

Estudio genético de los diferentes tipos de MODY, consejo genético y optimización del tratamiento médico.

Diabetes neonatal

– Transitoria. En colaboración con el Servicio de Neonatología. Al alta seguimiento en consultas externas.
– Persistente. Estudio genético de las mutaciones más frecuentes y optimización del tratamiento médico. Experiencia en manejo con sulfonilureas.

Hiperinsulinismo congénito

Diagnóstico y tratamiento médicos. Estudio genético para optimización del tratamiento. Seguimiento en nuestra consulta.

Otras causas de hipoglucemias

Diagnóstico diferencial de otros pacientes ingresados por hipoglucemia:

– Hipoglucemias persistentes en el paciente neonatal,
– Hipoglucemia secundaria a síndrome de *dumping* tras cirugía. Realizamos sobrecarga oral de glucosa, monitorización continua de glucemia intersticial y tratamiento médico.

8. Seguimiento de pacientes oncológicos tras trasplante de progenitores hematopoyéticos

Estudio, tratamiento y seguimiento de secuelas derivadas del acondicionamiento y radioterapia en pacientes sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos, en colaboración con Oncología Infantil, servicio de referencia nacional en la realización de estos trasplantes.

9. Neoplasias endocrinas múltiples

MEN 2 (A y B). En colaboración con los Servicios de Genética, Cáncer Genético y Cirugía realizamos el diagnóstico, tratamiento precoz y consejo genético en las neoplasias endocrinas múltiples, 2A y 2B. Posteriormente realizamos el seguimiento y despistaje del feocromocitoma, hiperparatiroidismo y neurofibromas.

TABLA 1.

Eje estudiado	Prueba funcional
Hipófisis:	
– Hormona de crecimiento	– Déficit:
	– Test de hipoglucemia insulínica
	– Test de clonidina
	– Test de glucagón
	– Exceso: sobrecarga oral de glucosa
– Gonadotrofinas	– Test de Luforan
– Eje córtico-suprarrenal	– Test de hipoglucemia insulínica
– Desmopresina	– Test de deprivación acuosa
	– Test de desmopresina
Suprarrenal	– Exceso:
	– Test de Nugent
	– Test de frenación con dosis bajas de dexametasona
	– Test de frenación con dosis altas de dexametasona
	– Déficit y sospecha de hiperplasias: test de ACTH
Gónadas	– Test de hCG (testículos)
Metabolismo hidrocarbonado	– Test de ayuno
	– Sobrecarga oral de glucosa
	– Test de glucagón
	– Monitorización continua de glucosa

MEN 1. Seguimiento de los paciente portadores de las mutaciones del MEN 1 en la edad infantil.

10. Consejo genético

Derivado de la experiencia acumulada en el seguimiento de diferentes cromosomopatías, formamos parte de la unidad de consejo genético en el síndrome de Turner, síndrome de Klinefelter y síndrome triple X.

11. Pruebas funcionales

Para el estudio de esta patología realizamos las siguientes pruebas funcionales (Tabla 1).

ACTIVIDAD DOCENTE

Por la Sección de Endocrinología Pediátrica rotan de manera periódica y programada los médicos internos residentes en su programa de formación, tanto de la especialidad de pediatría, como de endocrinología. Además de los residentes procedentes del propio hospital también se aceptan a residentes de otros hospitales de la Comunidad Valenciana, e incluso de otras comunidades autónomas. En los últimos años se ha experimentado un auge de los facultativos que, de manera voluntaria, han decidido ampliar su formación

en nuestra unidad lo que supone al mismo tiempo un motivo de satisfacción y un reto para los integrantes.

Las sesiones clínicas semanales de Endocrinología Pediátrica, bien monográficas de un tema, o de revisión bibliográfica, o clínicas con casos de pacientes, se llevan a cabo por todo el personal facultativo de la sección. También se participa en las del Servicio de Pediatría y se realizan sesiones conjuntas con otras especialidades (Urología, Neurocirugía, Oncología, Endocrinología de adultos, etc.). En el último año se ha realizado un curso de actualización de los protocolos del Hospital La Fe, en el que se ha desarrollado la puesta al día de los protocolos correspondientes a la especialidad.

Considerando que la Atención Primaria es el garante del buen funcionamiento del circuito asistencial, existe por parte de la sección un interés creciente en la realización de actividades docentes dirigidas a la Pediatría Extrahospitalaria donde, sin olvidarnos de las circunstancias en que se desenvuelven, se intenta tanto la formación en el ámbito de la Endocrinología Pediátrica como la creación de consensos para la derivación de los pacientes a especializada. Por ello se participa anualmente en el Curso de Endocrinología Pediátrica que organiza el EVES en el que estamos obteniendo buenos resultados en las evaluaciones del mismo. Por otra parte, también hemos elaborado un programa de sesiones con Atención Primaria para actualización de temas monográficos dada la aceptación que se observó en los cursos anteriores. Las reuniones son trimestrales.

Del mismo modo, la interrelación con otros hospitales del ámbito público y privado se lleva a cabo con cursos, como en el caso del Hospital Casa Salud de Valencia, o con jornadas de carácter semestral en las que, previo acuerdo, se tratan temas relativos a la especialidad entre los representantes de los diferentes hospitales de la comunidad.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

Nuestra Unidad participa en varios ensayos clínicos internacionales con diferentes líneas de investigación relacionadas con la patología endocrinológica.

Formamos parte de un equipo de investigación con el servicio de Genética con estudios centrados en hiperinsulinismo congénito, disgenesia gonadal, etc.

Actualmente estamos realizando un proyecto de investigación sobre modelos matemáticos para la gestión y el control de la diabetes tipo 1 conjuntamente con la Universidad Politécnica de Valencia. Se ha creado un equipo de investigación con la Universidad Politécnica de Valencia, la Universidad de Valencia y la sección de Endocrinología Pediátrica del Hospital La Fe con un proyecto I+D+i sobre Sistema de ayuda personalizada para pacientes pediátricos con diabetes mellitus tipo 1, basados en modelos predictivos que incorporan la actividad física.

BIBLIOGRAFÍA

- Diari Oficial de la Generalitat Valenciana, 15 de marzo de 1994, núm. 1581. "Resolución de 16 de febrero de 1994, del secretario general de la Conselleria de Sanidad y Consumo, por la que se autoriza la creación de la Unidad de Referencia de la Comunidad Valenciana de Endocrinología pediátrica en el Hospital Universitario La Fe, de Valencia".
- Moreno Macián MF. Proyecto Técnico de Gestión de la Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital La Fe de Valencia, 2010.
- http://www. seep.es (noviembre 2013).

La Sección de Urología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe

C. Domínguez Hinarejos, I.J. Povo Martín, J.A. March Villalba, A. Serrano Durbá, F. Estornell Moragues, A. Polo Rodrigo

Sección Urología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

RESUMEN

Objetivo. El objetivo de este trabajo es analizar la actividad asistencial, docente y científica realizada por la sección de Urología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe en los últimos años.

Material y métodos. Realizamos un estudio retrospectivo analizando las visitas a consultas externas, pacientes hospitalizados, estudios urodinámicos y el número y tipo de intervenciones quirúrgicas realizadas. Revisamos retrospectivamente la actividad docente y científica.

Resultados. La media de pacientes atendidos en consultas externas es de 3.821 al año, se han realizado 262 pruebas funcionales en 2013, el número de pacientes hospitalizados y el número de intervenciones quirúrgicas han aumentado un 36 y 22% respectivamente. La actividad docente y científica supone una importante dedicación en la práctica diaria.

Conclusiones. La sección de Urología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico la Fe es centro de referencia de las distintas enfermedades urológicas del niño, atiende todas las patologías urológicas que a este afectan y realiza los distintos tipos técnicas e intervenciones que precisan. La actividad asistencial que realiza se ha incrementado en los últimos años, con una importante dedicación a la actividad docente y científica.

Palabras clave: Hospital Pediátrico; Urología; Trasplante renal.

Correspondencia: Dr. Carlos Domínguez Hinarejos. Sección Urología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Bulevar Sur, s/n. 46026 Valencia.
E-mail: dominguez_car@gva.es
Recibido: Febrero 2014

Rev Esp Pediatr 2014; 70(2): 74-79

ABSTRACT

Objetive. The aim of this paper is to analyze assistance, educational and scientific activity carried out by the Pediatric Urology unit of the Hospital Universitario y Politécnico La Fe in last years.

Methods. We retrospectively analyzed outpatient visits, hospitalization, urodynamic studies and the number and type of surgical procedures performed. We retrospectively reviewed the educational and scientific activity.

Results. The average number of patients seen in outpatient clinics is 3821 per year, 262 functional tests were performed in 2013, hospitalization and surgical procedures have increased (36% and 22% respectively). Educational and scientific activity is an important dedication in daily practice.

Conclusion. Pediatric Urology unit of Hospital Universitario y Politécnico La Fe is a reference center for child urological diseases, attends all child urological diseases and performs different techniques and surgical procedures. Assistential activity has increased in recent years, with a significant dedication to educational and scientific one.

Key words: Pediatric Hospital; Urology; Kidney Transplantation.

INTRODUCCIÓN

La Urología Pediátrica es una parte de la Urología que, según la Sociedad Europea de Urología Pediátrica (ESPU), se ocupa del reconocimiento clínico, la prevención, el tratamiento, y la rehabilitación de las enfermedades congénitas y adquiridas, malformaciones y problemas funcionales del aparato genitourinario en los niños y adolescentes. También abarca la promoción de la buena salud del sistema genitourinario en los niños.

La Urología Pediátrica es una subespecialidad de reciente aparición, siendo inscrita en la lista de 147 especialidades

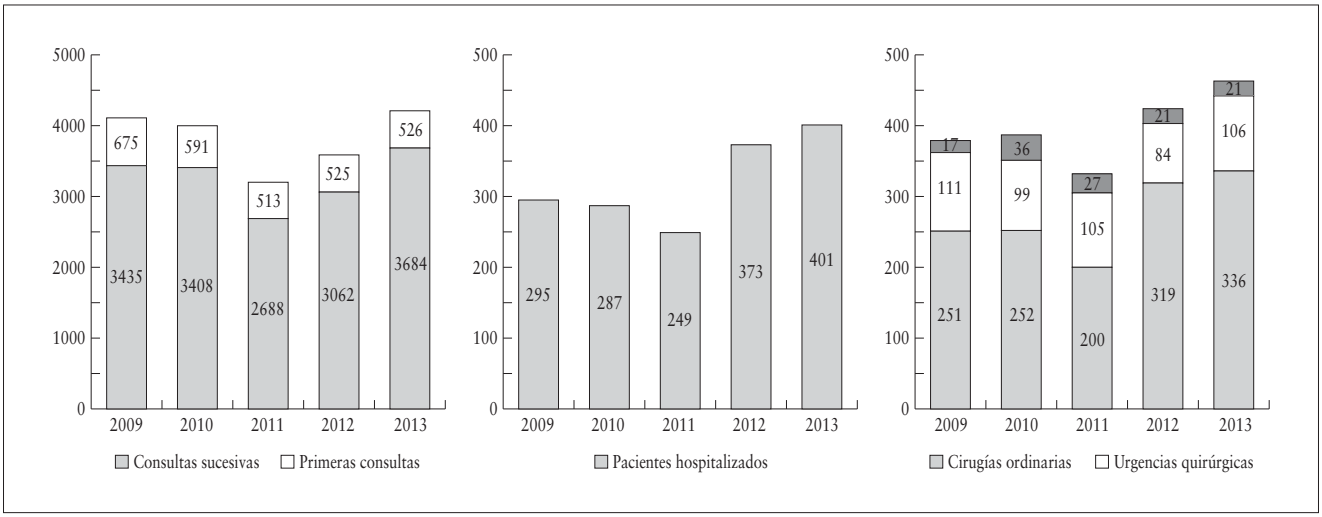

FIGURA 1. Evolución del número de pacientes atendidos en consultas externas, ingresados e intervenciones quirúrgica en la sección de Urología Pediátrica del Hospital La Fe de 2009 a 2013.

y subespecialidades médicas certificadas por la *American Board of Medical Specialties* en 2008[1,2]. En Estados Unidos existían más de 300 urólogos pediátricos en 2012, en España el número de especialistas médicos (urólogos o cirujanos pediátricos) que trabajan en las 18 unidades de Urología Pediátrica era 47 en 2001[3].

El desarrollo de la Urología Pediátrica se ha debido en parte a la evolución de la Urología y otras especialidades, como la Anestesiología, Intensivos, Pediatría, Neonatología, Nefrología, Endocrinología, Radiología y Cirugía Pediátrica, con las que se trabaja a diario de forma conjunta.

El Hospital La Fe fue inaugurado en 1969, junto a este se creó el Hospital Infantil La Fe con la unidad de Urología Pediátrica, que fue introducida y desarrollada por el Dr. F. García Ibarra en 1971. En la actualidad la sección está integrada por 5 urólogos con dedicación exclusiva al paciente pediátrico, un número variable de residentes procedentes de los Servicios de Urología, Cirugía Pediátrica y Pediatría, y el personal de enfermería compuesto por: 1 DUE y 1 auxiliar de enfermería en Consultas Externas, 1 DUE y 1 auxiliar con experiencia en la unidad de Urología funcional y personal de enfermería de la planta de hospitalización y quirófanos.

