

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

NÚMERO MONOGRÁFICO

“Centros de referencia: Hospital Universitario Ramón y Cajal”

Sumario

- INTRODUCCIÓN
- 77 El Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid. *B. García Cuartero, M.J. del Cerro Marín*
- ARTÍCULOS ORIGINALES
- 79 Actividad de la Unidad de Enfermedades Metabólicas del Hospital Universitario Ramón y Cajal. *A. Bélanger Quintana, S. Stanescu, F. Arrieta Blanco, M. Martínez-Pardo*
- 84 La Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos en el Hospital Universitario Ramón y Cajal en el año 2015. *J.L. Vázquez Martínez, C. Pérez-Caballero Macarrón, A. Coca Pérez, D. Folgado Toledo, M. Sánchez Porras, R. Tapia Moreno*
- 90 Unidad de Endocrinología y Diabetes Pediátrica. *R. Barrio Castellanos, M. Marín Frías, M. Alonso Blanco, B. Roldán Martín, M.A. Álvarez, R. Yelmo, B. García Cuartero*
- 94 Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Universitario Ramón y Cajal. *L. Suárez Cortina, L. Máiz Carro, A. Lamas Ferreiro, E. Martínez Rodríguez, M. García González, A. López Neyra, M. Garriga García*
- 99 Unidad médico-quirúrgica de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid. *M.E. Garrido-Lestache Rodríguez-Monte, L. Fernández Pineda, I. Sánchez Pérez, R. Tamariz-Martel Moreno, M. Álvarez Fuente, A. Villagrà Albert, A. Fernández Ruiz, M.J. del Cerro Marín*
- 105 Unidad de Neurología Pediátrica del Hospital Universitario Ramón y Cajal. *G. Lorenzo Sanz, R. Buenache Espartosa*
- IN MEMORIAM
- 108 Doctor Joaquín Plaza Montero *M. Cruz*
- 110 NOTICIAS

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Marzo-Abril 2016

Volumen 72 - 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 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
Dolores Crespo Hervás
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragozano
José M^a Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez
José González Hachero

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

CONSEJO EDITORIAL

Presidente

José Peña Guitián

Vocales

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

© 2016 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 30. 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

NÚMERO MONOGRÁFICO

“Centros de referencia: Hospital Universitario Ramón y Cajal”

Sumario

INTRODUCCIÓN

- 77 El Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid
B. García Cuartero, M.J. del Cerro Marín

ARTÍCULOS ORIGINALES

- 79 Actividad de la Unidad de Enfermedades Metabólicas del Hospital Universitario Ramón y Cajal
A. Bélanger Quintana, S. Stanescu, F. Arrieta Blanco, M. Martínez-Pardo
- 84 La Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos en el Hospital Universitario Ramón y Cajal en el año 2015
J.L. Vázquez Martínez, C. Pérez-Caballero Macarrón, A. Coca Pérez, D. Folgado Toledo, M. Sánchez Porras, R. Tapia Moreno
- 90 Unidad de Endocrinología y Diabetes Pediátrica
R. Barrio Castellanos, M. Marín Frías, M. Alonso Blanco, B. Roldán Martín, M.A. Álvarez, R. Yelmo, B. García Cuartero
- 94 Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Universitario Ramón y Cajal
L. Suárez Cortina, L. Máiz Carro, A. Lamas Ferreiro, E. Martínez Rodríguez, M. García González, A. López Neyra, M. Garriga García
- 99 Unidad médico-quirúrgica de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid
M.E. Garrido-Lestache Rodríguez-Monte, L. Fernández Pineda, I. Sánchez Pérez, R. Tamariz-Martel Moreno, M. Álvarez Fuente, A. Villagrà Albert, A. Fernández Ruiz, M.J. del Cerro Marín
- 105 Unidad de Neurología Pediátrica del Hospital Universitario Ramón y Cajal
G. Lorenzo Sanz, R. Buenache Espartosa

IN MEMORIAM

- 108 Doctor Joaquín Plaza Montero
M. Cruz

- 110 NOTICIAS

MONOGRAPHIC ISSUE

“Reference centers: Hospital Universitario Ramón y Cajal”

Contents

INTRODUCTION

- 77 The Pediatrics Department of the Hospital Universitario Ramón y Cajal of Madrid
B. García Cuartero, M.J. del Cerro Marín

ORIGINALS

- 79 Activity of the Metabolic Diseases Unit of the Hospital Universitario Ramón y Cajal
A. Bélanger Quintana, S. Stanescu, F. Arrieta Blanco, M. Martínez-Pardo
- 84 The Pediatric Intensive Care Unit in the Hospital Universitario Ramón y Cajal in the year 2015
J.L. Vázquez Martínez, C. Pérez-Caballero Macarrón, A. Coca Pérez, D. Folgado Toledo, M. Sánchez Porras, R. Tapia Moreno
- 90 Pediatric Endocrinology and Diabetes Unit
R. Barrio Castellanos, M. Marín Frías, M. Alonso Blanco, B. Roldán Martín, M.A. Álvarez, R. Yelmo, B. García Cuartero
- 94 Cystic Fibrosis Unit of the Hospital Universitario Ramón y Cajal
L. Suárez Cortina, L. Máiz Carro, A. Lamas Ferreiro, E. Martínez Rodríguez, M. García González, A. López Neyra, M. Garriga García
- 99 Medical-surgical Unit of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Diseases of the Hospital Universitario Ramón y Cajal of Madrid
M.E. Garrido-Lestache Rodríguez-Monte, L. Fernández Pineda, I. Sánchez Pérez, R. Tamariz-Martel Moreno, M. Álvarez Fuente, A. Villagrà Albert, A. Fernández Ruiz, M.J. del Cerro Marín
- 105 Pediatric Neurology Unit of the Hospital Universitario Ramón y Cajal
G. Lorenzo Sanz, R. Buenache Espartosa

IN MEMORIAM

- 108 Doctor Joaquín Plaza Montero
M. Cruz

- 110 NEWS

El Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid

B. García Cuartero¹, M.J. del Cerro Marín²

¹Jefe del Servicio de Pediatría. ²Jefe del Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

El final del siglo XX y principios del siglo XXI ha estado marcado en el mundo de la salud, por una espectacular mejoría en la asistencia sanitaria, debido fundamentalmente al esfuerzo y la gran formación de los profesionales de la medicina, y a los grandes avances en la investigación médica. Todo ello ha llevado a la sanidad española a ser una de las mejores del mundo en las últimas décadas.

En este sentido, y en particular en la especialidad de pediatría, estos avances han sido muy importantes. Hasta el punto que gracias por un lado, al gran esfuerzo de los pediatras de Atención Primaria y, su actuación a través de los programas de salud y, por otro lado, al empleo de nuevas vacunas y tratamientos, se ha conseguido por ejemplo, que algunas de las patologías agudas más graves y temidas como la enfermedad meningocócica, hayan disminuido de forma espectacular, y así la hospitalización pediátrica, contribuyendo a reducir el gasto sanitario.

Todo esto, junto con los avances en el diagnóstico y tratamiento, ha permitido un gran desarrollo de las especialidades pediátricas, así como un cambio en la dirección de los procesos hacia la ambulatorización de los mismos, y con ello, un incremento de las consultas externas, del hospital de día, de las pruebas complementarias y de la telemedicina, dentro de las distintas áreas.

Otro aspecto muy importante ha sido la humanización de la Pediatría a través de diferentes iniciativas, entre otras, algunas olvidadas, como el fomento de la lactancia materna, la “pediatría centrada en la familia”, y el respeto al “menor maduro”, así como la seguridad del menor en el hospital y el “hospital sin dolor”. Todos ello junto con los cambios

en la propia sociedad, cada vez más exigente de una calidad global, hace necesario cambios adaptativos continuos.

El Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid comenzó su andadura por los años setenta. En un principio se concibió como el de una especialidad de apoyo a pacientes pediátricos atendidos en los departamentos quirúrgicos de acuerdo con la originaria concepción del centro hospitalario como un ‘Centro de Especialidades Quirúrgicas’.

Muy pronto la unidad pediátrica comenzó a funcionar como un servicio independiente y pionero, por su notable integración de subespecialidades pediátricas (Gastroenterología, Endocrinología, Neurología, Onco-Hematología pediátricas y Enfermedades Metabólicas).

Los años 80 marcan un importante paso con la creación de una UCI Pediátrica. También a lo largo de esta década y posteriormente, se han ido desarrollan algunas áreas como la Unidad de Enfermedades Metabólicas que hoy es CSUR, la Unidad de Fibrosis Quística Pediátrica, de referencia en la Comunidad de Madrid (CAM), la Unidad de Diabetes Pediátrica, convirtiéndose en pioneras a escala nacional. Así como la neuropediatría con patologías como la epilepsia y los trastornos de déficit de atención.

Hay que destacar también otras subespecialidades que, si bien entran de lleno en el campo de la Pediatría, dependen de otros servicios. Es el caso de la Cardiología Pediátrica, y su Cirugía (CSUR de Cardipatías Congénitas), Ortopedia infantil (CSUR), Urología, Traumatología, Otorrino, Oftalmología y Alergia pediátricas y Cirugía Plástica. Estas subespecialidades mantienen una íntima relación con el Servicio de Pediatría, pero dependen orgánica y jerárquicamente de los diferentes servicios de su ámbito.

Hoy el Servicio cuenta con una gran actividad asistencial, docente y de investigación, con una misión, visión y valores claros, dentro de una comunidad autónoma donde existe la libre elección del paciente y un área de salud única para todos los ciudadanos.

Correspondencia: Dra. Beatriz García Cuartero. Jefe del Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Ctra. de Colmenar km 9,1. 28034 Madrid. E-mail: bgcuartero@salud.madrid.org
Recibido: Febrero 2016

REV ESP PEDIATR 2016; 72(2): 77-78

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

Nuestra cartera de servicio actualmente se centra en las siguientes especialidades médicas:

- Endocrinología y Diabetes.
- Enfermedades metabólicas.
- Gastroenterología.
- Hemato-oncología.
- Infectología.
- Neumología.
- Neurología.
- Nefrología.

El Servicio oferta su cartera de servicios, en los siguientes niveles:

- Consultas Externas.
- Hospitalización.
- Urgencias Pediátricas.
- Pruebas diagnósticas.
- UCIP.
- Hospital de Día Médico.
- Hospital de Día Quirúrgico.

DOCENCIA

Dado que somos hospital docente esta actividad se realiza siempre coordinada con la actividad asistencial y de investigación para conseguir una calidad global y que favorezca al conjunto de los profesionales del Servicio.