La sección de Urología Pediátrica atiende a los pacientes con patología urológica hasta los 14 años de edad aunque, en ocasiones, debido a la cronicidad de sus patologías, siguen recibiendo asistencia sanitaria algunos adolescentes por criterio de "continuación o finalización del tratamiento" hasta los 18 años. Estos proceden de las diferentes unidades del área de patología infantil, de los departamentos de salud asignados (departamentos 4, 5, 6 y 12) y del resto de los departamentos de salud de la Comunidad Valenciana. También atiende a pacientes de otros hospitales públicos y del sector privado de la comunidad y otras, atraídos por la marca de la sección y del Hospital La Fe.

El Hospital La Fe es el único hospital público de la Comunidad Valenciana que dispone de una sección de Urología Pediátrica, con una cartera de servicios asistenciales completa[4] (Tabla 1). La sección colabora con otras secciones de este hospital formando unidades multidisciplinares como por ejemplo, Nefrología, Endocrinología, Oncología, Neonatología y la unidad de Diagnóstico Prenatal.

En la actualidad la sección de Urología Pediátrica con sus más de 40 años de historia es centro de referencia de la Comunidad Valenciana y de otras colindantes para algunas patologías urológicas complejas, trasplantes y patologías del complejo epispadias-extrofia vesical.

El objetivo de este trabajo es analizar la actividad asistencial, docente y científica realizada por la sección de Urología Pediátrica del Hospital La Fe a lo largo de los últimos años.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un estudio retrospectivo analizando en los últimos años el número de visitas a consultas externas, pacientes hospitalizados, estudios urodinámicos y el número y tipo de intervenciones quirúrgicas realizadas, dedicando especial atención al trasplante renal. Revisamos retrospectivamente la actividad docente y científica desarrollada por la sección de Urología Pediátrica.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

La actividad a nivel de **consultas externas** está constituida por dos consultas diarias cuatro días a la semana, una de las cuales es atendida por un adjunto y la otra, por un residente. Podemos observar en la figura 1 el número de visitas atendidas en los últimos 5 años, que oscila entre las 3.201 visitas en 2011 y las 4.210 en 2013. Cabe precisar que, en el año 2011, se produjo el traslado del antiguo Hospital La Fe al actual, por dicho motivo la actividad asistencial se vio

TABLA 1. Cartera de servicios de la sección de Urología Pediátrica del Hospital La Fe

Examen clínico y procedimientos diagnósticos en Urología:
- Procedimientos biópsicos en Urología
- Procedimientos endoscópicos e instrumentales en Urología
- Estudios urodinámicos
- Investigación por imágenes del aparato urinario

Fisiopatología del aparato genitourinario:
- Fracaso renal agudo y crónico
- Hematuria
- Uropatía obstructiva
- Reflujo vésico-ureteral y nefropatía por reflujo
- Micción e incontinencia

Alteraciones funcionales:
- Disfunción miccional neurogénica
- Disfunción miccional no neurogénica
- Incontinencias
- Sustituciones vesicales y prótesis esfinterianas

Anomalías congénitas y morfogénicas del sistema genitourinario:
- Asesoramiento patología prenatal (comité anomalías prenatales)
- Anomalías cromosómicas y genéticas
- Anomalías renales, vasculares, sistema colector, unión pielo-ureteral, uréter y unión urétero-vesical:
  - Anomalías renales de número, volumen, estructura, forma, fusión, rotación y ascenso
  - Enfermedades quísticas renales
  - Displasia renal
  - Anomalías vasos renales
  - Anomalías de los cálices infundíbulos y pelvis
  - Obstrucción de la unión urétero-pélvica
  - Anomalías ureterales: n**úmero, estructura y posición**
  - Reflujo v**ésico-ureteral**
  - Megauréter
  - Ureterocele
  - Uréter ectópico
- Anomalías vesicales:
  - Extrofia vesical, extrofia cloacal, epispadias
  - Anomalías uracales
  - Ano imperforado, cloaca persistente, seno urogenital
  - Duplicación vesical y divertículos cong**énitos**
- Anomalías de la uretra y del pene:
  - Obstrucción del cuello vesical
  - Válvulas uretrales posteriores
  - Megauretra
  - Estenosis de la uretra
  - Duplicación uretral y divertículos congénitos
  - Anomalías quísticas de las glándulas de Cowper
  - Hipospadias y epispadias
  - Incurvación congénita del pene y uretra corta
  - Fimosis y otras anomalías peneanas
- Anomalías del escroto y testículos:
  - Anorquía, poliorquia, criptorquidia y ectopía
  - Hernia inguinal
  - Hidrocele y quiste de cordón
  - Torsión testicular
  - Bifidez escrotal
  - Implantación alta de rafe medio
- Alteraciones de la diferenciación sexual
- Anomalías de los genitales femeninos:
  - Hipertrofia labios menores
  - Fusión labios menores
  - Duplicidad vaginal y/o uterina
  - Agenesia vaginal
  - Himen imperforado
- Anomalías del epidídimo, deferente y vesículas seminales

Enfermedades de las glándulas suprarrenales

Anomalías de los vasos renales

Trasplante renal

Infecciones y enfermedades inflamatorias:
- Diagnóstico y tratamiento enfermedades infecciosas:
  - Infecciones nosocomiales
  - Infección del tracto urinario en niños
  - Bacteriuria asintomática
  - Septicemia y shock séptico
  - Cistitis
  - Pielonefritis
  - Uretritis
  - Epididimitis y orquitis
  - Tuberculosis genitourinaria
  - Enfermedades parasitarias
  - Infecciones por hongos
  - Enfermedades infecciosas genitales externos

Traumatismos del tracto genitourinario:
- Del riñón y vasos renales, ureterales. vesicales, uretrales, de los genitales externos, térmicos, químicos y eléctricos de los genitales externos y de la uretra

Urolitiasis:
- Factores de riesgo en la formación de los cálculos urinarios
- Procedimientos diagnósticos e investigaciones técnicas
- Modalidades terapéuticas: médico, quirúrgico, endourológico y litotricia por ondas de choque

Fertilidad y función sexual
- Estudio de los factores que puedan repercutir en futura fertilidad o alteración de la función sexual

Tumores del aparato genitourinario:
- Tumores renales, vesicales, prostáticos, uretrales, testiculares, de estructuras paratesticulares y de vesículas seminales, de pene
- Tumores retroperitoneales

Otras afecciones del pene, escroto, testículos, epidídimo y cordón espermático:
- Lesiones dermatológicas del pene
- Priapismo
- Gangrena del pene y escroto
- Escroto agudo
- Hidrocele no congénito
- Varicocele
- Quistes de los anejos testiculares

Fístulas urinarias

Derivaciones urinarias

Laparoscopia en urología

interrumpida temporalmente, produciéndose una disminución en el número de consultas, pacientes hospitalizados y actividad quirúrgica.

El porcentaje medio de primeras visitas atendidas en consultas externas en el periodo de 2009 a 2013 fue del 14,8% y siendo el 85,2% sucesivas. Como observamos en la figura 1, existe una disminución del 22% en el número de primeras visitas atendidas de 2009 a 2013, habiéndose disminuido, por el contrario, la demora de atención en consultas de 34,9 días en 2009 a 20,6 días en 2013. Este hecho puede ser debido al mayor número de hospitales en la Comunidad Valenciana que tratan patologías urológicas del niño con la consecuente disminución en la derivación de pacientes pediátricos, sobretodo con patología de menor complejidad.

La sección realiza el estudio **funcional de la patología urológica del niño.** Las pruebas funcionales que se realizan comprenden el estudio del vaciado vesical mediante flujometría y actividad electromiográfica, y el estudio de la fase de vaciado mediante cistomanometría, el estudio de ambas fases mediante cistomanometría y estudio de presión-flujo, así como la medición seriada de residuos post-miccionales. Otras de las opciones que ofrece la unidad es la posibilidad de realizar sesiones terapéuticas de biofeedback y de programar la realización de cistomanometrías de manera ambulatoria.

En 2013 la cantidad de pruebas funcionales realizadas ha sido 262; estas se pueden dividir en 172 flujometrías (un promedio de 4 flujometrías por sesión, en las que se realizó un registro EMG en un 80%) y 90 cistomanometrías, realizando de 2 a 3 pruebas por sesión de las que un 30% fueron estudios presión/flujo. También se han realizado 15 sesiones de biofeedback. Con respecto al tratamiento médico, la sección contempla un programa de aprendizaje de autosondaje (cateterismo vesical) dirigido a padres y pacientes en el que participa una enfermera y, en ocasiones, un médico de la unidad. Las opciones de tratamiento quirúrgico que pueden ser ofrecidas al enfermo con alteraciones funcionales incluyen: inyección de toxina botulínica, inyección cervical y parauretral de sustancias obliterantes, ampliación vesical, realización de conducto tipo Mitrofanoff, "cervicoplastia", colocación de esfínter artificial...

Los adjuntos de la sección realizan **guardias** específicas de Urología Pediátrica estando localizados a lo largo de todo el año.

El número de pacientes **hospitalizados** varía entre los 249 de 2011 y los 401 de 2012, con una estancia media entre los 3,6 días de 2009 y los 4,7 de 2013. Se puede observar en la figura 1 un aumento en el número de pacientes hospitalizados del 36% de 2009 a 2013.

Se dispone de un quirófano diario, cuadro días a la semana, de forma que, en el periodo de 2009 a 2013, se han realizado 1985 **intervenciones quirúrgicas**. Anualmente el

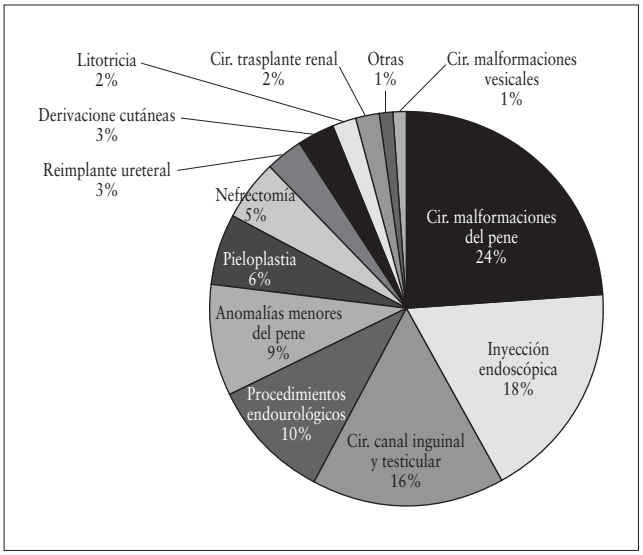

FIGURA 2. Distribución del tipo de intervenciones quirúrgicas realizadas en la sección de Urología Pediátrica del Hospital La Fe de 2009 a 2013.

número de intervenciones oscila entre las 332 de 2011 y las 463 de 2013, este número ha ido aumentando en los últimos años como se puede observar en la figura 1, con un porcentaje de aumento de 2009 a 2013 del 22%. La mediana de edad de los pacientes intervenidos fue de 4,4 años (0-19,2), siendo el 78,1% varones. Las urgencias quirúrgicas supusieron el 6,1% del total de intervenciones. La disponibilidad de la Unidad de Cirugía sin Ingreso (UCSI) permitió realizar el 25,4% de las intervenciones en régimen ambulatorio.

El tipo de intervenciones realizadas y el porcentaje del total que estas suponen se indica en la figura 2, donde observamos que la cirugía de las malformaciones del pene (hipospadias e incurvaciones congénitas) suponen el 24%, la inyección de sustancias para el tratamiento del reflujo vésico-ureteral y de la incontinencia urinaria supone el 18%, las cirugías del canal inguinal y testiculares (criptorquidia, hidrocele, varicocele, torsión testicular, tumores) el 16%, los procedimientos endourológicos (colocación o retirada de catéteres ureterales, dilataciones de megauréteres obstructivos, punciones de ureteroceles, resecciones de válvulas uretrales y de lesiones vesicales, uretrotomías endoscópicas...) el 10%, las cirugías de las anomalías menores del pene (prepucioplastias, frenuloplastias...) suponen el 9%. Otros procedimientos menos frecuentes son pieloplastias 6%, nefrectomías 5%, reimplantes ureterales 3%, derivaciones cutáneas (vesicostomías y ureterostomías) 3%, cirugía de la litiasis 2% y trasplante renal 2%.

Existen ciertas patologías que, aunque su frecuencia no sea elevada, tienen una relevancia clínica importante como son el **trasplante renal** y el complejo **epispadias-extrofia vesical**, en las cuales nuestra sección posee una amplia experiencia.

En relación al trasplante, nuestra sección cuenta con la experiencia más extensa del Estado en trasplante renal pediátrico. Realizó en abril de 1979 el primer implante renal practicado en un hospital infantil a nivel nacional y el primer trasplante de donante vivo con receptor pediátrico a nivel de la Comunidad Valenciana. Hasta diciembre de 2013 se han realizado 388 injertos de los cuales 109 (28,1%) son retrasplantes (de segundos a quintos trasplantes).

La sección lleva también a cabo la preparación quirúrgica del tracto urinario para el trasplante, hecho que es de especial relevancia en el paciente urópata, pues el 35,6% de nuestros receptores son pacientes con uropatías complejas, muchos de ellos recibidos de otras Comunidades Autónomas.

Con esta experiencia, las tasas de supervivencia de injerto y paciente son similares a las de otros centros nacionales o extranjeros.

ACTIVIDAD DOCENTE

La sección de Urología Pediátrica colabora en la formación de los **MIR** de las especialidades de Cirugía Pediátrica, Urología y Pediatría**.** El número aproximado de residentes que complementan su formación en la sección es de 10 residentes al año, 5 procedentes del Hospital la Fe (Servicios de Urología, Cirugía Pediátrica y Pediatría), 3 de otros hospitales de la Comunidad Valenciana y 2 de otras comunidades (Castilla La Mancha, Aragón, Baleares y Canarias); ocasionalmente se reciben residentes de otros países. Son residentes de 4º y 5º año, cuya estancia es de 10 a 12 meses para los residentes de Cirugía Pediátrica, de 3 a 4 meses para los residentes de Urología, y de 1 mes para los de Pediatría. Los objetivos generales durante su rotación por la Unidad son conocer la patología urológica del niño; como objetivos docentes específicos figuran el diagnóstico adecuado de la patología, indicaciones y tipos de tratamiento, reconocimiento de complicaciones y su manejo. La sección también recibe adjuntos especialistas que realizan rotatorios de tiempo variable.

Se realizan **sesiones clínicas** semanales conjuntamente con el Servicio de Radiología, en las que se presentan los casos clínicos más interesantes y complejos, asimismo se revisan los pacientes programados quirúrgicamente.

Semanalmente se realizan **sesiones teóricas y bibliográficas** sobre temas de actualidad, temas de interés general y donde se revisan los protocolos de la sección.

Periódicamente la sección hace **cursos y talleres** para el personal hospitalario sobre los temas de interés urológico general y con el fin de actualizar los conocimientos sobre la Urología Pediátrica.

La sección, junto con la unidad de Nefrología Infantil, organiza cursos dentro del EVES de "Conocimientos Básicos de Uro-Nefrología Pediátrica" dirigidos a cirujanos pediátricos, urólogos, pediatras y médicos de familia, participando los miembros de la sección como docentes. El objetivo es ampliar sus conocimientos y, de esta forma, disminuir el número de pacientes derivados a nuestro hospital y el seguimiento de aquellos pacientes que se remiten a su centro de procedencia.

La sección, junto con la Unidad de Urología Funcional, colabora en cursos y talleres organizados por las asociaciones de pacientes neurológicos.

Anualmente se participa en las **reuniones** de nefrólogos pediátricos de los hospitales comarcales de Comunidad Valenciana, donde se imparten charlas teóricas y discusión de casos clínicos.

En 2011 se realizó un curso internacional de Patología Urológica Pediátrica.

ACTIVIDAD CIENTÍFICA

A lo largo de los últimos años, la sección de Urología Pediátrica ha mantenido una actividad científica intensa publicando numerosos **artículos** en revistas nacionales e internaciones, **capítulos de libro** y **libros** en colaboración con otros servicios.

Los miembros de la sección participan en **cursos y congresos**, regionales, nacionales e internacionales en los que se presentan los distintos estudios y líneas de investigación; asimismo, forman parte de los distintos **comités y sociedades científicas:** EAU (*European Association Urology*), ESPU (*European Society of Pediatric Urology*), SINUG (Sociedad Iberoamericana de Neurourología y Uroginecología), Comité del niño y adolescente de la SINUG, AEU (Asociación Española de Urología), GUPE (Grupo de Urología Pediátrica Español), CLUBVALUF (Club Valenciano de Urología Funcional) y AUCV (Asociación de Urología de la Comunidad Valenciana).

Se llevan a cabo distintos **proyectos de investigación** dentro de la propia sección y en colaboración con otros servicios:

- Investigación de marcadores para el diagnóstico de la obstrucción de la unión pielo-ureteral.
- Valoración de la función renal ajustada al tamaño renal.
- Investigación de métodos para la protección de la uretra del hipospadias.
- Métodos de conservación de la fertilidad en pacientes pediátricos oncológicos...

CONCLUSIONES

La sección de Urología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe lleva desarrollando su actividad asistencial desde 1971, siendo centro de referencia nacional de las distintas enfermedades urológicas del niño incluyendo el trasplante renal y la extrofia vesical; atiende todas las patologías urológicas que a este afectan y realiza los distintos tipos de técnicas e intervenciones que precisan. La actividad asistencial que realiza se ha incrementado en los últimos años, con una importante dedicación a la actividad docente y científica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ritchey ML. Pediatric urology: a "grown-up" subspecialty. J Urol 2012; 187: 7-8.
2. Johnson EK, Filson CP, Faerber GJ et al. Prospective tracking of pediatric urology consults: knowing is half the battle. J Urol 2012; 187: 1844-9.
3. Miguélez Lago C, Garat Barredo JM, Mouriquand PDE. Presente y futuro de la urología pediátrica. Actas Urol Esp 2004; 28: 84-8.
4. Orden SCO/3358/2006, de 9 de octubre, por la que se aprueba y publica el programa formativo de la especialidad de Urología. BOE, 1 de Noviembre de 2006, núm. 261, p. 38012-8.

La Unidad Clínica de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe

B. Polo, E. Donat, E. Masip, C. Ribes-Koninckx

Unidad de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia

RESUMEN

La Unidad de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica del Hospital La Fe tiene como misión la atención médica de la patología digestiva de pacientes pediátricos de la Comunidad Valenciana, incluyendo la coordinación de los pacientes afectos de fibrosis quística, un programa de trasplante hepático pediátrico así como una cartera de pruebas funcionales para pacientes propios y externos. Igualmente lleva a cabo una labor de investigación que abarca diferentes aspectos de la enfermedad celíaca, especialmente en el área de diagnostico. En los últimos años hemos iniciado, junto con la Unidad Hepatología Experimental del Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, una línea de investigación en trasplante celular hepático. Numerosas publicaciones en revistas de alto impacto acreditan esta actividad. La labor docente se manifiesta no solo en la formación de residentes del propio centro, sino también en la rotación temporal por nuestro servicio de facultativos externos, y en la organización de cursos y congresos tanto a nivel nacional como internacional.

Palabras clave: Gastroenterología Pediátrica; Hepatología; Trasplante hepático; Fibrosis quística.

ABSTRACT

The Paediatric Gastroenterology and Hepatology Unit of Hospital La Fe aims at taking care of all children with relevant gastrointestinal or liver diseases, either acute or chronic, from the Autonomic Community of Valencia; besides we coordinate the assistance of patients with cystic fibrosis. and are responsible for the pediatric liver transplantation program. Our laboratory performs functional tests for in and out patients, such as sweat test, impedanciometry, videocapsule, small intestinal biopsy, absorption test and liver elastography.

We have a longstanding tradition of investigation in the field of celiac disease, specially in diagnosis and epidemiology as shown by numerous publications in high impact index papers. More recently we have started a new program on liver cell transplantation together with the Experimental Hepatology Unit.

Key words: Pediatric Gastroenterology; Hepatology; Liver transplantation; Cystic fibrosis.

INTRODUCCIÓN

Desde su creación, la Unidad de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica del Hospital Universitario La Fe ha experimentado una constante evolución en todos los ámbitos de su competencia: asistencial, docente e investigador. Partiendo de nuestro compromiso, que es la atención de la patología digestiva y hepática, así como de los aspectos nutricionales de las mismas, nos compete la asistencia de dichas patologías de población pediátrica procedente del área sanitaria que nos compete, así como la patología grave crónica como Hospital de Referencia para dichas patologías de la Comunidad Valenciana.

ÁREA DE GASTROENTEROLOGÍA

La atención asistencial de nuestra Unidad abarca la gran diversidad de patologías gastroenterológicas propias de la edad pediátrica (Tabla 1), habiéndose observado variaciones en los últimos años, al igual que en otras Unidades de Gastroenterología Pediátrica de nuestro país, con un incremento de aquellas patologías más prevalentes en países de mayor

Correspondencia: Dra. Carmen Ribes Koninckx. Unidad de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. Hospital Universitari y Politècnic La Fe Valencia. Bulevar Sur, s/n. 46026 Valencia.
E-mail: ribes_car@gva.es
Recibido: Febrero 2014

Rev Esp Pediatr 2014; 70(2): 80-86

TABLA 1. Patologías digestivas más frecuentes

- Estreñimiento crónico
- Patologías funcionales
- Intolerancias/alergias no IgE mediada a proteínas alimentarias: intolerancia a proteínas de leche de vaca
- Síndrome de malabsorción intestinal
- Diarrea crónica
- Enfermedad celíaca
- EIICr
- RGE
- Gastritis por *Helicobacter pylori*
- Síndrome de intestino corto
- Diarrea neonatal grave/diarreas congénitas

desarrollo industrial, como las intolerancias/alergia alimentarias y la enfermedad inflamatoria intestinal crónica. En el momento actual, las consultas por sospecha de intolerancia a proteínas de leche de vaca (IPLV) supone el 50% de las interconsultas procedentes de Atención Primaria de niños menores de 3 años.

Tanto la prevalencia de ***enfermedad de Crohn como la colitis ulcerosa*** ha aumentado de forma significativa, especialmente en los ultimo 6-7 años; además del número total de casos, se ha incrementado el número de casos graves, con mala respuesta a tratamientos de primer nivel, que precisan de tratamientos agresivos, entre ellos la utilización de biológicos, no exentos de efectos yatrogénicos inevitables o abordajes quirúrgicos complejos. Por todo ello, el manejo terapéutico de estos pacientes es un auténtico reto. En los últimos años disponemos de una importante herramienta de imagen, tanto para el diagnostico como el control evolutivo de estos pacientes, como es la cápsula endoscópica (Fig. 1). ***La cápsula endoscópica (CE)*** es una innovación tecnológica que permite acceder a segmentos del tracto gastrointestinal inaccesibles con las técnicas endoscópicas convencionales, es capaz de valorar el tracto digestivo de forma íntegra. En nuestra Unidad se utilizó por primera vez en un paciente pediátrico en abril del 2003 en colaboración con el Servicio de Medicina Digestiva, siendo la segunda unidad en España en aplicar esta herramienta en pacientes pediátricos, siguiendo la estela del Servicio de Gastroenterología Pediátrica del Hospital Virgen Macarena de Sevilla. Nuestro interés por esta tecnología nos llevó a organizar a nivel nacional el primer curso de cápsula endoscópica pediátrica el 25 noviembre del 2004 en Valencia. Desde entonces hemos realizado aproximadamente unas 100 exploraciones con consultas externas en pacientes pediátricos en nuestra Unidad con dos indicaciones fundamentalmente que son el sangrado digestivo de origen oscuro y el diagnóstico, seguimiento y estudio de extensión de la enfermedad inflamatoria intestinal crónica (enfermedad de Crohn) (Fig. 2). La alta rentabilidad

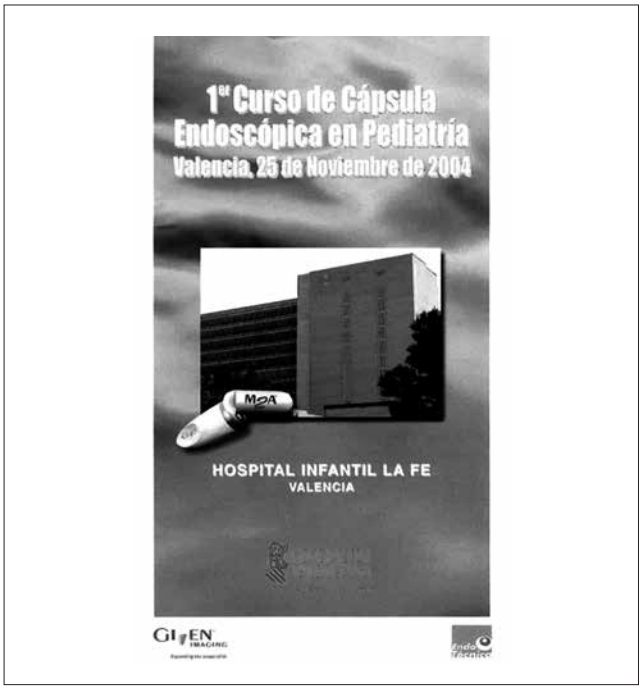

FIGURA 1. Primer curso de CE pediátrica realizado en España (Valencia, noviembre 2004).

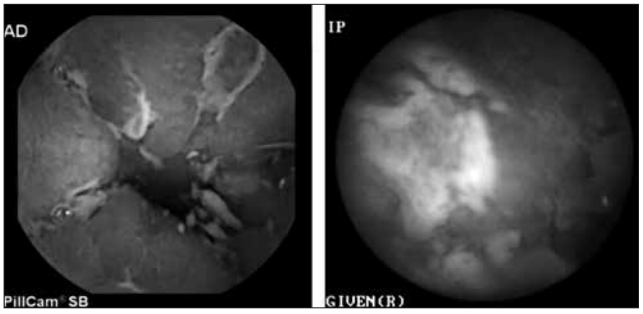

FIGURA 2. Imágenes ileales de cápsula endoscópica en las que se evidencia la presencia de úlceras lineales recubiertas de fibrina y patrón en empedrado en dos pacientes con enfermedad de Crohn.

diagnóstica obtenida en nuestros pacientes, junto con su escasa invasividad y su buena tolerancia, la convierten en una técnica especialmente atractiva en Pediatría.