Formación Postgrado

Articulada como una Unidad Docente Multi-profesional. El Servicio tiene acreditado el programa de formación de residentes de la especialidad desde el año 1992. Se forman por año 4 médicos internos residentes de Pediatría y sus áreas específicas y 2 enfermeros internos residentes de Enfermería pediátrica. El Servicio de Pediatría también forma en el ámbito de la Pediatría a los médicos internos residentes de Medicina Familiar y Comunitaria, y en las diversas subespecialidades pediátricas a médicos internos residentes

de Pediatría y de otras especialidades médicas del hospital, de otros hospitales de la Comunidad de Madrid, así como becarios, de dentro y fuera de España.

Formación Pregrado

El Servicio de Pediatría participa en la docencia de los alumnos de Medicina de la Universidad de Alcalá de Henares. La Dra. Camarero Salces es profesora titular de Pediatría de dicha Universidad y responsable de las asignaturas de Pediatría de 4º curso y de Clínica pediátrica de 6º curso de los cuatro Hospitales docentes de la Facultad de Medicina de dicha Universidad. La Unidad Docente de Pediatría del Hospital cuenta con 8 profesores asociados y varios profesores colaboradores.

Formación Continuada

El Servicio organiza importantes cursos de formación continuada dentro de cada área de capacitación específica. Dichos cursos al igual que el resto de las actividades del Servicio se coordinarán de manera que no interfieran entre sí ni con las actividades del resto de profesionales.

INVESTIGACIÓN

Como queda reflejado en los siguientes artículos, el interés en la investigación ha marcado siempre al Servicio participando en ensayos clínicos internacionales y nacionales, con una producción científica en términos de publicaciones indexadas importantes, tanto en revistas de difusión nacional como internacional.

En resumen, el Servicio de Pediatría del Hospital Ramón y Cajal forma parte de un gran hospital en donde se intenta dar respuesta a los más altos retos de la medicina actual. Este Servicio de Pediatría, que es referente a muchos niveles por la profesionalidad de sus integrantes y los logros conseguidos, aspira cada día al máximo nivel de excelencia, para mantener una posición de liderazgo. Esa es nuestra ilusión y reto para los próximos años.

Actividad de la Unidad de Enfermedades Metabólicas del Hospital Universitario Ramón y Cajal

A. Bélanger Quintana, S. Stanescu, F. Arrieta Blanco, M. Martínez-Pardo

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

RESUMEN

Los errores innatos del metabolismo comprenden un amplio grupo de patologías, habitualmente con una alta morbimortalidad. Son poco conocidas por parte de la comunidad médica debido a su baja prevalencia, y las dificultades en su diagnóstico y tratamiento hacen que sea imprescindible su manejo en Unidades especializadas. La Unidad de Enfermedades Metabólicas del Hospital Ramón y Cajal fue pionera en el estudio de estos pacientes, y es hoy un referente mundial en la asistencia e investigación en este campo.

Palabras clave: Enfermedades metabólicas; Errores innatos del metabolismo; Fenilcetonuria; Hipoglucemia; Hiperamonemia.

ABSTRACT

Inborn errors of metabolism are an extensive group of diseases that usually have high morbidity and mortality. They are little known within the medical community due to their low prevalence, which coupled with the difficulties in their diagnosis and treatment make it indispensable for them to be handled in specialized units. The Metabolic Department of the Ramón y Cajal was a pioneer in the study of these patients and is nowadays a worldwide recognized center in the treatment and investigation in this field.

Key words: Metabolic diseases; Inborn errors; Phenylketonuria; Hypoglycemia; Hyperamoniemia.

Correspondencia: Amaya Bélanger Quintana. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Ctra. de Colmenar km 9,1. 28034 Madrid. *E-mail:* belanger@salud.madrid.org
Recibido: Febrero 2016

REV ESP PEDIATR 2016; 72(2): 79-83

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades metabólicas comprenden un amplio número de patologías producidas por un error en alguna de las reacciones químicas que tienen lugar en el organismo. El fallo puede derivar de un mal funcionamiento o regulación de las enzimas que gobiernan estas reacciones, o ser consecuencia de la falta de los transportadores u otras moléculas necesarios para que estas reacciones químicas tengan lugar. En la mayoría de los casos, son enfermedades genéticas pero en algunas ocasiones, pueden ser secundarias a una dieta desequilibrada o la intervención de ciertos medicamentos o tóxicos.

Dada la cantidad de reacciones químicas de las que el organismo es capaz, el número de posibles alteraciones es elevado y, por lo tanto, el conjunto de enfermos que padecen estas enfermedades no es desdeñable. Sin embargo, individualmente son todas ellas enfermedades poco frecuentes, con una prevalencia habitualmente mucho menor a 1 por cada 5.000 habitantes. Además, requieren para su diagnóstico determinaciones especiales y un buen conocimiento de la bioquímica celular, materia escasamente explicada en la mayoría de las Facultades de Medicina. Esto, junto con la gravedad y, en ocasiones, corta esperanza de vida de los pacientes, hace que sean enfermedades en general poco conocidas y temidas dentro de la propia comunidad médica, y prácticamente desconocidas fuera de ella.

En muchas ocasiones, los pacientes con metabolopatías son tratados por el especialista que atiende el órgano más afectado por la enfermedad, ya sea el neurólogo en los casos de afectación del sistema nervioso central, el cardiólogo en casos de cardiopatía o el gastroenterólogo cuando sufren hepatopatía. Sin embargo, los errores innatos del metabolismo suelen tener evolutivamente una afectación multisistémica y, habitualmente, requieren una aproximación diagnóstica y terapéutica muy específica y distinta a las habituales. Por este motivo, debe haber un especialista que centralice la atención a estos pacientes y coordine la actuación del resto de

especialistas. Lo que en el Ramón y Cajal se lleva haciendo desde hace decenios ahora se está materializando en otros centros con la organización de otras Unidades especializadas en estas patologías.

La primera enfermedad metabólica reconocida y una de las más frecuentes es la fenilcetonuria. En gran medida, los avances en el diagnóstico y tratamiento de otras enfermedades ha venido refrendado por el éxito que se ha tenido con esta enfermedad. La fenilcetonuria es una enfermedad autosómica recesiva, como la mayoría de los errores innatos del metabolismo. No produce patología aguda, sino un retraso psicomotor progresivo debido a la neurotoxicidad que tiene la acumulación de fenilalanina. Fue la primera enfermedad que se pudo tratar mediante una dieta especial, y en la que se demostró que un diagnóstico precoz lograba reducir e incluso evitar los síntomas. Gracias a estos hallazgos, se iniciaron los programas de detección neonatal, que se ampliaron luego a otras enfermedades endocrinológicas y que actualmente pueden incluir también no solo muchas otras enfermedades metabólicas sino además la detección precoz de fibrosis quística o enfermedades hematológicas, como la drepanocitosis.

Para que un programa de diagnóstico y tratamiento precoz tenga éxito, es imprescindible contar con médicos formados capaces de interpretar y tratar a los pacientes diagnosticados tras unas pruebas realizadas en un laboratorio que cumpla unos altos criterios de calidad. Cuando la Prof. Magdalena Ugarte funda el Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares (CEDEM) en la Universidad Autónoma de Madrid y se implanta el programa de detección neonatal de fenilcetonuria en Madrid en 1979, contacta con la Dra. Mercedes Martínez-Pardo, doble licenciada en Medicina y Químicas y pionera en el estudio clínico de los errores innatos del metabolismo, para que se haga cargo del seguimiento clínico de los pacientes. Así se inaugura la Unidad de Enfermedades Metabólicas (UEM) en el Servicio de Pediatría del Hospital Ramón y Cajal. La labor de la Dra. Martínez-Pardo y la de sus colaboradores y actuales integrantes de la Unidad, hace que la UEM tenga un prestigio reconocido internacionalmente en la atención, estudio y divulgación del conocimiento en este tipo de enfermedades.

LABOR ASISTENCIAL

La Unidad de Enfermedades Metabólicas atiende a todos aquellos pacientes, desde el periodo neonatal hasta la edad adulta, en los que exista una sospecha de enfermedad metabólica, y se ofrece tratamiento y seguimiento a aquellos en los que se confirma dicha sospecha (Tabla 1). Desde sus inicios, la Unidad ha estado designada como Centro de Seguimiento para el *screening* neonatal de fenilcetonuria de la Comunidad de Madrid, así como de parte de Castilla La Mancha y algunas zonas de Castilla León. Actualmente es uno de los centros asignados para el diagnóstico y seguimien-

TABLA 1. Pacientes y tipo de patología atendidos en la sección pediátrica de la UEM

Total de pacientes (1979-2015)	1.320
Tipo de patología:	
<i>Trastornos del metabolismo de aminoácidos</i>	
<ul style="list-style-type: none"> • Hiperfenilalaninemias • Alteraciones del metabolismo de la tirosina • Acidemias orgánicas • Alteraciones del ciclo de la urea • Homocistinuria y enfermedades relacionadas • Otros: trastornos del metabolismo de lisina, ornitina, glicina, cistina, etc. 	
<i>Trastornos del metabolismo de hidratos de carbono</i>	
<ul style="list-style-type: none"> • Alteraciones del glucógeno • Alteraciones del metabolismo de la galactosa • Alteraciones del ciclo de las pentosas • Desórdenes del metabolismo de la fructosa • Trastornos del transporte de glucosa 	
<i>Trastornos del metabolismo de lípidos y ácidos biliares</i>	
<ul style="list-style-type: none"> • Dislipemias • Alteraciones en la síntesis de colesterol • Alteraciones en la síntesis de ácidos biliares 	
<i>Trastornos del metabolismo energético mitocondrial</i>	
<ul style="list-style-type: none"> • Alteraciones del metabolismo del piruvato • Desórdenes en la β-oxidación mitocondrial de ácidos grasos • Alteraciones de la cetogénesis y cetolisis • Defectos de la cadena respiratoria mitocondrial • Deficiencia de creatina 	
<i>Desórdenes relacionados con organelas</i>	
<ul style="list-style-type: none"> • Deficiencias en el metabolismo de esfingolípidos • Mucopolisacaridosis y oligosacaridosis • Enfermedades peroxisomales • Alteraciones de la glicosilación • Cistinosis e hiperoxalurias 	
<i>Otros</i>	
<ul style="list-style-type: none"> • Desórdenes respondedores a biotina • Alteraciones en el metabolismo de la cobalamina • Trastornos del metabolismo de neurotransmisores • Alteraciones en el metabolismo de ácidos nucleicos • Trastornos en la formación del grupo hemo o del transporte de metales 	

to de los pacientes con sospecha de metabopatía detectados mediante el *screening* neonatal ampliado. Ha sido siempre además un referente a nivel nacional e internacional en el estudio y tratamiento de pacientes metabólicos, experiencia reconocida recientemente en su designación por parte del Ministerio de Sanidad como uno de los 8 CSUR o centros de referencia a nivel nacional para estas enfermedades, tanto para niños como para adultos.