Igualmente estamos asistiendo a un número creciente de consultas con diagnóstico de presunción de reflujo gastroesofágico, con sintomatología respiratoria, mala respuesta al tratamiento farmacológico o clínica compleja o dudosa. Con el foco puesto en estos pacientes hemos implantado la ***técnica de impedanciometría esofágica*** que nos permite, no solo confirmar el diagnóstico en caso de reflujos no ácidos o poco ácidos, sino a veces detectar otro tipo de eventos que pueden justificar la sintomatología referida por el paciente.

El síndrome de intestino corto, junto con la diarrea crónica congénita, son las principales causas de nutrición parenteral prolongada en nuestro medio; desde la puesta en marcha

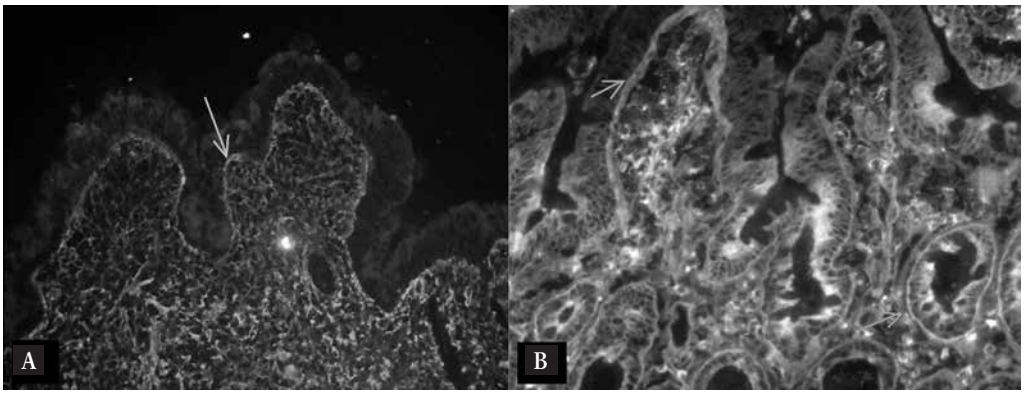

FIGURA 3. Sección de biopsia intestinal a nivel ángulo de Treitz teñido con: A) anticuerpo anti-tTG conjugado con TRITC y B) anticuerpo anti-IgA humano conjugado con FITC que ponen en evidencia depósitos de tTG(a) e IgA(b) (flechas) por debajo de la membrana basal de las vellosidades y alrededor de las criptas. Estos hallazgos tienen una alta especificidad para enfermedad celíaca.

de un programa de nutrición parenteral domiciliaria (NPD) hace 2 años se han incluido en él a 10 pacientes, de los cuales 2 han podido ser dados de alta. El programa ha tenido una excelente acogida por parte de padres y familiares, se han observado menos complicaciones (menos infecciones y pérdidas de vías) que con nutrición parenteral hospitalaria, y ha conseguido un ahorro mínimo de **36.000** €/mensuales (no incluido coste de personal).

En 1982 nuestra Unidad fue pionera en España, permaneciendo como tal hasta la comercialización de los primeros kits, en el desarrollo y aplicación de la determinación de ***anticuerpos antigliadina*** para el diagnóstico de la enfermedad celíaca. Desde entonces la línea de investigación en inmunología, epidemiología y de la enfermedad celíaca es una de las líneas de investigación más relevante de nuestra unidad, como demuestran las numerosas publicaciones en revistas de alto impacto y nuestra participación en el grupo de trabajo de enfermedad celíaca de la *European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition* (ESPGHAN), siendo coautores de la nueva guía europea de los criterios diagnósticos de la enfermedad celíaca para niños y adolescentes. Igualmente hay que destacar nuestra participación o liderazgo en múltiples proyectos de ámbito nacional o europeo. En el momento actual estamos finalizando un proyecto FIS2009 titulado *Factores ambientales de riesgo asociados a la Enfermedad Celiaca y otras Enfermedades Autoinmunes en población con susceptibilidad genética*, y cuyos resultados parciales han sido presentados en congresos internacionales (*International Coeliac Disease Meeting* 2011, ESPGHAN 2011, ESPGHAN 2012 y *European Gastroenterology Week* 2013, entre otros). El proyecto Prevent CD, financiado por el 6º proyecto Marco Europeo, tras apertura del doble ciego en diciembre del 2013 está actualmente en fase de análisis de resultados y de publicación. Además, en el momento actual, estamos participando en tres estudios prospectivos multicéntricos relacionados con el diagnóstico de la enfermedad celíaca. Las dificultades que ocasionalmente encontramos en la valoración de las lesiones de bajo grado en pacientes con sospecha de enfermedad celíaca nos llevó a desarrollar la tecnología necesaria para determinar la presencia de depósitos de anticuerpos antitransglutaminasa tisular a nivel de la mucosa intestinal; la alta especificidad de la presencia de dichos depósitos para el diagnostico de enfermedad celíaca, independientemente del grado de atrofia vellositaria, convierten a esta técnica, compleja y de coste económico relativamente elevado, en una importante herramienta, tanto con fines asistenciales como de investigación (Figs. 3 y 4).

FIGURA 4. Laboratorio de investigación del Servicio de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica en el nuevo Hospital La Fe.

ÁREA DE HEPATOLOGÍA

Disponemos en nuestra consulta externa del FibroScan y la sonda pediátrica S1/S2 desde el año 2011. El FibroScan nos permite de una forma rápida (al pie del paciente) e incruenta valorar la dureza hepática en aquellos pacientes con hepatopatía crónica de diferente etiología durante su seguimiento en consultas externas. Su aplicación se basa en la relación existente entre la dureza del hígado y el grado de fibrosis hepática. La exploración la consideramos correcta cuando la tasa de éxito es ≥60% y el intervalo intercuartílico,

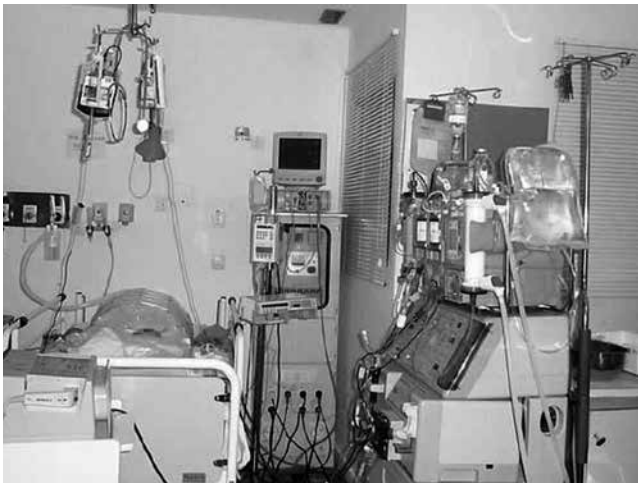

FIGURA 5. Primer paciente pediátrico sometido a diálisis hepática en España (Hospital la Fe, 2001).

≤30% del valor de la mediana. Siendo la primera unidad en disponer de sonda pediátrica en nuestro país, hemos realizado un estudio en población control para determinar los valores de normalidad en población pediátrica, resultados que fueron presentados en ESPGHAN 2013.

En el año 2001 fuimos pioneros en nuestro país y una de las primeras unidades de Europa y a nivel mundial, en la aplicación de un sistema de ***detoxificación hepática*** en pacientes pediátricos, ***el sistema MARS®*** (Fig. 5). Se trataba de un lactante de 15 meses afecto de colestasis familiar intrahepática con disfunción hepática moderada que sufría un prurito rebelde al tratamiento farmacológico habitual y altamente invalidante. Hasta ese momento solo se habían tratado 2 pacientes.

Desde entonces hemos aplicado la terapia MARS en el prurito refractario al tratamiento médico convencional: 2 niños con colestasis familiar intrahepática progresiva, 1 con colestasis de etiología: tóxica y 1 con enfermedad injerto contra huésped. Igualmente hemos aplicado esta terapia, como una técnica de soporte hepático extracorpóreo, en distintos grupos de pacientes: en situación de fallo hepático agudo, en la disfunción hepática severa en el contexto de fallo multiorgánico, en la disfunción primaria del injerto, en la hepatopatía crónica descompensada, y en pacientes con hiperamoniemia y disfunción hepática secundaria a enfermedades metabólicas descompensadas favoreciendo la recuperación o prolongando la supervivencia como puente al trasplante hepático. En noviembre del 2001 organizamos en Valencia la 1ª Jornada a nivel nacional (Fig. 6), celebrándose la 2ª igualmente en Valencia, organizada por nuestra unidad el 17 enero del 2014.

Desde el año 1997 se inicia un programa de trasplante hepático pediátrico, siendo desde esa fecha unidad de referencia en la Comunidad Valenciana. Integrada dentro de este, se inicia en el año 2007 una línea de investigación en

FIGURA 6. Primera Jornada MARS celebrada España, Valencia, 22 noviembre 2001.

trasplante celular hepático, en colaboración con la Unidad de Hepatología Experimental del Hospital La Fe. Gracias a esta línea de investigación, pionera en España, se ha realizado exitosamente hasta la fecha varios trasplantes de hepatocitos, publicando los resultados obtenidos en la revista internacional *Cell Trasplantation* en 2012. Esta nueva terapia celular ha demostrado su eficacia en pacientes con enfermedades metabólicas hepáticas (Crigger Najar, hipercolesterolemia familiar, etc.), mejorando la calidad de vida del paciente o sirviendo de puente ante la necesidad de un trasplante hepático de órgano completo.

ÁREA DE FIBROSIS QUÍSTICA

Como Unidad de Referencia de fibrosis quística pediátrica de la Comunidad Valenciana (coordinadora, Carmen Ribes) realizamos, al menos 1 vez al año, una evaluación integral de todos los pacientes de la Comunidad, lo que implica una valoración del estado nutricional, de la función digestiva y de la función respiratoria. Dicha evaluación precisa de un equipo colaborativo multidisciplinar que engloba la Unidad de Neumología Pediátrica (2 facultativos: Dr. Isidoro Cortell y Juan López), Rehabilitación Respiratoria (1 facultativo y una fisioterapeuta), Gastrohepatología Pediátrica (2 facultativos) y un nutricionista, una ATS responsable de pruebas funcionales, todos ellos coordinados por una ATS como gestora de casos de FQ. Los parámetros

TABLA 2. Evaluación anual de pacientes con fibrosis quística

	Controles y exploraciones complementarias	Acciones
Evaluación dietético-nutricional Nutricionista, Gastroenterólogo pediátrico	Exploración física: somatometría, evolución pondoestatural Registros dietéticos de 4 días Estudio de esteatorrea y función pancreática	Ajuste de la dosis de enzimas y consejos nutricionales a los padres
Evaluación digestiva Gastroenterólogos pediátricos	Niveles de vitaminas liposolubles Evaluación de la función hepática: bioquímica, ecografía y elastografía, FibroScan® (anual) Prueba de sobrecarga de glucosa para (a partir de los 8 años) (Impedanciometría, etc.)	Ajuste de dosis Tratamiento farmacológico (si procede) Dx precoz de intolerancia a glucosa y recomendaciones Dx de trastornos digestivos asociados a la fibrosis quística: RGE
Evaluación neumológica Neumólogos pediátricos	Pruebas de función respiratoria: espirometría, óxido nítrico exhalado, pulsioximetría Análisis microbiológico de esputo Radiografía de tórax (anual)/TAC o RM*	Control y tratamiento de la función respiratoria y manejo precoz de la colonización bacteriana y reagudizaciones

evaluados y responsables de la evaluación se especifican en la tabla 2.

La valoración nutricional a través de registros dietéticos correlacionándolos con la sintomatología clínica, el grado de esteatorrea y los niveles de vitaminas liposolubles, son uno de los pilares clave para mejorar el control clínico y pronóstico de los pacientes. El trabajo conjunto de nutricionista y gastroenterólogo permite integrar la valoración nutricional de la dieta de los pacientes con marcadores de función pancreática (grasa en heces) y de esta manera ajustar de forma individual la dosis de enzimas pancreáticas necesarias para cada paciente en las distintas comidas. En última estancia, se pretende conseguir el máximo aprovechamiento de los nutrientes de la dieta, especialmente las grasas, y de esta manera garantizar un buen estado nutricional, niveles adecuados de vitaminas liposolubles y un crecimiento y ganancia de peso adecuados. Una actividad asistencial básica en este grupo de pacientes es el asesoramiento y ***educación nutricional a familias*** de forma continuada.

Como herramienta de refuerzo para este objetivo, hemos elaborado un tríptico informativo para las familias en el que se explica la importancia de la correcta alimentación y del ajuste de la dosis de enzimas en función de las características de cada comida (Fig. 7). El tríptico clasifica los alimentos ricos en grasa más frecuentemente consumidos por los pacientes en función de la cantidad de grasa que contienen las raciones habituales. De esta manera los pacientes son capaces de ajustar la dosis de enzimas, dentro de un rango preestablecido, en función de los alimentos que van a consumir.