La infatigable labor en solitario por parte de la Dra. Martínez-Pardo durante muchos años se ve compensada, finalmente, por la ampliación de la UEM a varios pediatras, una nutricionista y una Unidad de transición al adulto tam-

bién pionera en España. Actualmente, la Unidad de Enfermedades Metabólicas está coordinada por la Dra. Amaya Bélanger Quintana, quien cuenta con la colaboración directa de la Dra. Sinziana Stanescu en Pediatría, con el Dr. Francisco Arrieta Blanco en la Unidad del Adulto, así como con el Dr. Javier Villarrubia para el diagnóstico y seguimiento de enfermedades lisosomales y el Dr. Boixeda en el seguimiento de hemocromatosis, Wilson y porfiria en el adulto. Este núcleo central cuenta con el apoyo del resto de especialidades médicas, quirúrgicas, servicios centrales y farmacia, tanto pediátricas como del adulto, de las que cuenta un gran hospital terciario como es el Hospital Ramón y Cajal.

En todos los casos, un diagnóstico diferencial adecuado y tratamiento precoz es indispensable para reducir o, incluso, impedir la importante morbimortalidad que tienen la mayoría de estos trastornos. Para llegar a un diagnóstico definitivo, es habitual que sean necesarias determinaciones analíticas especiales, pruebas de sobrecarga de ciertas vías metabólicas, biopsias y, finalmente, estudios genéticos. La UEM ha desarrollado protocolos diagnósticos que, junto con la colaboración de especialistas de otros centros, se utilizan a nivel nacional e internacional. La cartera de servicios diagnósticos de la Unidad se especifica en la tabla 2. Además de las determinaciones disponibles en el propio hospital, suele ser necesaria la colaboración de laboratorios especializados en determinaciones analíticas, enzimáticas o genéticas. La UEM tiene como principio colaborar con aquellos laboratorios que cumplen los criterios de calidad europeos para enfermedades metabólicas (ERDIM), como son el CEDEM u otros centros nacionales o internacionales.

La utilización de dietas especiales, la administración de suplementos vitamínicos a dosis farmacológicas, el desarrollo de fármacos que bloquean o favorecen ciertas reacciones químicas, etc., permiten, a día de hoy, tratar a muchos pacientes con metabolopatías. Como ejemplo, la figura 1 muestra el éxito conseguido en el tratamiento de la fenilcetonuria, evitando el retraso psicomotor en los casos de diagnóstico precoz y mejorando la capacidad intelectual de aquellos pacientes con diagnóstico tardío. Estos tratamientos han reducido la mortalidad de las enfermedades, alargando la esperanza de vida y lo que, probablemente, sea aún de mayor importancia, aumentando la calidad de vida de las personas que las sufren. Incluso en aquellas patologías de las que no se dispone aún de un tratamiento adecuado, el diagnóstico permite ofrecer un consejo sobre la evolución, tratamiento sintomático y consejo genético imprescindibles para las familias.

Para realizar esta labor asistencial, en lo que concierne a la sección pediátrica, la Unidad cuenta con un despacho junto al resto de las consultas pediátricas, lo que facilita la atención conjunta de los múltiples especialistas que pueden requerir los pacientes metabólicos. El despacho de la nutricionista se encuentra en esta zona. En el mismo área se

TABLA 2. Cartera de servicios asistenciales diagnósticos y de tratamiento de la UEM.

Servicios diagnósticos

- Protocolos diagnósticos para las enfermedades detectadas mediante cribado neonatal ampliado
 - Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Urgencias para hipoglucemia e hiperamonemia
 - Protocolos diagnósticos para hipoglucemia, hepatopatías, miopatías, retraso psicomotor y autismo
 - Experiencia clínica en el diagnóstico de otros errores innatos del metabolismo
 - Laboratorio con determinación de lactato y amonio 24 h al día
 - Posibilidad de realizar test de ayuno, sobrecarga de glucosa o proteínas, alopurinol, etc., o pruebas terapéuticas medicamentosas
 - Posibilidad de remitir muestras a laboratorios que cumplen estándares europeos de calidad en el diagnóstico de enfermedades metabólicas
 - Posibilidad de realización de biopsias de piel, músculo u otros órganos
 - Estudios genéticos con las técnicas más actuales, incluyendo exoma clínico
 - Estudios enzimáticos y genéticos prenatales
-

Servicios terapéuticos

- Atención en consultas diarias en horario laboral
 - Atención directa con la Unidad vía telefónica o *email* en horario laboral
 - Experiencia en el seguimiento de dietas especiales y colocación y uso de dispositivos para la nutrición (SNG, gastrostomía, etc.)
 - Nutricionista con consulta diaria para los pacientes que lo precisen
 - Atención 24 h al día en Urgencias
 - Hospitalización y Cuidados Intensivos Pediátricos y del Adulto
 - Hospital de Día para extracciones y tratamientos pediátricos y del adulto
 - Botiquín de Urgencias metabólicas disponible 24 h al día
 - Posibilidad de hemodiálisis 24 h al día
 - Farmacia con amplia experiencia en el tratamiento de enfermos metabólicos, en la utilización de fármacos en uso compasivo y en la realización de ensayos clínicos
 - Posibilidad de trasplante de médula ósea. Trasplante hepático realizado en coordinación con la Unidad de Hepatología del Hospital La Paz
 - Disponibilidad de especialistas pediátricos y del adulto para atender cualquier síntoma o comorbilidad, ya sean médicas o quirúrgicas
 - Consejo genético
-

localiza el Hospital de Día pediátrico, donde se realizan las extracciones y pruebas funcionales necesarias. Siempre se intenta que la atención en las distintas consultas médicas, la valoración nutricional o las distintas pruebas que pueda requerir el paciente se realicen el mismo día. Los pacientes pueden siempre contactar con la Unidad de forma telefónica

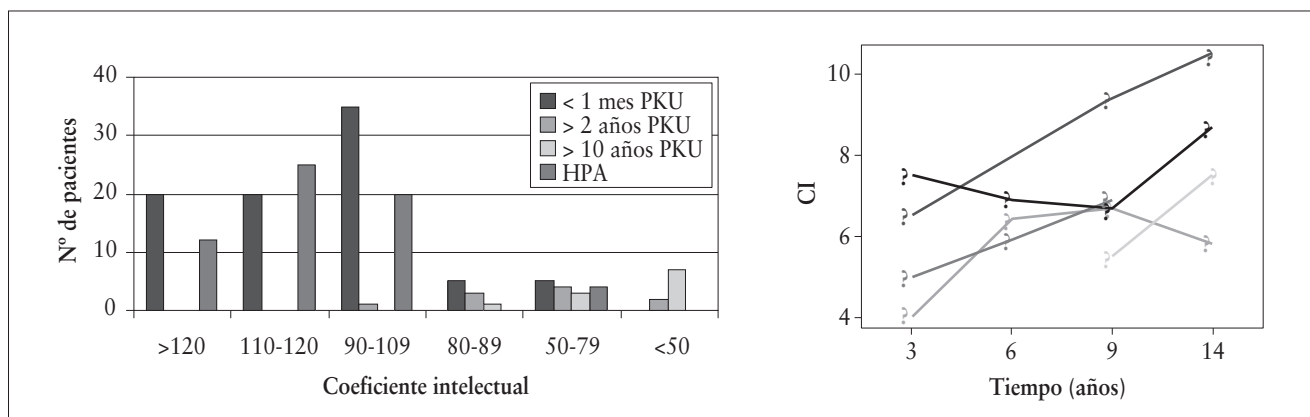


FIGURA 1. Coeficientes intelectuales alcanzados por los pacientes según su edad al diagnóstico y evolución del CI total de los pacientes con diagnóstico tardío de fenilcetonuria una vez iniciado el tratamiento dietético.

o vía *email*, y cuando lo precisan pueden acudir a la Urgencia pediátrica del hospital, que tiene acceso las 24 horas del día a los miembros de la Unidad. En caso de requerir hospitalización, los pacientes ingresan bien en la planta de hospitalización pediátrica o en la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se cuenta con todas las medidas y técnicas necesarias para atender cualquiera de las eventualidades que pueden tener los pacientes metabólicos, desde el periodo neonatal a edades más avanzadas. La cartera de servicios diagnósticos de la Unidad se especifica en la tabla 2.

Desde hace 5 años, se cuenta con especialistas de adultos integrados en la propia Unidad. La transición del paciente se hace de forma gradual e individualizada a lo largo de la adolescencia, con varias visitas conjuntas con el especialista pediátrico y el de adultos. La transferencia definitiva a la Unidad del Adulto se realiza, generalmente, a partir de los 18 años, pero la edad varía teniendo en cuenta la patología y la situación especial de cada individuo.

LABOR INVESTIGADORA Y DOCENTE

La Dra. Martínez-Pardo no podía entender el seguimiento de los pacientes sin una atención individualizada a las familias, así como con una estrecha colaboración con los laboratorios bioquímicos especializados. A raíz de esta colaboración nacen múltiples estudios de investigación al más puro estilo traslacional aplicando, casi de inmediato, los hallazgos de estudios básicos al tratamiento de los pacientes. Los miembros de la UEM son investigadores principales o colaboradores en múltiples proyectos, desde estudios observacionales hasta ensayos clínicos. Algunos de los proyectos son del propio centro pero, con mucha frecuencia, se trabaja junto con otros centros nacionales o internacionales. Gracias a ello, la UEM ha colaborado en el descubrimiento de varios errores innatos del metabolismo y en la mejora del conocimiento clínico, bioquímico y genético de estas enfermedades. Esta actividad investigadora

TABLA 3. Actividad investigadora y docente de la UEM.

Actividad investigadora	
Nº de proyectos de investigación activos en el momento actual	Total: 8 Multicéntricos: 6 Internacionales: 3
Enfermedades investigadas	Fenilcetonuria Acidemia Propiónica Homocistinuria Tirosinemia Niemman-Pick
Publicaciones en los últimos 5 años	Nacionales: 5 Internacionales: 21 Capítulos libros: 5
Actividad docente	
Clases pregrado	U. Alcalá de Henares
Conferencias en los últimos 5 años	Total: 45 Nacionales: 25 Internacionales: 20

se traduce en su larga lista de proyectos y publicaciones⁽¹⁻⁹⁾ que se resumen en la tabla 3.