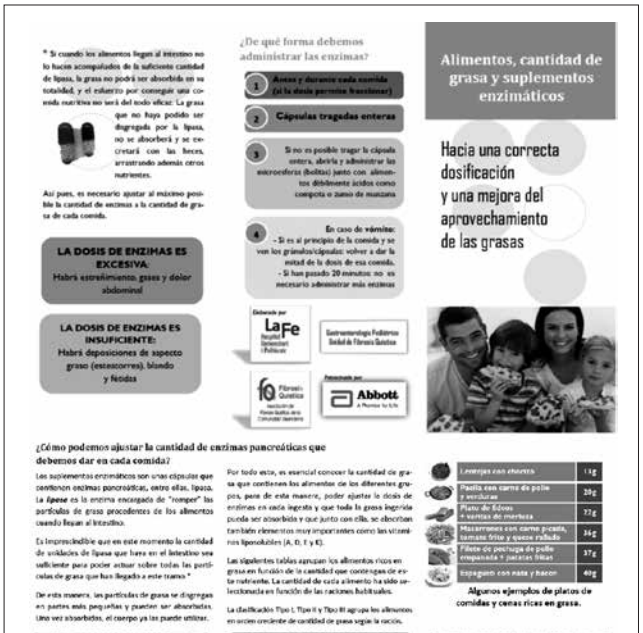

FIGURA 7. Tríptico informativo para familias: hacia una correcta dosificación de enzimas pancreáticas y una mejora del aprovechamiento de las grasas de la dieta.

Durante los dos últimos años hemos llevado a cabo un ensayo clínico multicéntrico doble ciego en fase IV, para evaluar los efectos antiinflamatorios del ácido docosahexaenoico (DHA) como alimento dietético en condiciones de uso especiales, titulado "Estudio de la eficacia del tratamiento a largo plazo con ácido docosahexaenoico sobre la inflamación

pulmonar, sistémica e intestinal en pacientes con fibrosis quística". En el ensayo, financiado inicialmente por el CAIBER, ha sido cofinanciado por una beca de la Fundación Pablo Motos y por la Beca Sira Carrasco de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Se han incluido un total de 100 pacientes pediátricos afectos de fibrosis quística entre los cuatro centros españoles participantes, estando prevista su finalización en los próximos meses.

La puesta en funcionamiento del cribado neonatal en la Comunidad Valenciana en febrero del 2012, estableció a la Unidad de Fibrosis Quística del Hospital La Fe como una de las unidades de referencia para niños con resultados positivos, habiéndose evaluado desde entonces 55 casos, confirmándose el diagnóstico de FQ en 6, de los cuales 5 con 2 mutaciones y 1 con solo 1 mutación identificada, y resultado de 3 test de sudor rotundamente positivos.

La Unidad de Pruebas Funcionales es la responsable de realizar los test de sudor confirmatorios a través de la determinación cuantitativa de la concentración de electrólitos en sudor (cloro, sodio y potasio) mediante espectrometría, realizándose igualmente estudio de la forma de cristalización del mismo: formas en helecho son prácticamente específicas del diagnóstico de fibrosis quística, aun con valores de cloro *borderline*.

PUBLICACIONES DE LA UNIDAD

- Calvo J, Cresco P, Masip E et al. Low gluten consumption by young children from Celiac Disease families. J Pediatr Gastroenterol Nutr. (in press).
- Pareja E, Ribes C, Gómez-Lechón MJ et al. Terapia celular hepática en el tratamiento de las metabolopatías congénitas en niños. An Pediatr (Barc). 2013; 79: 390.e1-8.
- Sánchez E, Donat E, Ribes-Koninckx C et al. Duodenal-mucosal bacteria associated with celiac disease in children. Appl Environ Microbiol. 2013; 79 (18): 5472-9.
- Romanos J, Rosén A, Kumar V et al; Prevent CD Group. Improving coeliac disease risk prediction by testing non-HLA variants additional to HLA variants. Gut. 2014; 63 (3): 415-22.
- Vitoria I, Dalmau J, Ribes C et al. Citrin deficiency in a Romanian child living in Spain highlights the worldwide distribution of this defect and illustrates the value of nutritional therapy. Mol Genet Metab. 2013; 110: 181-3.
- Pozo-Rubio T, Capilla A, Mujico JR et al. Influence of breastfeeding versus formula feeding on lymphocyte subsets in infants at risk of coeliac disease: the PROFICEL study. Eur J Nutr. 2013; 52: 637-46.
- Klapp G, Masip E, Bolonio M et al. Celiac disease: the new proposed ESPGHAN diagnostic criteria do work well in a selected population. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2013; 56: 251-6.
- Szajewska H, Chmielewska A, Piescik-Lech M et al; Prevent CD Study Group. Systematic review: early infant feeding and the prevention of coeliac disease. Aliment Pharmacol Ther. 2012; 36: 607-18.
- Sánchez E, Ribes-Koninckx C, Calabuig M et al. Intestinal Staphylococcus spp. and virulent features associated with coeliac disease. J Clin Pathol. 2012; 65: 830-4.
- Sivera R, Martín N, Boscá I et al. Autoimmunity as a prognostic factor in sporadic adult onset cerebellar ataxia. J Neurol. 2012; 259: 851-4.
- Ribes-Koninckx C, Pareja Ibars E, Agrasot MA et al. Clinical outcome of hepatocyte transplantation in four pediatric patients with inherited metabolic diseases. Cell Transplant. 2012 Apr 18 (Epub ahead of print).
- Giersiepen K, Lelgemann M, Stuhldreher N et al; ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis. Accuracy of diagnostic antibody tests for coeliac disease in children: summary of an evidence report. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012; 54: 229-41.
- Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR et al; ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis; ESPGHAN Gastroenterology Committee; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012; 54: 136-60.
- Ribes-Koninckx C, Mearin ML, Korponay-Szabó IR et al; ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis. Coeliac disease diagnosis: ESPGHAN 1990 criteria or need for a change? Results of a questionnaire. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012; 54: 15-9.
- Palma GD, Capilla A, Nova E et al. Influence of milk-feeding type and genetic risk of developing coeliac disease on intestinal microbiota of infants: the PROFICEL study. PLoS One. 2012; 7: e30791.
- Trynka G, Hunt KA, Bockett NA et al. Dense genotyping identifies and localizes multiple common and rare variant association signals in celiac disease. Nat Genet. 2011; 43: 1193-201.
- Sánchez E, De Palma G, Capilla A et al. Influence of environmental and genetic factors linked to celiac disease risk on infant gut colonization by Bacteroides species. Appl Environ Microbiol. 2011; 77: 5316-23.
- Sánchez E, Donat E, Ribes-Koninckx C et al. Intestinal Bacteroides species associated with coeliac disease. J Clin Pathol. 2010; 63: 1105-11.
- Wirth S, Ribes-Koninckx C, Calzado MA et al. High sustained virologic response rates in children with chronic hepatitis C receiving peg interferon alfa-2b plus ribavirin. J Hepatol. 2010; 5: 501-7.
- De Palma G, Nadal I, Medina M et al. Intestinal dysbiosis and reduced immunoglobulin-coated bacteria associated with coeliac disease in children. BMC Microbiol. 2010; 10: 63.
- De Palma G, Capilla A, Nadal I et al. Interplay between human leukocyte antigen genes and the microbial colonization process of the newborn intestine. Curr Issues Mol Biol. 2010; 12: 1-10.
- Donat E, Planelles D, Capilla-Villanueva A et al. Allelic distribution and the effect of haplotype combination for HLA type II loci in the celiac disease population of the Valencian community (Spain). Tissue Antigens. 2009; 73: 255-61.
- Collado MC, Donat E, Ribes-Koninckx C et al. Imbalances in faecal and duodenal Bifidobacterium species composition in active and non-active coeliac disease. BMC Microbiol. 2008; 8: 232.

- Collado MC, Donat E, Ribes-Koninckx C et al. Specific duodenal and faecal bacterial groups associated with paediatric coeliac disease. J Clin Pathol. 2009; 62: 264-9.
- Sánchez E, Nadal I, Donat E et al. Reduced diversity and increased virulence-gene carriage in intestinal enterobacteria of coeliac children. BMC Gastroenterol. 2008; 8: 50.
- Martín de Carpi J, Vilar P, Prieto G et al. Safety and efficacy of granulocyte and monocyte adsorption apheresis in paediatric inflammatory bowel disease: a prospective pilot study. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2008; 46: 386-91.
- Capilla A, Donat E, Planelles D et al. Genetic analyses of celiac disease in a Spanish population confirm association with CELIAC3 but not with CELIAC4. Tissue Antigens. 2007; 70: 324-9.
- Blesa L, Donat E, Ortigosa L et al. Celiac disease screening by immunochromatographic visual assays: results of a multicenter study. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2007; 45: 546-50.
- Ferre-López S, Ribes-Koninckx C, Genzor C. Immunochromatographic sticks for tissue transglutaminase and antigliadin antibody screening in celiac disease. Clin Gastroenterol Hepatol. 2004; 2: 480-4.
- Garrote JA, Sorell L, Alfonso P et al. A novel visual immunoassay for coeliac disease screening. Eur J Clin Invest. 1999; 29: 697-9.
- Calero P, Ribes-Koninckx C, Albiach V et al. IgA antigliadin antibodies as a screening method for nonovert celiac disease in children with insulin-dependent diabetes mellitus. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1996; 23: 29-33.
- de Lecea A, Ribes-Koninckx C, Polanco I et al. Serological screening (antigliadin and antiendomysium antibodies) for non-overt coeliac disease in children of short stature. Acta Paediatr Suppl. 1996; 412: 54-5.
- Ribes-Koninckx C. The value of the measurement of IgA antigliadin antibodies in a pediatric unit: a prospective study. J Clin Nutr Gastroenterol. 1986; 1: 26-9.
- Ribes-Koninckx C. IgA gliadin antibodies, a useful screening test for coeliac disease in family members of children with coeliac disease. J Clin Nutr Gastroenterol. 1991; 6: 196-201.
- Ribes-Koninckx C et al. Epidemology of Coeliac Disease in Europe and the Mediterranean area. In: Auricchio S, Visakorpi JK, eds. Common Food Intolerances 1: Epidemiology of Coeliac Disease. Basel: Karger; 1992. p. 180.
- Ribes-Koninckx C, Giliams JP, Polanco I et al. IgA antigliadin antibodies in celiac and inflammatory bowel disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1984; 3: 676-82.
- Mearin ML, Ribes-Koninckx CR, Biemond I et al. Influence of genetic factors on the serum levels of antigliadin antibodies in celiac disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1984; 3: 373-7.

Las Unidades de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardiaca Infantil del Hospital Universitario y Politécnico La Fe

J.I. Carrasco Moreno[1], B. Insa Albert[1], L. Boni[2]

[1]Unidad de Cardiología Pediátrica, [2]Unidad de Cirugía Cardiaca Infantil. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

RESUMEN

La Cardiología Pediátrica es la especialidad que se encarga de la asistencia integral al niño con enfermedad congénita o adquirida del sistema cardiovascular, aplicando el conocimiento médico-quirúrgico cardiológico en un amplio periodo de la vida humana, que se ha ido extendiendo hacia el periodo fetal, por un lado y, más allá de la adolescencia, por otro, al verse incrementada la supervivencia de los pacientes con cardiopatía.

El Hospital Universitario La Fe cuenta con una unidad médico-quirúrgica de Cardiología y Cirugía Cardiaca Pediátrica, con experiencia de más de 40 años en el cuidado de estos pacientes con cardiopatía. Ambas secciones, como unidades de referencia, reciben enfermos de toda la Comunidad Valenciana (la población de la Comunidad Valenciana es de casi 5 millones de habitantes y contaba con 762.538 niños ente 0 y 14 años (INE, enero 2013)). Como centro terciario dispone de equipamiento y personal preparados para realizar todas las técnicas actuales de diagnóstico y tratamiento. En esta tarea están implicados tanto cardiólogos y cirujanos cardiacos infantiles, como el resto de servicios del hospital, especialmente los de Neonatología, Cuidados Intensivos y Anestesia, además de las unidades de Arritmias y de Cardiopatías Congénitas del Adulto.

En este artículo se repasan, a partir de la descripción de la actividad de las secciones de Cardiología y Cirugía Cardiaca Infantil del Hospital La Fe, el ámbito de actuación de la Cardiología Pediátrica y algunos de los aspectos del mismo que han sufrido cambios significativos en las últimas décadas.

Palabras clave: Cardiología pediátrica; Cirugía cardiaca.

Correspondencia: Dr. José I. Carrasco Moreno. Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Bulevar Sur, s/n. 46026 Valencia
E-mail: carrasco_jim@hotmail.com
Recibido: Febrero 2014

Rev Esp Pediatr 2014; 70(2): 87-92

ABSTRACT

Pediatric Cardiology is the specialty that is in charge of the comprehensive care of the child with congenital or acquired heart disease of the cardiovascular system. It applies cardiologic medical-surgical knowledge in an extensive period of human life, which has been extending towards the fetal period, on the one hand, and beyond adolescence, on the other, as the survival of patients with heart disease increases.

The University Hospital La Fe has a Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery medical-surgical unit, with more than 40 years of experience in the care of these patients with heart disease. Both sections, as reference units, receive patients from the entire Valencian Community (the population of the Valencian Community has almost 5 million inhabitants including 762,538 children between 0 and 14 years (INE, January 2013). As a tertiary center, it has equipment and personnel that are prepared to carry out all the current diagnostic and treatment techniques. Both pediatric cardiologists and heart surgeons as well as the rest of the hospital services, especially Neonatology, Intensive Care and Anesthesia as well as Arrhythmias and Adult Congenital Health Disease units are involved in this task.

Beginning with the description of the activity of the Cardiology and Child Cardiac Surgery Sections of the Hospital La Fe, this article reviews the area of action of Pediatric Cardiology and some of its aspects that have undergone significant changes in recent decades.

Key words: Pediatric cardiology; Cardiac surgery.

INTRODUCCIÓN. ÁMBITO Y DESARROLLO DE LA CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

Las cardiopatías congénitas son defectos estructurales del corazón presentes en el momento del nacimiento y constituyen la malformación congénita más frecuente, ocurriendo en

alrededor de 8 por mil recién nacidos vivos. Se calcula que nacen en España unos 4.000 niños con cardiopatía, de los que buena parte necesitan intervención quirúrgica o cateterismo cardiaco terapéutico durante los primeros años de vida para reparar el defecto. La mayoría de cardiopatías complejas requerirán cirugía y/o procedimiento intervencionista en varias ocasiones a lo largo de la vida. Por otro lado, los niños también pueden enfermar de corazón por diferentes motivos tras el nacimiento, lo que incluye cardiopatías adquiridas y arritmias. La atención a todo este tipo de enfermedades cardiacas precisa de médicos especializados en su manejo.

El cardiólogo pediatra está involucrado en el diagnóstico y tratamiento de pacientes, desde recién nacidos hasta adolescentes, afectos de cardiopatías congénitas o adquiridas, tanto en el ámbito hospitalario como ambulatorio, está directamente implicado en el manejo y tratamiento del paciente cardiópata crítico y del niño postoperado cardiovascular y, además, participa directa o indirectamente en el manejo del adulto con cardiopatía congénita, todo ello en el seno de equipos multidisciplinarios. Pero, además, el cardiólogo pediatra debe conocer, saber reconocer y tratar las repercusiones sobre el sistema cardiovascular de enfermedades de otros órganos y actúa como consultor de otras muchas especialidades pediátricas.

La historia reciente de la Cardiología va pareja al gran desarrollo tecnológico introducido, tanto a nivel de técnicas diagnósticas, como a la progresión y mejora continua en procedimientos terapéuticos. La Cardiología Pediátrica y la Cirugía Cardiaca Infantil han ido incorporando todas estas innovaciones desarrolladas, ampliando significativamente el horizonte de conocimiento y aplicaciones actuales, con avances tan diversos como la ecografía tridimensional, el Doppler tisular, la cardiorresonancia magnética, el ECMO y la asistencia ventricular con dispositivos externos o el amplio abanico actual de terapia percutánea.

Pero, no solo se ha multiplicado el número y posibilidades de aplicación de las técnicas diagnósticas/terapéuticas, sino que la Cardiología Pediátrica ha visto ampliada la población objeto de esas técnicas. Así, en un extremo, la Cardiología Fetal es hoy un área consolidada de actividad en nuestra subespecialidad y, por otro lado, se continúa en el tiempo la atención a pacientes adolescentes y adultos jóvenes con cardiopatía congénita, lo que ha supuesto el desarrollo de unidades especificas de atención.

Ofrecer un cuidado global al paciente con cardiopatía implica un trabajo multidisciplinar. El previamente mencionado término unidad médico-quirúrgica, subraya que las secciones de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardiaca colaboran estrechamente, realizando una labor de equipo, premisa básica para el buen hacer y óptimo cuidado de los pacientes, candidatos a cirugía, primero, y postoperados, después.

Pero, además, se requiere la colaboración con y de otros servicios, más aún cuando en bastantes ocasiones se trata de pacientes con pluripatología, con cardiopatía congénita en contexto de síndromes polimalformativos. Es necesaria una atención coordinada, tanto en el manejo más básico y diario, como en la priorización y planificación secuenciada de abordajes terapéuticos múltiples en pacientes complejos. Además de cardiólogos pediátricos y cirujanos cardiotorácicos, es fundamental la implicación de especialistas en cuidados intensivos, neonatólogos, pediatras, anestesistas, radiólogos, obstetras y cardiólogos de adultos, contando a veces con la colaboración de especialistas en otras disciplinas relacionadas puntualmente con el caso.

RESEÑA HISTÓRICA Y RECURSOS PERSONALES

En 1971 abre sus puertas el Hospital Infantil La Fe, tres años después de haber sido inaugurado el Hospital La Fe en 1968. El Hospital Infantil estaba integrado entonces en la Ciudad Sanitaria La Fe, en un modelo de asistencia terciaria en España encabezado por centros como La Paz o Vall d'Hebron en otras comunidades autónomas.

La sección de Cardiología Pediátrica se crea con el centro y actualmente, con 42 años de existencia, es una de la subespecialidades pediátricas bien enraizadas en el hospital.

La atención a los pacientes con cardiopatía corre a cargo, en aquellos primeros años, de los doctores Vázquez, Sáinz, Rivera y Tomás en la parte cardiológica y de la mano de los doctores Caffarena Raggio, Otero y Gómez-Ullate en la vertiente quirúrgica. Contó con la dirección del doctor Pascual Malo como jefe de Sección de Cardiología Pediátrica, desde principios de los años 80, en un periodo decisivo para el posicionamiento de la unidad al nivel asistencial de los restantes centros hospitalarios con unidades de Cardiología Pediátrica de alto nivel en nuestro país. Su labor en el campo de la hemodinámica pediátrica es innegable, con la inclusión temprana de las técnicas de intervencionismo que se iban desarrollando en aquellos años (angioplastias y valvuloplastias desde 1987, cierre de ductus desde 1994 y cierre de comunicación interauricular a partir del 2000). En paralelo, en aquellos años, desde la Sección de Cirugía Cardiaca Infantil, los Dres. Gómez-Ullate, Caffarena Raggio y, posteriormente, Caffarena Calvar, muestran igualmente interés por introducir las nuevas técnicas quirúrgicas, lo que hizo que la unidad médico-quirúrgica se situara entre las primeras en el país en desarrollar algunas de las cirugías complejas que se describen en los años 80 y 90. Así, por ejemplo, se establece en La Fe el programa de cirugía de Jatene para la transposición de grandes arterias en el año 1989.

En la última década se han producido cambios, con las modificaciones de personal de ambas secciones, por un lado, y con la inauguración de un nuevo hospital en un emplazamiento distinto de la ciudad de Valencia, por otro.

En la actualidad, la plantilla de la Sección Cardiología Pediátrica está integrada por siete médicos (6 médicos adjuntos y, como jefe de Sección desde 2006, el Dr. José Ignacio

Carrasco). Por su parte, tras varios cambios de jefatura en la Unidad, en agosto de 2011 y enero de 2013, la actual Sección de Cirugía Cardiaca Infantil está a cargo de 3 cirujanos cardiovasculares pediátricos bajo la coordinación del Dr. Lorenzo Boni.

Ambas secciones tienen labor docente y colaboran en la formación de médicos residentes. La Sección de Cardiología Pediátrica cuenta habitualmente con médicos residentes de especialidad y recibe médicos MIR de Pediatría y de Cardiología del propio centro y de otros hospitales de la Comunidad Valenciana.

Entre diciembre de 2010 y febrero de 2011 se produce el traslado a la popularmente llamada "Nueva Fe". El nuevo hospital implicó una reunificación del espacio y modernización de los recursos tecnológicos, además de un nuevo concepto de asistencia médica dado que, en el actual Hospital La Fe, ya no existe un hospital infantil diferenciado y gran parte de los servicios comunes son compartidos.

ACTIVIDAD DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

La actividad asistencial de la Sección de Cardiología Pediátrica incluye:

- La atención integral a pacientes con cardiopatía congénita o adquirida en régimen de hospitalización y ambulatorio desde recién nacido a la adolescencia.
- La valoración cardiológica de pacientes a cargo de otras especialidades pediátricas.
- La atención continuada de Cardiología Pediátrica (guardia localizada diaria) y de Hemodinámica Pediátrica (en fines de semana y festivos).
- El diagnóstico y tratamiento de cardiopatías congénitas intraútero, en colaboración con el Servicio de Obstetricia, en consulta de ecocardiografía fetal, actualmente dos días por semana.

La evaluación cardiológica consiste tanto en la valoración clínica y electrocardiográfica, como en el diagnóstico por imagen con técnicas no invasivas y el cateterismo cardiaco en casos seleccionados, realizándose por parte de los médicos de la Sección todas las técnicas complementarias específicas de la especialidad.

Consultas externas

El área de consultas externas consta de las siguientes salas de atención: consulta de técnicas de enfermería (realización de ECG, TA, pulsioximetría, etc.), tres consultas médicas de "alta resolución" equipadas con ecocardiógrafo, sala de cicloergometría y consulta de Cirugía Cardiaca y área de informes médicos y lectura Holter.

En las consultas externas se atienden anualmente más de 1.000 pacientes en primera visita y se realiza seguimiento periódico de los niños con cardiopatía lo que supone entre 4.000 y 5.000 visitas anuales y una media de 3.800 ecocardiografías ambulatorias.

Hospitalización

La estructura organizativa del hospital hace que Cardiología Pediátrica no disponga de camas asignadas ni equipo de enfermería específico. Los pacientes son valorados en sus respectivas salas de hospitalización (Neonatología, UCI, Hospitalización Pediátrica –subdividida por edad en menores y mayores de 4 años– y Hospitalización Quirúrgica). Se atiende a los pacientes bien a cargo exclusivo de nuestra Sección (diagnóstico principal o único de cardiopatía o realización de procesos diagnósticos o tratamiento por Cardiología), bien a petición de, y en colaboración con, los médicos de otras secciones pediátricas o quirúrgicas responsables del paciente en las distintas salas, mediante interconsulta. El número de ingresos con cargo directo a Cardiología Pediátrica supone un 5% del total de hospitalización pediátrica, con una estancia media de 5,7 días y, en cuanto a interconsultas, Cardiología Pediátrica es la subespecialidad que más recibe del hospital (más de 1.500 en el año 2012).

Respecto a la carga de trabajo que supone para la unidad la atención hospitalaria, se practican anualmente alrededor de 1.500 ecocardiografías, más de 850 en Neonatología y el resto entre la UCI Pediátrica y restantes salas de hospitalización. La media de ingresos globales en Neonatología, en los últimos 3 años, es de 1.000 recién nacidos por año y, teniendo en cuenta que en los pacientes con ecocardiografía patológica es habitual que se realicen entre 2 y 3 estudios durante la estancia, podemos considerar que, al menos un tercio de los neonatos hospitalizados, han sido valorados por Cardiología Pediátrica. El número de recién nacidos con diagnóstico de cardiopatía al alta (excluida la CIA pequeña y el ductus arterioso) es aproximadamente de 100 al año. Todo ello da idea del peso de la Cardiología Neonatal en nuestro quehacer diario, destinándose la labor de un cardiólogo casi exclusivamente a la atención de Neonatología, y de la necesidad de estrecha colaboración con los neonatólogos.

Otra de las salas que implican atención dedicada por uno de los adjuntos es la Unidad Cuidados Intensivos Pediátricos. Se trata de una unidad mixta de UCI y Reanimación postoperatoria, con unos ingresos también de alrededor de 1.000 pacientes al año, de los que entre el 20 y 25% son los pacientes procedentes de cirugía cardiaca (todas las cirugías con circulación extracorpórea incluidos neonatos y cirugía sin CEC de mayores de un mes de vida), cateterismo cardiaco y pacientes con motivo de ingreso en la unidad cardiológica. Además, a demanda del médico encargado, se estudian, durante su ingreso en esta sala, niños con diagnóstico no cardiaco que requieran valoración cardiológica. Nuevamente, la colaboración entre especialistas es fundamental y, muy en concreto, en el complejo manejo del paciente postoperado cardiaco.

La atención conjunta por cardiólogo y cirujano cardiaco iniciada durante el postoperatorio en UCIP se continúa después, durante la estancia del niño en la sala de hospitalización quirúrgica y tras el alta. Pero, realmente, la impli-

cación del cardiólogo, ya ha comenzado muchas veces en el propio quirófano con la realización de ecocardiografía intraoperatoria (transesofágica o transepicárdica) previa y/o inmediatamente tras la salida de circulación extracorpórea.

Técnicas imagen

La toma de decisiones y estrategia terapéutica en nuestra especialidad precisa la realización de técnicas de diagnóstico por imagen. Muchas veces es suficiente con la información anatómica y funcional que ofrece la ecocardiografía, pero fundamentalmente en cardiopatía complejas, hay un uso creciente de métodos diagnósticos no invasivos, como la resonancia magnética nuclear (RM) o la tomografía computarizada (TC), que han venido a complementar a la ecografía y sustituir, en ocasiones, al cateterismo.

El nuevo hospital se dotó de equipamiento tecnológico de última generación. A nivel de técnicas de imagen, disponemos para uso específico por Cardiología Pediátrica de 5 ecocardiógrafos, 2 de ellos con software para ecografía tridimensional. Además, la Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos cuenta con su propio ecocardiógrafo.

Anualmente se realizan por Cardiología Pediátrica entre 5.000 y 5.500 ecocardiografías transtorácicas y entre 150 y 200 ecocardiografías transesofágicas.

La resonancia magnética es ya una técnica sólidamente establecida para evaluar la patología cardiovascular pediátrica, con ventajas sobre otros métodos de imagen, como el amplio campo de visión y la obtención de múltiples planos espaciales, sin emplear radiación ionizante. En cuanto a la TC, los equipos helicoidales multidetector supusieron una revolución, reduciendo el tiempo de adquisición y reconstrucción de imágenes con mejor resolución. La limitación a un mayor uso de estas técnicas la impone el que, a diferencia de los adultos, la mayor parte de los niños requieren sedación y o anestesia para su realización.