La UEM ha tenido también un espíritu docente marcado. En ella se han formado los responsables de muchas de las Unidades de Enfermedades Metabólicas de España, así como muchos otros facultativos que atienden a este tipo de paciente de forma más o menos directa. Los facultativos integrantes de la UEM dan conferencias y clases de forma regular, dirigidos a todos aquellos integrantes de la sociedad que puedan ayudar a estos pacientes, desde estudiantes, facultativos de diversas especialidades, nutricionistas, etc., hasta familiares, profesores, farmacéuticos, directivos y políticos.

RECONOCIMIENTO

La experiencia asistencial y la labor investigadora y docente de todos los miembros de la UEM han sido reconocidas

tanto por los pacientes como por la comunidad científica a nivel local e internacional. Los miembros de la UEM forman parte de múltiples comités de expertos a nivel nacional e internacional, son miembros del comité de expertos para nutrición especial del Ministerio de Sanidad, y se les ha reconocido con múltiples premios por su labor, siendo los más prestigiosos el Premio de Investigación de la Real Academia de Farmacia (1999) o la Medalla de Honor con Distintivo de Plata de la Consejería de Sanidad del Servicio Madrileño de Salud de la Comunidad de Madrid otorgado a la Dra. Martínez-Pardo en 2012.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez-Pardo M, Bélanger-Quintana A, García Muñoz MJ, et al. Fenilcetonuria: Protocolo de Diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las hiperfenilalaninemias. En: Protocolos de diagnóstico y tratamiento de los Errores Congénitos del Metabolismo. Protocolos oficiales de la AECOM. Ediciones Mead-Johnson; 2007. p. 71-108.
2. Blau N, Bélanger-Quintana A, Demirkol M, et al. Optimizing the use of sapropterin (BH(4)) in the management phenylketonuria. *Mol Genet Metab.* 2009; 96(4): 158-63.
3. Bélanger-Quintana A, Burlina A, Harding CO, et al. Up to date knowledge on different treatment strategies for phenylketonuria. *Mol Genet Metab.* 2011; 104 (Suppl): S19-25.
4. Keil S, Anjema K, Bélanger-Quintana A, et al. Long-term Follow-up and Outcome of Phenylketonuria Patients on Sapropterin: A Retrospective Study. *Pediatrics.* 2013; 131(6): 1881-8.
5. Pena MJ, Almeida MF, Bélanger-Quintana A, et al. Special low protein foods for phenylketonuria: availability in Europe and an examination of their nutritional profile. *Orphanet J Rare Dis.* 2015; 10(1): 162.
6. Couce ML, Bustos G, Martínez-Pardo M, et al. A guide to the clinical diagnosis and urgent treatment of neonatal hyperammonaemia. *An Pediatr (Barc).* 2009; 70(2): 177-82.
7. Martín-Hernández E, Aldámiz-Echevarría L, Castejón-Ponce E, et al. Urea cycle disorders in Spain: an observational, cross-sectional and multicentric study of 104 cases. *Orphanet J Rare Dis.* 2014; 9: 187.
8. Martínez-Pardo M, Bélanger-Quintana A. Hepatopatías Metabólicas. En: Protocolos oficiales de la Asociación de Gastroenterología y Nutrición Pediátricas. Madrid: Ergon; 2008.
9. Martínez-Pardo M. Glucogenosis. En: Tratamiento en Gastroenterología, hepatología y nutrición pediátricas. Madrid: Ergon; 2012. p. 543-60.

La Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos en el Hospital Universitario Ramón y Cajal en el año 2015

J.L. Vázquez Martínez, C. Pérez-Caballero Macarrón, A. Coca Pérez, D. Folgado Toledo, M. Sánchez Porras, R. Tapia Moreno

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

RESUMEN

Este documento esquematiza la organización y principales características de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid, catalogada del máximo nivel asistencial (nivel III) en el último informe técnico de la SECIP. Tras una breve reseña histórica, se señalan sus principales valores describiéndose, a continuación, sus características físicas (su reciente reubicación ha permitido un moderno diseño arquitectónico, con boxes individualizados donde el acompañamiento de los enfermitos por sus padres goza de un importante grado de confortabilidad). También se presentan los principales recursos humanos y materiales con los que ha sido dotada, situados al frente de la mayor vanguardia asistencial y tecnológica. A continuación mostramos su cartera de servicios, una sucinta memoria asistencial, y los objetivos de gestión (basados en una cultura de excelencia, calidad y seguridad del paciente). Finalmente, integrada en un hospital docente de la mayor complejidad asistencial, se resalta la actividad formadora e investigadora de la misma.

Palabras clave: UCIP; HU Ramón y Cajal; Objetivos asistenciales; Objetivos docentes; Objetivos investigadores.

ABSTRACT

This paper summarizes the organization and the main characteristics of the Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid, scored as level III (the major level) by the SECIP. After a

brief historic background, their values as organization are presented. Secondly, we describe their modern archithetonic design which allows an individualized care in medical boxes as a comfortable presence of parents with their children. Human and material resources, having the best technologies currently available, are also shared. Following, portfolio services with a brief attending report, and the managing objectives (based on strategies concerned about the highest quality) are also shown. Finally, due to the PICU is integrated in an University Hospital, where highly complex patients are treated, it must be emphasized the wide PICU teaching and researching activities.

Key words: PICU; HU Ramón y Cajal; Attendance objectives; Teaching objectives; Research objectives.

INTRODUCCIÓN

Con el avance de la medicina pediátrica, con sus cada vez más extensas áreas de conocimiento demandando una atención más especializada, emerge la atención integral y continuada del niño crítico. La solución ideada en sus inicios en el Hospital Universitario Ramón y Cajal, con un Área de Reanimación Cardíaca Infantil y un Área de Intensivos Pediátricos paralela aboca, finalmente, en la constitución de la UCI Pediátrica, en el año 2005, Unidad que, como tal, viene funcionando hasta la actualidad, y cuyas principales características describiremos a continuación. Antes, nos gustaría destacar el papel fundamental que ha adquirido como especialidad integradora, en un ambiente hospitalario de la máxima complejidad asistencial con profesionales del más alto nivel competencial.

VALORES

Los profesionales implicados en la UCI Pediátrica asumen que el niño es el centro de referencia, estando comprometidos con los siguientes valores:

Correspondencia: Dr. José Luis Vázquez Martínez. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Ctra. de Colmenar km 9,1. 28034 Madrid. *E-mail:* jvazquezm@salud.madrid.org
Recibido: Febrero 2016



FIGURA 1. Imagen zona control enfermería (izquierda); box asistencial (derecha).

- Proceso asistencial como el elemento clave.
- Continuidad asistencial como dimensión esencial de la calidad.
- Implementación de las innovaciones organizativas necesarias para mejorar la calidad de nuestros servicios.
- Capacitación profesional, experiencia, calidad humana y trabajo en equipo.
- Cooperación entre los diferentes niveles asistenciales.
- Búsqueda de la excelencia y la mejora continua de la calidad asistencial.
- Compromiso con el Sistema Sanitario Público.
- Participación en la gestión, responsabilidad y eficacia/eficiencia.
- Capacitación profesional, experiencia, calidad humana y trabajo en equipo.
- Afán de superación e innovación, con identificación y resolución de problemas.
- Uso adecuado de los recursos y de la innovación tecnológica.
- Liderazgo clínico responsable.

ORGANIZACIÓN Y GESTIÓN

Ubicación y estructura física

La Unidad, ubicada en la planta 11, anexa al área quirúrgica pediátrica (*quirófanos y hospital de día quirúrgico*) y al área de hospitalización pediátrica, oferta un soporte asistencial integral las veinticuatro horas del día, asegurando la calidad y continuidad de la atención al niño grave, basado en el modelo habitual de UCI cerrada, que implica:

- Una zona claramente diferenciada, con acceso controlado y estructura física bien definida, que incluye espacios para acceso y recepción del familiar, zona de boxes asistenciales, zona de control de enfermería y diferentes áreas de apoyo general de la Unidad y de su personal.
- Recursos personales propios:
 - Facultativos (6): integrados por un jefe de sección y 3 facultativos con dedicación exclusiva y otros 2 para la atención continuada.
 - Enfermería: un responsable (*supervisor*) de enfermería encargado de la coordinación de los profesionales de enfermería asignados a la Unidad (18 enfermeras y 11

auxiliares clínicos), así como del cuidado, control y mantenimiento del equipamiento tecnológico. La *ratio* paciente/enfermera de nuestra UCIP, dado el *mix* de complejidad de los pacientes atendidos, es 1-2.

La Unidad ha sido diseñada, funcionalmente, como Unidad sin barreras, favoreciendo la permanencia de los padres dentro de la misma y fomentando su colaboración en el cuidado de sus hijos. Consta de 8 boxes de atención individualizada (Fig. 1), tres de ellos con capacidad para realizar aislamientos con presión positiva (hospitalización de inmunodeprimido) y negativa (para evitar riesgo de contagiosidad hacia otros pacientes). Asimismo, al tratarse de una Unidad con atención a niños con problemas cardiológicos y a su postoperatorio, se dispone de baño y aseo para pacientes^(1,2).

Búsqueda de la excelencia asistencial

Basada en⁽³⁻⁵⁾:

- Un sistema normalizado de intercambio de información entre los profesionales implicados en la atención de cada paciente durante los cambios de turno (incluye pase conjunto médico-enfermería), así como con todos los interconsultores y servicios de apoyo, para garantizar la calidad y continuidad de la atención, propios de un hospital del máximo nivel.
- Evaluación diaria de objetivos para cada paciente.
- Criterios explícitos de admisión y alta del paciente.
- Protocolización de la actividad médica y de enfermería de los procesos y procedimientos más frecuentemente atendidos/realizados en la Unidad.
- Cumplimiento de estándares de seguridad del paciente y atención a los derechos del paciente; existencia de protocolos para asegurar dicho cumplimiento.
- Un sistema normalizado de intercambio de información al alta del paciente a otras Unidades.

Cartera de clientes

La UCIP presenta una cartera de clientes procedentes de los servicios médicos y quirúrgicos del HU Ramón y Cajal con atención pediátrica.

Como refleja la figura 2, nuestra UCIP da soporte también a otros hospitales de la Comunidad de Madrid, así

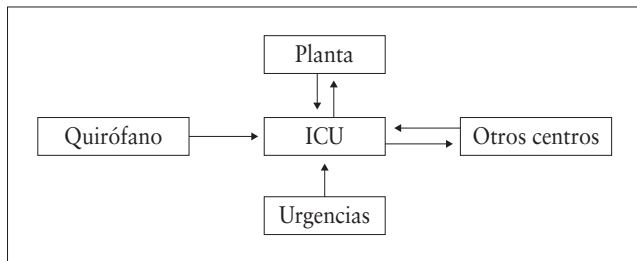


FIGURA 2. Áreas de procedencia.

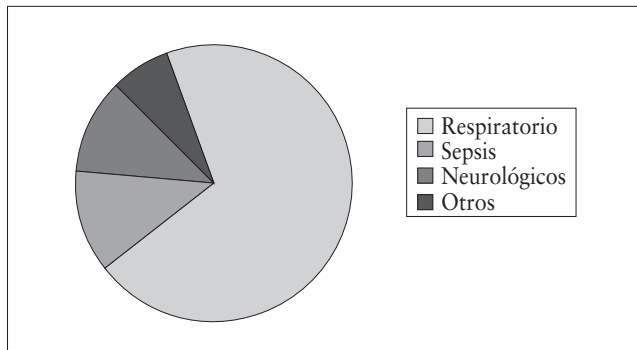


FIGURA 4. Tipo de patología derivada por otros centros.

como del resto del estado, al encontrarse integrada en distintos CSUR.

Agrupándoles en función de su procedencia, independientemente de si se trata de clientes primarios, secundarios o terciarios, nuestros enfermos (cualquier menor de 18 años) proceden de:

- Servicios médicos del HU Ramón y Cajal con Atención Pediátrica: Alergología (Unidad de desensibilización a fármacos y alimentos), Cardiología Infantil, Dermatología (Unidad de Mastocitosis), Enfermedades Infecciosas, Hematología y Hemoterapia, Nefrología, Neumología, Servicio de Pediatría, Reumatología, y Urgencias.
- Servicios Quirúrgicos del HU Ramón y Cajal con Atención Pediátrica: Anestesia y Reanimación, Angiología y Cirugía Vasculat, Cirugía Cardíaca Infantil, Cirugía Torácica, Cirugía General y Digestivo, Cirugía Máxilo-Facial, Neurocirugía, Oftalmología, Otorrinolaringología, Rehabilitación, Traumatología y Ortopedia Infantil, y Urología. Mención especial al área de Cirugía Pediátrica, recientemente incorporada a nuestro hospital.
- Sistema de Emergencia y Transporte: 061 (SUMMA, SAMUR).
- Red hospitalaria de la Comunidad Autónoma de Madrid, tanto pertenecientes al sistema público como privado,

Esta labor es posible gracias a los diferentes Servicios y Unidades “centrales” del HU Ramón y Cajal: Bioquímica, Farmacia, Medicina Preventiva, Radiodiagnóstico, otros Servicios Centrales de Laboratorio, Banco de sangre, Comisión Central de Garantía de Calidad Asistencial del Hospital

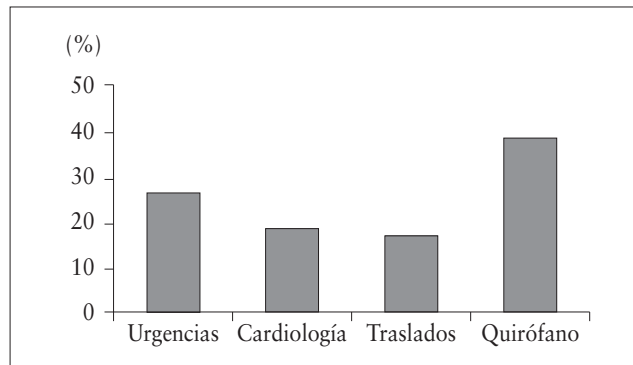


FIGURA 3. Áreas de procedencia de ingresos.

Ramón y Cajal, Comisión local de Docencia, Comité Ético, Unidad de Apoyo a la Investigación.

Otro grupo de clientes, que expresa nuestra implicación administrativa responsabilidad social⁽⁶⁾, lo integran:

- Médicos y pediatras de Atención Primaria.
- Administración sanitaria: Consejería de Sanidad de la CAM, agencias estatales financiadoras de actividades de investigación.
- Asociaciones de enfermos.
- Asociaciones de padres y madres de instituciones escolares.

Principales patologías atendidas

- Insuficiencia respiratoria.
- Insuficiencia cardíaca, cardiopatías congénitas, arritmias.
- Infecciones graves.
- Alteraciones neurológicas.
- Alteraciones metabólicas.
- Insuficiencia renal.
- Insuficiencia hepática.
- Alteraciones digestivas.
- Pacientes oncológicos y tumores sólidos.
- Politraumatizados.
- Procesos accidentales.
- Intoxicaciones.
- Malformaciones congénitas.
- Cuidado del donante.
- Cuidado del paciente postoperado.

Resumen actividad asistencial año 2015

Figuras 3, 4 y 5.

Cartera de servicios asistenciales

Monitorización y manejo de cualquier niño grave, con reconocimiento por la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP) de la Unidad como nivel asistencial III; incluye⁽⁷⁾:

- Soporte integral fallo hemodinámico agudo, incluido programa de soporte mecánico extracorpóreo (ECMO, balón de contrapulsación).

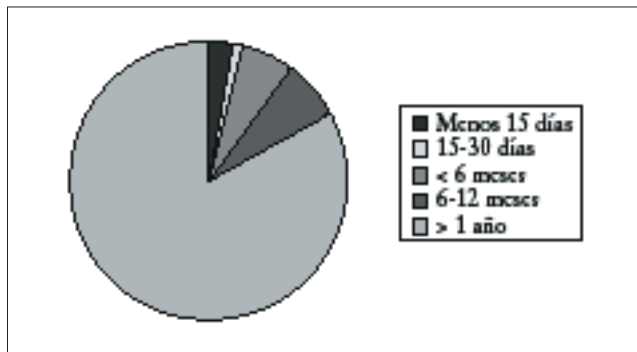


FIGURA 5. Edades de los enfermos ingresados.

- Soporte integral fallo respiratorio, incluyendo OAF nasal, ventilación mecánica no invasiva, convencional, alta frecuencia y ECMO respiratoria, administración de NO inhalado, y helioterapia.
- Soporte integral fallo renal, incluyendo técnicas de depuración extrarrenal.
- Soporte hematológico completo, incluido recambio eritrocitario, exsanguinotransfusión y plasmaféresis.
- Soporte neurológico integral, incluye neuromonitorización del consumo de oxígeno, del nivel de profundidad anestésica, EEG continuo y medición de presiones intracraneales, PET, control bloqueo neuromuscular. Incluye la técnica de hipotermia controlada.
- Soporte nutricional completo, incluida alimentación transpilórica y medición del consumo (*calorimetría indirecta*).
- Atención integral al niño en situación postoperatoria.
- Ecografía clínica *point of care* (hemodinámica, respiratoria, abdominal, uro-vesical, control vía aérea, neuro-monitorización, eco-procedimientos).

Los recursos humanos y materiales propios de la UCIP en conjunción con los del resto del hospital permiten el desarrollo de programas de gran complejidad, tales como los programas de atención al niño con cardiopatía, manejo integral de la hipertensión pulmonar, código ictus, atención integral hemato-oncológica, y del niño con metabopatía. La Unidad está reconocida como parte integrante del CSUR de enfermedades metabólicas, hipertensión pulmonar (en fase de acreditación), y ortopedia infantil. En el año 2015, la Unidad fue designada como Unidad de referencia en la Comunidad de Madrid para la atención del niño grave con infección por MERS-Coronavirus. Asimismo, y siempre en el concepto más moderno de “UCI ampliada”, la Unidad desarrolla un programa de sedo-analgésia para procedimientos cruentos en niños, desensibilización alimentaria alto riesgo, terapias con toxina botulínica y atención hospitalaria de la parada-cardio-respiratoria infantil.

El niño y su familia, nuestro referente

Toda esta actividad asistencial toma al paciente y su familia como el centro de su actividad, mediante:

- La implicación del paciente y su familia en el cuidado de su propia salud (permanencia de los padres dentro de la UCIP y fomento activo de políticas de información clínica precisa, clara y suficiente, información ordenada de las condiciones de la estancia en la UCIP y obtención de consentimiento por escrito para procedimientos diagnósticos invasivos, y tratamientos que impliquen riesgos).
 - Seguridad del paciente: un 75% de los incidentes en nuestra Unidad se relacionan con la medicación, cuidados, accesos vasculares y sondas, vía aérea y ventilación mecánica y que, en su gran mayoría, son evitables o, posiblemente, evitables. Impulsamos la cultura de seguridad⁽⁸⁾ mediante:
 - Reuniones periódicas de los profesionales para analizar los incidentes de seguridad y establecer medidas para prevenir nuevos incidentes, así como con la dirección (rondas de seguridad).
 - Análisis de riesgos proactivo de los procedimientos de mayor riesgo, identificando los posibles fallos e implantando medidas para subsanarlos.
 - Actualización regular de la información sobre seguridad del paciente y sobre prácticas basadas en la evidencia científica que hayan sido eficaces para reducir errores.
 - Notificación anónima y/o telemática de los eventos detectados. A destacar la gran importancia que la sesión clínica de incidencias diarias conjunta con enfermería adquiere en este sentido.
- Nuestra estrategia de reducción del riesgo en los años 2014 y 2015 se basa en:
- Estandarizar la comunicación entre los profesionales en el momento del traspaso, los cambios de turno y entre distintas unidades de atención en el transcurso de los traslados del paciente a otros ámbitos asistenciales.
 - Control de la medicación: sistema de prescripción farmacológica (Prescriwin®, Baxter).
 - Implementación historia clínica electrónica (Innovian®, Drager).
 - Identificación del paciente de riesgo de úlceras por presión.
 - Reducción al mínimo de la limitación de movilidad del paciente.
 - Identificación inequívoca del paciente antes de cualquier intervención de riesgo.
 - Programa de vigilancia y prevención de la infección nosocomial.
 - Creación de un grupo multidisciplinar de profesionales encargado de la gestión del riesgo.
 - Establecimiento de un Plan de Acogida del profesional a su llegada a la Unidad, que incluye el Manual de organización y funcionamiento (por escrito).
- Excelencia y calidad: tenemos establecidos un sistema de información interna así como determinados indicadores