El hospital dispone de TC multidetector y RM exclusivamente pediátricos y, además, se programan en el área de radiodiagnóstico general, próxima al área pediátrica, las exploraciones de cardioRM y TC de alta resolución (265 cortes), también cada vez más empleado en nuestros pacientes.

Hemodinámica e intervencionismo pediátrico

Las actividades realizadas por la Unidad de Hemodinámica Infantil incluyen, por un lado, cateterismos diagnósticos (estudio angio-hemodinámico completo para valoración anatómica precisa de cardiopatías complejas cuando no sea posible por medios no invasivos, valoración de gradientes transvalvulares y en vasos, cálculo de cortocircuitos y resistencias vasculares y test de vasorreactividad pulmonar) como, por otro, los tratamientos percutáneos de defectos nativos y postquirúrgicos.

Desde que, en los años 90, comienza a derivarse a muchos pacientes a cirugía cardiaca solo con el estudio ecográfico 2D/Doppler, el número de cateterismos cardiacos con fines exclusivamente diagnósticos desciende progresivamente. En la actualidad, la mayoría de los cateterismos cardiacos pediátricos diagnósticos se realizan para tener datos específicos que no pueden obtenerse por técnicas no invasivas, pero que se precisan para un óptimo manejo médico o quirúrgico.

Paralelamente a la reducción de los cateterismos diagnósticos, ha aumentado el número de procedimientos terapéuticos. En muchas cardiopatías, el intervencionismo percutáneo ha reemplazado definitivamente al tratamiento quirúrgico y, en otros casos, es un complemento al mismo, bien solucionando lesiones residuales o secuelas postquirúrgicas, bien accediendo a zonas más difícilmente abordables en cirugía.

En nuestro Hospital, se realizan unos 150-180 cateterismos anualmente, siendo en un elevado porcentaje procedimientos terapéuticos. La tendencia decreciente en el número de procedimientos exclusivamente diagnósticos parece haberse estabilizado en alrededor de 30-50 al año. A pesar de esta estabilidad en número, hay que destacar la complejidad creciente de las cardiopatías tributarias de diagnóstico y/o tratamiento invasivo y la edad cada vez menor en que se efectúan dichos tratamientos. En el último año, los cateterismos realizados a pacientes menores de un año suponen un 25% del total y se ha efectuado intervencionismo a pacientes de menos de 2 kg de peso.

Disponemos de una sala de hemodinámica biplano, con tecnología de última generación y posibilidad de angiografía rotacional y reconstrucción tridimensional, de uso exclusivamente pediátrico.

Entre los procedimientos intervencionistas que realizamos destacan, por un lado, angioplastias y valvuloplastias, que se realizan desde finales de los años 80, incluyendo la dilatación de válvulas estenóticas (valvuloplastia aórtica y pulmonar), dilatación de vasos estenóticos (angioplastia, con o sin implante de stent, en la coartación aórtica nativa y recoartación, estenosis de ramas pulmonares, estenosis de venas sistémicas y pulmonares, estenosis en arterias anormales –MAPCAS– y otras indicaciones) y la angioplastia/implante de stents en conductos estenóticos, fístulas sistémico-pulmonares quirúrgicas estenóticas, tracto de salida ventricular derecho obstructivo, etc. Y, por otro lado, los procedimientos de oclusión, como cierre percutáneo de la comunicación interauricular, comunicación interventricular y ductus, con diversos dispositivos y cierre de defectos residuales postquirúrgicos. Desde 1994 y 2000 se han realizado más de 300 oclusiones de ductus y más de 250 cierres de CIA.

Pero se realizan otros muchos tratamientos, que incluyen los siguientes: apertura de la válvula pulmonar en la atresia pulmonar por radiofrecuencia o mecánicamente con guía rígida, apertura del tabique interauricular a distintas edades y con diversas técnicas (atrioseptostomía de Rashkind, angioplastia con balón, implante de stent, perforación con aguja de Brockenbourg o con radiofrecuencia), oclusión de

vasos anómalos (MAPCAS en la atresia pulmonar, fístulas arterio-venosas pulmonares y sistémicas, colaterales veno-venosas en Fontan, etc.), implante de stent en el ductus de recién nacidos con cardiopatías ductus dependientes y extracción de cuerpos extraños intravasculares.

Por otra parte, actualmente se oferta el tratamiento híbrido (quirúrgico e intervencionista) de determinadas cardiopatías congénitas. El hospital dispone de un quirófano híbrido habilitado para la realización conjunta de cirugía cardiaca y procedimiento intervencionista guiado por angiografía, pero también se realizan procedimientos con guía ecográfica o bajo visión directa del cirujano en el quirófano estándar.

En los últimos años, se han realizado, en colaboración con Cirugía Cardiovascular Infantil, diversos procedimientos de intervencionismo intraoperatorio y existe una voluntad creciente de empleo de estas técnicas hibridas, que permiten el acceso a lesiones de abordaje complejo exclusivamente por cirugía o por vía percutánea, o facilitan o posibilitan el tratamiento en niños pequeños en los que el material necesario sobrepasa el límite aceptable para su avance por vía endovascular. Se han efectuado, por ejemplo, angioplastia e implante de stents en arterias y venas pulmonares y apertura de la válvula pulmonar en atresia pulmonar. Otras aplicaciones posibles son el cierre de comunicación interventricular con dispositivo por vía periventricular y el procedimiento híbrido (estadio I) en neonatos con síndrome del corazón izquierdo hipoplásico.

Arritmias

Como parte del estudio y manejo de las arritmias, la cartera de servicios incluye la realización de ECG basal, Holter ECG y ECG de esfuerzo, el tratamiento no invasivo de las arritmias y el tratamiento invasivo de algunas de ellas. En general, cuando el control con tratamiento farmacológico es limitado o existe posibilidad e indicación de tratamiento definitivo de determinadas arritmias, se realiza tratamiento invasivo. El estudio electrofisiológico y ablación con radiofrecuencia de vías anómalas se oferta gracias a la colaboración con la Unidad de Electrofisiología y Arritmias del adulto del hospital.

Trasplante cardiaco

El trasplante cardiaco, en el Hospital Universitario La Fe, se inició en noviembre de 1987. Desde entonces, se ha incrementado de forma progresiva el número de trasplantes anuales de adultos y, habitualmente, es el centro trasplantador cardiaco que más procedimientos realiza al año en España.

Por motivos diversos, en la última década, ante la indicación de trasplante cardiaco en lactantes o niños pequeños, o si se preveía necesidad de asistencia ventricular mientras el hospital no dispuso de ella, se ha optado por derivar a centros con mayor número y experiencia en la realización de trasplante cardiaco infantil. No obstante, se han realizado en el pasado varios trasplantes en menores de 16 años, el primero de ellos en 1993 y, actualmente, la cartera de servicios del hospital incluye el trasplante cardiaco infantil a cualquier edad.

Cardiología fetal

Otra de la funciones de la Sección de Cardiología Pediátrica la constituyen el diagnóstico cardiológico fetal (arritmias, cardiopatías estructurales y funcionales, miocardiopatías primarias o secundarias), el tratamiento de arritmias e insuficiencia cardiaca en el feto y, en relación con ello, y en colaboración con Genética, Obstetricia y Dismorfología, la oferta de consejo genético y reproductivo.

Muchas de las cardiopatías congénitas se pueden diagnosticar intraútero, aunque no todos los pacientes con cardiopatía son diagnosticados prenatalmente. La detección de estas malformaciones requiere la realización de una ecocardiografía fetal por personal experto. Dicha exploración está indicada en gestantes cuya ecografía convencional hace sospechar anomalía estructural cardiaca o del ritmo cardiaco o en aquellas con factores de riesgo.

El estudio ecocardiográfico fetal permite el diagnóstico anatómico y funcional de cardiopatías y la valoración y tratamiento de arritmias fetales. Una vez detectada una malformación cardiaca fetal, se ofrece a los padres información por parte del cardiólogo infantil y se da una visión de los riesgos y pronóstico del futuro recién nacido, en función de la cardiopatía específica. Se deben descartar otras malformaciones o asociación a enfermedad genética. El diagnóstico prenatal exige una estrecha colaboración entre Obstetricia y Cardiología Pediátrica. El estudio cardiológico intraútero servirá para hacer un seguimiento más cercano del feto y, lo que es muy importante, planificar el lugar y momento oportuno del parto. El traslado intraútero consiste en que la embarazada dé a luz en un centro de referencia con los medios necesarios disponibles (Cardiología o Cardiocirugía Pediátrica), para evitar los potenciales riesgos de un posterior traslado neonatal de un niño con cardiopatía congénita compleja, que puede requerir tratamiento médico y/o cirugía en los primeros días de vida y que, en muchas ocasiones, está en situación inestable o crítica.

En el caso de las arritmias intraútero, suele existir indicación de tratamiento farmacológico por vía transplacentaria, es decir, la medicación para controlar la frecuencia cardiaca del feto se administra a la madre y, ocasionalmente, puede administrarse directamente en el cordón umbilical (cordocentesis).

Tras más de 10 años de experiencia en este campo, la unidad de ecocardiografía fetal realiza un número creciente de exploraciones, superando las 200 ecocardiografias fetales por año. Se trata de gestantes ya filtradas previamente y con fetos con sospecha o certeza de anomalía cardiaca establecida por el obstetra.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

El avance de la medicina ha propiciado un cambio de panorama en la historia natural de las cardiopatías congénitas, con un aumento en la prevalencia de esta patología en el adulto, fruto de la menor mortalidad de las cardiopatías congénitas infantiles y el aumento de supervivencia de los pacientes intervenidos.

La complejidad y diversidad de estas enfermedades hace imprescindible la creación de unidades específicas para su seguimiento en la edad adulta. En nuestro Hospital, desde hace años, existe la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto, con reconocimiento a nivel ministerial de unidad de referencia. Gran parte de los pacientes atendidos en dicha unidad (más de 900 en seguimiento) proceden del alta en la adolescencia desde Cardiología Infantil. Una parte, cualitativamente importante, de ese grupo heterogéneo de adultos con cardiopatía congénita, lo forman pacientes con anomalías complejas que han sido intervenidos durante la infancia y que se enfrentan a complicaciones a largo plazo.

CIRUGÍA CARDIACA

Las intervenciones de Cirugía Cardiaca Infantil son muy variadas y se precisa una formación muy específica y amplia experiencia en cada tipo de técnica quirúrgica para conseguir los mejores resultados.

La actual cartera de servicios de Cirugía Cardiaca Infantil, incluye:

- La reparación de las cardiopatías congénitas desde el periodo neonatal hasta la edad adulta, de cualquier grado de complejidad técnica.
- La participación rutinaria en la reparación de las cardiopatías congénitas en la edad adulta, de forma multidisciplinar en colaboración con los cirujanos de adultos.
- La realización de trasplante cardiaco infantil y la colaboración habitual en el programa de trasplante cardiaco de adultos, especialmente en situaciones con diagnóstico de base de cardiopatía congénita.
- La asistencia circulatoria tipo ECMO.
- La extracción de tejido valvular cardiaco (homoinjertos criopreservados), en colaboración con el banco de tejidos de la Comunidad Valenciana, cuando se produce una oferta en el hospital.

Actividad asistencial y resultados

Excluidos los procedimientos secundarios (reoperaciones realizadas en la misma estancia hospitalaria), las operaciones primarias (número de pacientes atendidos por la Unidad) han sido 136 en 2011, 156 en 2012 y 107 hasta octubre de 2013. De acuerdo a la EACTS, se excluyen del análisis de datos los ductus en prematuros <2,5 kg porque su resultado no se considera dependiente de la cirugía del ductus. De los 398 procedimientos primarios en los últimos 3 años, el promedio de edad es de 55,9 meses y el peso, de 16,5 kg. Prácticamente la mitad son pacientes menores de 1 año (47,3%). Los neonatos suponen el 14,6% y los lactantes de 1 a 12 meses, el 32,7%.

La complejidad técnica, medida en escalas de riesgo internacional RACHS-1 y EACTS score, corresponde a 2,2 y 6,6, respectivamente. La mortalidad global fue del 4%, a expensas de la mortalidad neonatal, siendo la mortalidad en niños del 2,2%

BIBLIOGRAFÍA

- García-Guereta L, Villagrá F, Gutiérrez-Larraua F. Cardiología y cirugía cardiaca pediátricas. Rev Esp Pediatr. 2013; 69: 51-6.
- Galindo A, Herráiz 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.
- 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.
- Jenkins KJ, Gavreau 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.
- Lacour-Gayet F, Clarke DJ, Jacobs J. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. Eur J Cardiothorac Surg. 2004; 25: 911-24.
- Santos J, Fernández L, Zabala JI. Memoria sobre la especialidad de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Protocolo docente. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.
- Santos J. Registro español sobre organización, recursos y actividades en Cardiología Pediátrica. An Pediatr (Barc). 2004; 61: 51-61.
- Dolk H, Loane M, Garne E et al. Congenital Heart Defects in Europe Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005. Circulation. 2011; 123: 841-9.
- Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie A et al. Changing Mortality in Congenital Heart Disease. J Am Coll Cardiol. 2010; 56: 1149-57.
- Nelle M, Raio L, Pavlovic M et al. Prenatal diagnosis and treatment planning of congenital heart defects-possibilities and limits. World J Pediatr. 2009; 5: 18-22.
- 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.
- Khoshnood B, Lelong N, Houyel N et al. Congenital heart disease Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. Heart. 2012; 98: 1667-73.
- Almenar L, Zunzunegui JL, Barón G et al. Actualización en insuficiencia cardiaca, trasplante cardiaco, cardiopatías congénitas y cardiología clínica. Rev Esp Cardiol. 2013; 66: 290-7.
- Subirana MT, Oliver JM, Sáez JM. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: del feto al adulto. Rev Esp Cardiol. 2012; 65 (Supl 1): 50-8.
- Schranz D, Michel-Behnke I. Advances in interventional and hybrid therapy in neonatal congenital heart disease. Semin Fetal Neonatal Med. 2013; 18: 311-21.

GUÍA DE TABAQUISMO EN PEDIATRÍA
Eugenio de la Cruz Amorós
99 páginas. Alicante: Editorial Club Universitario; 2014

Mi amigo y colaborador, el Doctor Eugenio de la Cruz Amorós, nacido en Alicante, ha heredado de su padre la vocación pediátrica, de su madre la impronta investigadora y tal vez se ha contagiado del afán docente durante los años de estancia en la clínica universitaria de Barcelona donde, bajo mi dirección, realizó su brillante formación pediátrica y presentó con la máxima calificación su tesis doctoral. Ya apuntaba entonces su preocupación por la vertiente social y pronto trasladó su mayor interés al problema del tabaquismo, en general, y en la edad pediátrica, muy especialmente. Un exponente elocuente son sus aportaciones hasta en una docena de libros, sus numerosas publicaciones en revistas, su participación activa en cursos, seminarios, jornadas, reuniones de todo tipo y congresos. Además del título de especialista en pediatría, cuenta con un máster en tabaquismo, obtenido en Madrid, siendo miembro destacado de la Sociedad española de especialistas en tabaquismo (SEDET), lo mismo que el creador y coordinador de la página Web de esta sociedad (www.sedet.es).

Resulta claro que el Doctor de la Cruz Amorós no ha ahorrado esfuerzos, tanto para formarse, como luego para difundir las normas básicas de prevención y tratamiento del tabaquismo, pasando a una acción muy meritoria como conferenciante y como organizador de talleres, congresos y coordinador de unidades de tabaquismo. Asimismo, la docencia no la ha realizado solo en el ámbito de su centro de atención pediátrica, sino extendida con entusiasmo y generosidad a los cuatro puntos cardinales de nuestra geografía. Sus revisiones son básicas para conocer la relación del tabaco con el niño, incluso antes de nacer, su contacto trascendente durante la adolescencia, el significado del tabaquismo pasivo y la larga serie de procesos patológicos relacionados con los principios tóxicos del tabaco. No hay que olvidar los premios recibidos de la Generalitat Valenciana y de la Sociedad de Pediatría Extrahospitalaria. Igualmente, me agrada añadir que no ha olvidado en su práctica clínica ni en sus múltiples publicaciones la pediatría, donde hay pocos aparatos o sistemas cuya patología no haya merecido su atención.

De la misma manera, son muchos los capítulos de la patología del niño y del adulto donde el tabaco y su agente principal, la nicotina, deje de imprimir su huella peligrosa, pero tal vez en el trabajo pediátrico convendría destacar la acción firme contra el tabaquismo pasivo y el trabajo preventivo en la adolescencia, cuando se inicia el hábito tabáquico, para lo que no hay que cansarse en preguntar, advertir, aconsejar y ayudar, tanto para la prevención como para la erradicación del hábito ya establecido. Todo lo aludido y mucho más se encuentra en las páginas de esta Guía, a la que el Autor ha preferido darle el formato de libro, para facilitar la consulta, al tiempo que sintetiza y actualiza en él todo lo anticipado en otras publicaciones previas. Comparto con el Autor su devoción por los libros y este es otro dato más para resaltar que ha sido muy grata y fácil la tarea de redactar estas líneas de presentación de un libro que merece todos los apoyos necesarios para su amplia difusión en la seguridad de que será un instrumento de gran utilidad para la lucha frente al tabaco de todos los interesados en conocer a fondo este gran obstáculo para la salud. Mi gratitud y enhorabuena al Autor y las entidades que ayuden a la difusión de su libro.

Manuel Cruz Hernández

MARZO/ABRIL 2014

Del 2 al 4 de mayo de 2014
Practical Aspects of Pediatric Anesthesiology and Critical Care
Boston, Estados Unidos

Del 2 al 3 de mayo de 2014
XIV Simposio Internacional de Neumología y Alergia Pediátrica
Cartagena, Colombia

Del 4 al 7 de mayo de 2014
24th Biennial Congress of the European Society of Pediatric Neurosurgery (ESPN 2014)
Rome, Italia

Del 4 al 7 de mayo de 2014
7th World Congress on Pediatric Intensive and Critical Care (PICC 2014)
Estambul, Turquía

Del 6 al 10 de mayo de 2014
32nd Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases - ESPID 2014
Dublin, Irlanda

Del 7 al 10 de mayo de 2014
25th Anniversary Congress of the ESPU Congress of the European Society for Paediatric Urology
Innsbruck, Austria

Del 8 al 9 de mayo de 2014
XXIV Curso Internacional de Avances en Nefrología Pediátrica
Oviedo, España

Del 8 al 10 de mayo de 2014
XXXVIII Congreso de la Sociedad Española de Inmunología Clínica Alergia y Asma Pediátrica (SEICAP)
Madrid, España

Del 12 al 14 de mayo de 2014
Ethics of Pediatric Research
Padova, Italia

Del 14 al 16 de mayo de 2014
XXXVI Congreso de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica
Sevilla, España

Del 15 al 17 de mayo de 2014
XXXVI Reunión de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica
Málaga, España

Del 21 al 23 de mayo de 2014
2nd European Conference on Child Abuse and Neglect
Amsterdam, Países Bajos

Del 21 al 23 de mayo de 2014
9th Meeting of the EBMT Pediatric Diseases WP 4th Meeting of the EBMT Pediatric Nurses Including Inborn Errors WP Educational Day
Jerusalem, Israel

Del 22 al 24 de mayo de 2014
ISPN Course on Pediatric Neurosurgery
Medellín, Colombia

Del 22 al 24 de mayo de 2014
VII Congreso Nacional de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP)
Las Palmas de Gran Canarias, España

Del 29 al 31 de mayo de 2014
Congreso Internacional Medicoquirurgico Bodas de Oro Hospital Regional Cusco 2014
Cusco, Perú

REVISTA ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA considerará para su publicación los trabajos científicos relacionados con la Pediatría en sus diversos ámbitos, clínico y de investigación, que se ajusten a las siguientes:

NORMAS DE PUBLICACIÓN

La Revista constará de las siguientes Secciones:

PUESTA AL DÍA

Artículos de carácter monográfico sobre avances recientes en Pediatría. Estos artículos son encargados a sus autores por la Dirección de la Revista y su Consejo Editorial. Su extensión y características se fijarán por la Dirección de acuerdo con los autores.

REVISIÓN

Trabajos que aborden temas de interés general/especial y no encajen bajo el epígrafe de Puesta al Día. Pueden ser objeto de encargo por la Revista o enviados espontáneamente por sus autores. Las normas de publicación serán las mismas que las del apartado anterior.

CARTAS AL DIRECTOR

Discusión de trabajos recientemente publicados en la Revista. La extensión máxima será de 700 palabras, el número de citas bibliográficas no será superior a 10 y se admitirá una figura y/o tabla. El número de firmantes no debe ser superior a cuatro.

ORIGINALES

Los trabajos deberán presentarse escritos a doble espacio, con márgenes suficientes (1,5 cm), en papel tamaño DIN A4. Las hojas irán numeradas consecutivamente. En primera figurarán el título del trabajo (que deberá ser conciso e informativo), el nombre y apellidos del autor o autores, el nombre y dirección del centro a que pertenezcan, teléfono y e-mail de contacto y fecha de envío.

Los originales constarán de los siguientes apartados:

1. *Introducción*, especificando los objetivos del trabajo.
2. *Métodos*, describiendo con claridad los procedimientos y técnicas utilizados.
3. *Resultados*, exponiéndolos concisamente
4. *Discusión* y *conclusiones*.

Se aportará un resumen, en español y en inglés, suficientemente informativo, de una extensión no superior a 200 palabras. Asimismo, se incluirán al final las palabras clave, también en español e inglés.

Dibujos o gráficos: se realizarán con ordenador o con cualquier técnica que permita una buena reproducción. Serán comprensibles por sus leyendas, sin necesidad de referirse al texto. Deberán numerarse con cifras arábigas, por su orden de aparición en el texto.

Tablas: se entregarán en hoja aparte, en forma independiente, con numeración correlativa en números arábigos y con sus correspondientes títulos.

Fotografías: serán aportadas solo aquellas que se consideren estrictamente necesarias. Deberán estar numeradas al dorso, indicando su parte superior con una flecha, entregándose por separado en sobre adjunto. Sus pies figurarán impresos en hoja aparte.

Bibliografía: se limitará a la citada en el texto. Se recogerán en hoja aparte al final del trabajo, por orden de aparición en el texto, con su correspondiente numeración correlativa y con arreglo a las siguiente normas:

Apellido e inicial del nombre de todos los autores, hasta un máximo de 3. Si hay más de 3 se añadirá tras el 3º "et al"; título del trabajo en su lengua original; abreviatura de la revista según patrón internacional, año, número de volumen y páginas inicial y final.

Ejemplo: Heiberg A. A comparative study of different electrophoretic techniques for classification of hereditary hyperlipopproteinaemias. Clin Gent. 1973; 3: 450-60. Si la cita procede de un libro se incluirán los apellidos e iniciales de los autores; título del libro en su idioma original; edición; la ciudad o ciudades donde se ha editado; el nombre de la editorial y el año de su publicación. Las indicaciones de paginación deberán colocarse al final, después del año de su publicación.

Ejemplo: Fredrickson DS, Levy RI. Familial hyperlipoproteinaemia. En: Stanbury JB, Wyngaarden JB, Fredrickson DS, eds. The metabolic basis of inherited disease. 3ª ed. New York: MacGraw-Hill Book Inc.; 1972. p. 545-616.

Extensión de los trabajos: no será superior a 10 folios.

Se admite un máximo de seis ilustraciones incluyendo figuras y tablas.

Al final del trabajo figurarán el nombre y dirección del autor al que debe dirigirse la correspondencia.

Los autores recibirán 25 separatas gratuitas de sus artículos.

Todos los artículos aceptados quedan como propiedad permanente de Revista Española de Pediatría y no podrán ser reproducidos, total o parcialmente, sin permiso de la Editorial de la Revista. El autor cede, una vez aceptado su trabajo, de forma exclusiva a ERGON los derechos de reproducción, distribución, traducción y comunicación pública de su trabajo, en todas aquellas modalidades audiovisuales e informáticas, cualquiera que sea su soporte, hoy existentes y que puedan crearse en el futuro.

NOVEDADES DIAGNÓSTICAS/TERAPÉUTICAS

Breve descripción de nuevos procedimientos diagnósticos o terapéuticos.

COMUNICACIONES BREVES

Se admitirá la descripción de uno o más casos clínicos relevantes, que supongan una aportación a la patología descrita. La extensión no será superior a tres folios, con un máximo de 10 citas bibliográficas y hasta tres ilustraciones entre tablas y figuras. Deberán aportarse resumen y palabras clave en español y en inglés. Es conveniente que el número de autores no sea superior a seis.

CRÍTICA DE LIBROS

Se publicará la crítica de los libros enviados a la Secretaría de Redacción de la Revista si se consideran relevantes por la Dirección. En caso contrario se reseñarán como "libros recibidos".

OTRAS SECCIONES

La Revista podrá publicar informes de Sociedades y Grupos de trabajo pediátricos o afines, así como el contenido de sus reuniones.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS Y AUTORÍA

Los autores se responsabilizan del contenido de sus trabajos y de la veracidad de los mismos.

En la lista de autores deberán figurar únicamente aquellas personas que han contribuido directamente al desarrollo y la redacción del trabajo.

La Revista declina cualquier responsabilidad sobre conflicto de autoría que puedan surgir acerca de los trabajos publicados.

En la carta de presentación que debe acompañar a los trabajos, se hará constar que es original y que no ha sido publicado previamente en todo o en parte. Debe mencionarse expresamente en el apartado "métodos " de cada trabajo que los procedimientos utilizados han sido aprobados, mediante consentimiento informado, por los padres o tutores de los pacientes. Es conveniente hacer constar en su caso que el estudio sometido a publicación ha sido aprobado por los comités de Ética e Investigación del centro en el que se ha realizado.

Los manuscritos se remitirán por **correo electrónico** a la Srta. Carmen Rodríguez (**carmen.rodriguez@ergon.es**), o **en papel**, en este caso, se remitirá un original y dos copias del manuscrito completo, incluyendo tablas y figuras, a la siguiente dirección:

Dr. Arturo Muñoz
Revista Española de Pediatría
Ergon, S.A. Plaça Josep Pallach, 12
08035 Barcelona
e-mail: amvillatv@yahoo.es