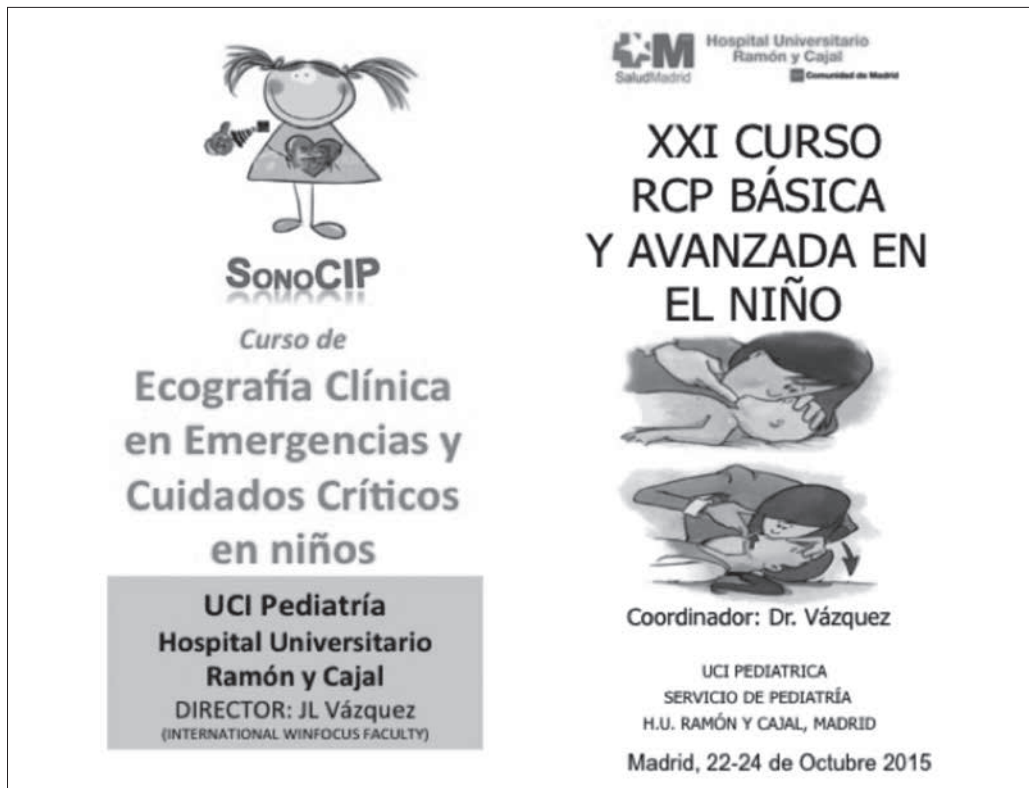


FIGURA 6. Programa formativo monográfico de la Unidad.

de calidad, fácilmente medibles a lo largo de todo el proceso, que nos permiten controlar los resultados, identificar problemas y situarlos en la fase concreta del proceso. El análisis detallado de los mismos y la comparación con ámbitos externos de complejidad equiparable favorecen la autocrítica y nos estimula a buscar las soluciones.

CARTERA DE SERVICIOS DOCENTES

Incluye las siguientes actividades:

- Formación de grado en Cuidados Intensivos Pediátricos, a través del desempeño de dos plazas de Profesores Clínicos (1 Asociado) de la Universidad de Alcalá, Departamento Medicina-Pediatría, con perfil de Cuidados Intensivos Pediátricos.
- Formación a médicos residentes de Pediatría del Servicio de Pediatría del HU Ramón y Cajal (4/año) y también como los residentes del Hospital Severo Ochoa de Leganés (2/año) y del Hospital General de Segovia (1/año), cuyo programa formativo docente está vinculado con nuestra UCIP⁽⁹⁾. Adicionalmente, nuestra capacidad docente se ha completado con residentes de Pediatría del Hospital Clínico San Carlos, Hospital San Juan de Alicante, y Hospital del Sureste a lo largo de los últimos años.
- Formación a médicos residentes de Anestesia, Cardiología, Cirugía Cardíaca, Medicina Intensiva y Medicina Familiar y Comunitaria del hospital o de otros hospitales, que incluyan la formación en Cuidados Intensivos Pediatrí-

tricos en sus *currícula*. La rotación se diseña en función de sus necesidades curriculares.

- Formación a médicos y enfermeras de Atención Primaria en programas de Formación Continuada (Fig. 6). Se ofrece, fundamentalmente, en el área de resucitación cardio-pulmonar, cuidados críticos cardíacos, atención inicial al niño con trauma pediátrico, transporte y estabilización del niño crítico y ecografía *point of care*.
- Formación a facultativos especialistas en Pediatría, área Cuidados Intensivos Pediátricos, mediante el diseño de estancias formativas adaptadas a sus necesidades formativas y a la capacidad docente de la Unidad, con especial dedicación al área del Cardiointensivismo Pediátrico y de la ecografía *point of care*.
- Formación enfermera residente de Pediatría, área Cuidados Críticos Pediátricos.
- Formación estudiantes de enfermería Universidad Alcalá.
- Formación a asociaciones de enfermos y padres, y educadores: fruto de ello es la formación en RCP a padres de niños de riesgo así como en colegios públicos y privados.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

La actividad investigadora de la UCIP HU Ramón y Cajal se centra en áreas horizontales de investigación sobre nuestra patología más prevalente y de mayor interés científico y social⁽¹⁰⁻¹²⁾, desarrollándose en colaboración con otros Servicios, así como en estructuras consolidadas en investigación

(Instituto Ramón y Cajal de Investigación Sanitaria, IRYCIS, y el Consorcio de Ayuda a la Investigación Biomédica en Red (CAIBER). Durante el año 2015, destacaron estudios colaborativos internacionales:

- *Phase I Open-Label Multicentre Study to Assess the Pharmacokinetics and Safety of Naloxegol in Paediatric Patients Ages ≥ 6 Months to < 18 Years Receiving Treatment with Opioids*. D38260C00016.
- “Estudio PreloadDren: evaluación hemodinámica de la respuesta a la precarga mediante el PiCCO₂” en niños (Investigador principal: Dr. De La Oliva).
- “RECANVA: registro prospectivo multicéntrico sobre las prácticas y resultados en la canalización vascular en niños ingresados en Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos en España”.
- Estudio clínico multicéntrico randomizado: asistencia ventilatoria neuralmente ajustada (NAVA) frente presión soporte en el fracaso respiratorio agudo en niños. Estudio NINAVAped.
- Etiología de la neumonía adquirida en la comunidad en niños hospitalizados. PCAPE.
- Estudio Nacional de Vigilancia de la Infección Nosocomial en Servicios de Medicina Intensiva. ENVIN-HELICS. Como parte del Grupo de Trabajo de Infecciosas de la SECIP.
- Estudio multicéntrico prospectivo observacional para evaluar el manejo terapéutico de las bronquiolitis agudas graves que ingresan en las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos de España. BRUCIP.

COOPERACIÓN INTERNACIONAL

La UCIP del Hospital Universitario Ramón y Cajal y, en este caso, la Dra. Coca, mantiene y expresa su compromiso social a través de diferentes proyectos internacionales para tratamiento de niños con cardiopatías congénitas:

- Kampala, Uganda. *Mulago National Referral Hospital*. Del 19 al 25 de julio, como parte del proyecto de colaboración entre la *Fundazione Mission Bambini* con el centro ugandés, para el tratamiento de niños con cardiopatías congénitas.
- Etiopía. *Cardiac Center-Addis Abeba*: Proyecto de colaboración entre la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Hospital Ramón y Cajal y *The Children’s Heart Fund of Ethiopia*, para el diagnóstico y tratamiento de niños con cardiopatías congénitas y para continuar con el entrenamiento del equipo local.
- Etiopía. Hospital Universitario Ayder Referral-Mekelle: Proyecto de colaboración entre la Unidad de Cardiopa-

tías Congénitas del Hospital Ramón y Cajal y la Universidad de Mekelle, para iniciar *de novo* un programa intervencionista en cardiopatía congénita (cateterismos y cirugías cardíacas) en el Hospital Universitario, promovido por la AECID (Agencia Española de Cooperación Internacional y Desarrollo).

BIBLIOGRAFÍA

- Agencia de Calidad del SNS. Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud. Marzo, 2006. <http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/home.htm>
- Unidad de hospitalización de día. Estándares y Recomendaciones. AC-SNS. MSPS, 2008.
- Brilli RJ, Spevetz A, Branson RD and the members of the American College of Critical Care Medicine Task Force on Models of Critical Care Delivery; the members of the American College of Critical Care Medicine Guidelines for the Definition of an Intensivist and the Practice of Critical Care Medicine. Critical care delivery in the intensive care unit: Defining clinical roles and the best practice model. *Crit Care Med*. 2001; 29: 2007-19.
- JCAHO (2006). <http://www.jcaho.org/>, Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations. 2006.
- Grupo de Calidad del Plan Andaluz de Urgencias y Emergencias. Manual de Indicadores de actividad y calidad para los Dispositivos y Servicios de Cuidados Críticos y Urgencias. Consejería de Salud, Junta de Andalucía, 2000. Goldhill D. Levels of critical care for adult patients. Intensive Care Society. 2002.
- Vázquez Martínez JL. Memoria de gestión UCI Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, 2012.
- Memoria Hospital Universitario Ramón y Cajal. <http://www.madrid.org/cs/satellite?pagename=HospitalRamonCajal/page/HRYC-home>
- Agra Y, Sierra E, Casal J, et al. Estrategia de Seguridad de Pacientes en el Sistema Nacional de Salud. Área de Seguridad del Paciente. Oficina de Planificación Sanitaria. Agencia de Calidad del SNS. Ministerio de Sanidad y Política Social El Médico. Noviembre, 2010.
- Unidad de Docencia. Hospital Universitario Ramón y Cajal. www.madrid.org/hospitalramonycajal/docenciamedica
- Vázquez Martínez JL, Coca Pérez A, García Hernández I. Ecografía pulmonar. En: Medina Villanueva A, Pilar Oriva J. (eds.). Manual de Ventilación Mecánica Pediátrica y Neonatal, 4ª edición. Madrid: Ergon; 2015. p. 429-44.
- Vázquez Martínez JL, Stanescu S, Castrillo Bustamante S, et al. Unrecognize transcutaneous salicylate intoxication in an infant. *Pediatric Emergency Care*. 2015; 31(9): 38.
- Coca Pérez A, Vázquez Martínez JL, Pérez-Caballero Macarrón C, et al. Utilidad de la ecografía pulmonar a pie de cama en cuidados intensivos pediátricos. *Anales de Pediatría An Pediatr (Barc)*. 2016; 84: 57-9.

Unidad de Endocrinología y Diabetes Pediátrica

R. Barrio Castellanos, M. Marín Frías, M. Alonso Blanco, B. Roldán Martín, M.A. Álvarez, R. Yelmo, B. García Cuartero

Unidad de Endocrinología y Diabetes Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

RESUMEN

La Unidad de Endocrinología y Diabetes Pediátrica del Hospital Universitario Ramón y Cajal ha tenido siempre como objetivo conseguir los más altos estándares internacionales de calidad en la atención al niño y al adolescente. En particular y para el paciente con diabetes, las nuevas tecnologías, así como la educación diabetológica, son el centro de nuestro trabajo, implicando no solo a padres y pacientes sino a los profesores y a todos aquellos que conviven a su alrededor, buscando así el mejor control metabólico y la mejor calidad de vida.

Palabras clave: Diabetes; Educación diabetológica; Control metabólico.

ABSTRACT

The objective of the Pediatric and Endocrinology Unit of the University Hospital Ramón y Cajal has always been that of achieving the highest international standards of quality in the care of children and adolescents. Specifically, and for the patient with diabetes, the new technologies and education in diabetes are the center of our work, this not only involving parents and patients but also the professors and all those within their surroundings, seeking in this way the best metabolic control and best quality of life.

Key words: Diabetes; Education in diabetes; Metabolic control.

Correspondencia: Dra. Raquel Barrio Castellanos. Unidad de Endocrinología y Diabetes Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Ctra. de Colmenar km 9,1. 28034 Madrid. *E-mail:* rbarrio.hrc@salud.madrid.org
Recibido: Febrero 2016

REV ESP PEDIATR 2016; 72(2): 90-93

INTRODUCCIÓN

La Unidad de Endocrinología Pediátrica del Hospital Ramón y Cajal comenzó su andadura desde los orígenes del hospital en los años 70, con la doctora Raquel Barrio (formada en la Clínica Infantil La Paz, el Hospital Saint Vincent de Paul (*Université Renée Descartes*) París, y el *Massachusetts General Hospital (Harvard University)* y la doctora Milagros Alonso (formada en la Clínica Infantil La Paz y en UCLA (California), así como el Dr. Iturriaga.

Posteriormente, en los 80, con la llegada del Dr. Manuel Hernández como catedrático y apasionado de la auxología, el interés por las alteraciones del crecimiento y la pubertad impulsó la actividad de la Unidad. Durante los siguientes años, la endocrinología pediátrica creció de forma importante por la gran afluencia de pacientes, tanto de fuera de otras comunidades como de dentro, en particular de las unidades quirúrgicas de nuestro propio hospital, entre otras, la neurocirugía, así como un importante número de pacientes oncológicos.

La Unidad está formada por 5 endocrinólogos, los mismos que atienden la Unidad de Diabetes. Además de la Dra. Barrio y la Dra. Alonso, trabajan la Dra. García Cuartero (Jefa de Servicio, formada en el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, el *Steno Diabetes Center*, Dinamarca y en la *Pediatric Endocrinology Unit, Yale University, US*), Dra. Martín-Frías (formada en la Unidad de Diabetes Pediátrica de nuestro Hospital y, actualmente, realizando una estancia formativa con el grupo de investigación clínica del páncreas artificial dirigido por el Prof. Hovorka en el *IMS, Addenbrooke's Hospital, Cambridge University, UK*) y Dra. Roldán (formada en la Unidad de Diabetes Pediátrica de nuestro hospital y en el Hospital de Pittsburg (EE.UU.).

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

Hoy, el 80% de la actividad asistencial es ambulatoria y se realiza en las consultas externas. Se atiende a una media de casi 8.000 pacientes al año en agendas de mañana y

tarde. Anexo a las consultas, se dispone de una Unidad de pruebas funcionales, que cuenta con camas atendidas por un equipo de enfermería.

La hospitalización supone el 20% de la actividad asistencial y es asumida por el mismo personal facultativo que atiende las consultas.

La Unidad mantiene una relación estrecha con el resto de la unidades pediátricas, así como con otras como la Unidad de Endocrinología de adultos, la Unidad de UTIG (de referencia en nuestra comunidad) y la Unidad de Genética, entre otras.

Se atienden todas las patologías dentro del abanico de esta especialidad, con particular dedicación a la patología del crecimiento, la pubertad y sus alteraciones, el hiperandrogenismo, la patología hipotálamo-hipofisaria, y de la glándula tiroidea. Alteraciones gonadales. Patología de la glándula suprarrenal y alteraciones del metabolismo del calcio, entre otros.

La diabetes, por ser uno de los ejes fundamentales de nuestro día a día, le hemos dedicado un apartado especial.

ACTIVIDAD DOCENTE

Por la Unidad de Endocrinología Pediátrica rotan, de manera periódica, los médicos internos residentes en su programa de formación, tanto de la especialidad de Pediatría, como de Endocrinología de dentro y fuera de nuestra comunidad autónoma, así como residentes de enfermería y becarios.

La Unidad realiza sesiones semanales de todo el equipo sobre revisiones y actualización protocolos, bibliográficas, casos clínicos, proyectos, ensayos, entre otros, así como reuniones de carácter administrativo.

También se realizan sesiones interdisciplinares dentro y fuera del hospital, así como con los pediatras de Atención Primaria, y con otros hospitales y centro de salud, a través de *webcam*. Finalmente, se participa en las sesiones de todo el Servicio de Pediatría.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

Nuestra Unidad participa en diferentes trabajos de investigación clínica así como ensayos en diferentes líneas de investigación relacionadas con la patología endocrinológica y la diabetes.

UNIDAD DE DIABETES PEDIÁTRICA

La diabetes es una de las enfermedades crónicas más frecuentes en la edad pediátrica. El manejo de los pacientes pediátricos (entre 0 y 18 años) con diabetes mellitus supone un reto, tanto para los profesionales médicos y educadores como para los pacientes y sus cuidadores. En nuestra Unidad de Diabetes Pediátrica estamos comprometidos con el tratamiento integral de estos pacientes, siendo nuestros objetivos fundamentales, por un lado, la consecución y mantenimiento de un adecuado control metabólico según los estándares

de las sociedades internacionales de diabetes (*International Society of Pediatric and Adolescent Diabetes –ISPAD–* y *American Diabetes Association –ADA–*) y, por otro, ayudar al paciente y a sus familiares a convivir con la enfermedad con una buena calidad de vida. Todo ello con el objetivo de evitar la aparición de complicaciones, tanto agudas como crónicas, relacionadas con la enfermedad que interfieran con el desarrollo y crecimiento de los pacientes pediátricos y que, en un futuro, puedan limitar, significativamente, su vida.

Desde el inicio de la actividad del Servicio de Pediatría en el Hospital Ramón y Cajal, en el año 1977, la doctora Raquel Barrio y la doctora Milagros Alonso, comienzan a atender a pacientes pediátricos con diabetes. En los años sucesivos, ante el aumento de la demanda en la atención y la complejidad del manejo adecuado de estos pacientes, se forma una Unidad de Diabetes con una educadora. A lo largo de estos más de 35 años, la Unidad se ha ido desarrollando y, en la actualidad, está compuesta por 5 doctoras diabetólogas pediátricas: Dra. Barrio como coordinadora, Dra. Alonso, Dra. García Cuartero, Dra. Martín-Frías y Dra. Roldán. Además, la Unidad está formada por 2 enfermeras educadoras en diabetes pediátrica con dedicación exclusiva: M^a Ángeles Álvarez y Rosa Yelmo. Y también cuenta con el apoyo de la psicóloga clínica Olga Sanz y el Asistente Social asignado al Servicio de Pediatría. Este equipo diabetológico multidisciplinar está cohesionado y trabaja de una forma activa y motivada para aplicar las nuevas armas terapéuticas, así como la tecnología disponible, en la obtención de un buen control metabólico y una buena calidad de vida de los pacientes.

Nuestra Unidad cumple con todos los requisitos indicados por el estudio SWEET⁽¹⁾ para poder ser considerada una Unidad de Diabetes Pediátrica con composición óptima⁽²⁾ y ha recibido el galardón de Buenas Prácticas en el Sistema Nacional de Salud de las Estrategias de Salud en el año 2015. También en noviembre de 2015 ha conseguido la acreditación como Unidad de Diabetes Pediátrica por la Compañía Verificadora DNV GL *Business Assurance España S.L*, Entidad de Certificación Acreditada por Entidad Nacional de Acreditación (ENAC) para la certificación de sistemas de gestión, verificaciones e inspecciones.

ORGANIZACIÓN, ACTIVIDAD Y RECURSOS DE LA UNIDAD

En la actualidad, nuestra Unidad de Diabetes Pediátrica trata a alrededor de 400 pacientes con diabetes mellitus. Recibimos a pacientes de todas las áreas sanitarias de la Comunidad de Madrid, así como de otras Comunidades Autónomas españolas. El mayor porcentaje son pacientes con diabetes tipo 1 (91%), siendo el 1% pacientes con DM2, el 6% con diabetes monogénica y el 2% pacientes con diabetes relacionada con fibrosis quística. En la mayoría de los casos su control metabólico cumple los objetivos de tratamiento

establecidos por la ADA e ISPAD. En un estudio realizado recientemente, nuestros pacientes con DM1 tenían una HbA1c media de $6,7 \pm 0,7\%$, sin asociar episodios de cetoacidosis diabética y con muy aislados episodios de hipoglucemias graves⁽³⁾. Este estudio no demostró diferencias en el grado de control entre los pacientes tratados con múltiples dosis de insulina y aquellos tratados con sistemas de infusión subcutánea continua de insulina (ISCI). Otro estudio realizado en nuestra Unidad en pacientes en tratamiento con ISCI demuestra el mantenimiento del buen control metabólico en estos pacientes también a largo plazo⁽⁴⁾.

Somos el equipo diabetológico que inició la implementación del tratamiento con bomba de insulina en la edad pediátrica a nivel nacional (año 2001) y en la actualidad hemos implantado más de 170 sistemas ISCI, consiguiendo una amplia experiencia en diferentes rangos de edades, incluidos niños menores de 6 años en los que, en ocasiones, ha sido necesario diluir la insulina para optimizar su tratamiento. Un 30% de nuestros pacientes con DM1 están en tratamiento con ISCI. Adicionalmente, tenemos una amplia experiencia en el uso de los sistemas de monitorización continua de glucosa (MCG), tanto sensores de glucosa ciegos como a tiempo real. Desde junio del 2015, tras la comercialización del nuevo sistema integrado “bomba-sensor” con suspensión automática de la liberación de insulina ante la predicción de un episodio de hipoglucemia, hemos instaurado esta terapia en 23 pacientes hasta el momento de hacer esta publicación (enero 2016).

La Unidad cuenta con consultas monográficas diarias de diabetes, en las que se incluyen consultas monográficas de nuevas tecnologías (ISCI y MCG) en las que participan tanto facultativos como enfermeras educadoras.

Para realizar nuestra actividad asistencial diaria, disponemos de 2 salas para realizar la educación diabetológica (una individual y otra grupal), con el adecuado apoyo tecnológico, y 4 despachos para las revisiones clínicas de los pacientes. Cada despacho está dotado de los sistemas informáticos necesarios para realizar las descargas de todos los dispositivos de control glucémico que utilizan los pacientes, permitiendo la discusión interactiva y formativa con el paciente y/o cuidadores y el ajuste de las pautas de tratamiento adaptado a las distintas circunstancias. De igual forma, contamos con un Hospital de Día Pediátrico donde realizar los estudios analíticos: HbA1c capilar (con resultado inmediato) y analítica para el despistaje de complicaciones y patología asociada (laboratorios centrales del hospital) y tratar descompensaciones agudas en relación con enfermedades intercurrentes que no precisen ingreso prolongado. También contamos con la posibilidad de realizar estudios inmunológicos, moleculares/genéticos, tanto en nuestro Hospital como en colaboración con otros centros. Adicionalmente, disponemos del apoyo de Nefrología Pediátrica, Neurología Pediátrica, Cardiología Pediátrica, la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos

y Hospitalización general de Pediatría, así como de otros servicios complementarios, Oftalmología y Neurofisiología, para el seguimiento global de los pacientes con diabetes.

En los últimos años, la telemedicina se ha añadido como un instrumento imprescindible para permitir la atención diabetológica adecuada y continuada de nuestros pacientes. Disponemos de una cobertura de asistencia telemática las 24 horas del día para todos los pacientes, ya sea vía telefónica, correo electrónico o WhatsApp, con contestación inmediata o diferida en función de las necesidades de cada caso. Esto consigue evitar visitas presenciales a los servicios de urgencia y minimiza el absentismo laboral y el escolar.

Uno de nuestros objetivos fundamentales es mantener la motivación continuada de los pacientes y familiares, así como involucrar a profesores y enfermeras escolares en el control de los niños con diabetes durante su horario escolar. En nuestra Unidad, la educación de los pacientes y sus familiares es un pilar fundamental para el adecuado control de la patología. Por ello, además de la educación sistematizada e individualizada recibida al debut, realizamos reciclajes periódicos para los pacientes y/o familiares de forma individualizada y colectiva, en función de las necesidades específicas en cada situación, y organizamos cursos y talleres teóricos-prácticos para pacientes y cuidadores; estos cursos también incluyen la participación de los cuidadores en el ámbito escolar (profesores y enfermeras). Los cursos van abordando diferentes temáticas, incluyendo aspectos novedosos en la terapia de la diabetes, manejo de los pacientes en diferentes situaciones cotidianas y/o especiales, en función de la edad y tipo de terapia, o aspectos psicológicos, entre otros. Por otro lado, también realizamos talleres monográficos de obesidad para pacientes y familiares, con especial atención en aquellos que presentan alteraciones hidrocarbonadas.

Del mismo modo, como parte de la actividad docente profesional, la Unidad ha colaborado en la formación de múltiples diabetólogos, tanto pediátricos como de adultos, así como de enfermeras educadoras en diabetes. De manera habitual, la Unidad recibe 4 facultativos de manera continua a lo largo del año (en periodos de rotación de entre 1 y 12 meses) para su formación, así como enfermeras según demanda. Igualmente, los profesionales de la Unidad han participado en la publicación de libros y manuales relacionados con distintas temáticas sobre diabetes (libros generales de diabetes, sobre terapia con bombas de insulina, sobre diabetes relacionada con fibrosis quística o libros sobre psicología y diabetes, entre otros). Los miembros de la Unidad de Diabetes han impartido múltiples conferencias sobre diabetes para diferentes aforos, en número superior a 400.

Además de la amplia actividad asistencial y docente, nuestra Unidad de Diabetes Pediátrica cuenta con una extensa actividad a nivel de investigación. En este sentido, durante estos años hemos publicado 36 artículos relacionados con diabetes en revistas internacionales de impacto y 80 en

revistas nacionales y hemos realizado 70 comunicaciones en congresos internacionales y más de 200 en congresos nacionales. Como complemento a la actividad científica, la Unidad ha llevado a cabo y participado en distintos ensayos clínicos y de nuevas terapias, tanto nacionales como internacionales.

En la actualidad, nuestras líneas de investigación en diabetes pediátrica versan sobre nuevas tecnologías y sistemas de tratamiento integrado en pacientes con diabetes tipo 1, estudio de la reserva de la función de la célula beta pancreática, estudio de las alteraciones androgénicas en adolescentes con DM1 y abordaje temprano de las alteraciones del metabolismo hidrocarbonado en los pacientes con fibrosis quística.

De igual forma, los componentes de la Unidad participan activamente en las sociedades científicas nacionales de diabetes. La Dra. Raquel Barrio es vicepresidenta de la Sociedad Española de Diabetes (SED), miembro del patronato de la Fundación Diabetes de la SED, miembro de la Estrategia Nacional de Diabetes, evaluadora de las Buenas Prácticas Clínicas en Diabetes del Ministerio de Sanidad y Consumo y fue impulsora (junto con la Dra. Rodríguez-Rigual) del grupo de trabajo en Diabetes de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica (SEEP) y su primera coordinadora, perteneciendo al grupo durante 20 años; asimismo, es miembro del Grupo de Trabajo de Nuevas Tecnologías de la SED. La Dra. García Cuartero, actualmente presidenta electa de la SEEP, es miembro del Grupo de Trabajo de Diabetes de la SEEP y del Grupo de Nuevas Tecnologías de la SED.

CONCLUSIÓN

La Unidad de Endocrinología y Diabetes Pediátrica de nuestro Hospital comprende un equipo multidisciplinar centrado, tanto en la actividad asistencial como docente y de investigación, siguiendo los estándares internacionales de calidad. En particular, en el área de la diabetes cumple con los criterios del SWEET para ser considerada de composición óptima, como avalan sus resultados publicados en revistas internacionales. Esta Unidad apuesta por la implementación de la tecnología en el tratamiento de la diabetes en la edad pediátrica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Waldron S; SWEET group. Good practice recommendations on paediatric training programmes for health professionals in the EU. *Pediatr Diabetes*. 2012; 13 (Suppl 16): 29-38.
2. Hermoso F, Barrio R, García-Cuartero B, et al. Documento de Consenso del Grupo de Trabajo para la Diabetes del niño y del adolescente de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica (SEEP). Asistencia al niño y adolescente con diabetes. Unidades de referencia en Diabetes Pediátrica. *An Pediatría (Barc)*. 2013; 78(5): 335.e1-335.e4.
3. Enes P, Martín-Frías M, Álvarez MA, et al. Achievement of metabolic control goals set by the American Diabetes Association and the International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes in pediatric patients with type 1 diabetes from Spain. *Diabetes Res Clin Pract*. 2015; 107: 300-5.
4. Colino E, Martín-Frías M, Yelmo R, et al. Impact of insulin pump therapy on long glycemic control in a paediatric Spanish-cohort. *Diabetes Res Clin Pract*. 2016; 113: 69-76.

Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Universitario Ramón y Cajal

L. Suárez Cortina¹, L. Máiz Carro², A. Lamas Ferreiro³, E. Martínez Rodríguez⁴, M. García González⁵,
A. López Neyra³, M. Garriga García⁵

¹Gastroenterología Pediátrica. ²Servicio de Neumología. ³Neumología Pediátrica. ⁴Servicio de Rehabilitación. ⁵Servicio de Gastroenterología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

RESUMEN

La Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Universitario Ramón y Cajal, centro de referencia de la Comunidad de Madrid, fue pionera en los años noventa, en la atención a los pacientes con esta patología grave, con una visión futurista, al centrarse en la atención multidisciplinar de un equipo (tanto del área pediátrica como de adultos), que acompaña al paciente desde la infancia a la edad adulta, lo que ha contribuido, de forma clave, a la mejora en la calidad y esperanza de vida de estos pacientes. A lo largo de los años, la Unidad ha ido creciendo en todos los aspectos y es, hoy, ejemplo para muchas otras patologías.

Palabras clave: Fibrosis quística; Atención multidisciplinar.

ABSTRACT

The Cystic Fibrosis Unit of the University Hospital Ramón y Cajal, reference center of the Community of Madrid, was a pioneer in the 1990's, in the care given to patients with this serious condition. It has had a futuristic view, on focusing on multidisciplinary care of a team (both in the pediatric and adult area), accompanying the patient from childhood to the adult age. This has played a critical role to the improvement in the quality of life and life expectancy of these patients. Over these years, the Unit has been growing in all the aspects and is currently an example for many other conditions.

Key words: Cystic Fibrosis; Multidisciplinary care.

Correspondencia: Lucrecia Suárez Cortina. Unidad de Fibrosis Quística. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Ctra. de Colmenar km 9,1. 28034 Madrid.

E-mail: lucrecia.suarez@salud.madrid.org

Recibido: Febrero 2016

REV ESP PEDIATR 2016; 72(2): 94-98

HISTORIA Y CARACTERÍSTICAS DE LA UNIDAD

La atención multidisciplinar a los niños y adultos con fibrosis quística (FQ) ha sido uno de los pilares que permitieron mejorar, ostensiblemente, las tasas de supervivencia y la calidad de vida de los pacientes facilitando, además, la mejor atención técnica y emocional, tanto a los pacientes como a su entorno familiar y mejorando la adherencia a los múltiples tratamientos que precisan estos pacientes.

La Unidad de Fibrosis Quística del Ramón y Cajal (UFQ HRyC) se creó el 17 de abril de 1990, después de haber sido aprobada por la Junta Facultativa (Junta Técnico Asistencial actual), la Gerencia del Hospital y la Dirección General del Instituto Nacional de Salud (Insalud).

Nuestra Unidad fue pionera en España, integrando, desde su comienzo, la atención de niños y adultos, incluyendo el módulo de transición para adolescentes. Además, también desde su inicio, la Unidad ha sido centro de referencia regional y nacional en sus comienzos, además de ser centro de cribado de pacientes con sospecha diagnóstica de las consultas de Servicios de Alergia, Neumología y Andrología del propio hospital y de otros hospitales periféricos.

Desde su creación, la misión de la Unidad se centró en conseguir la atención óptima de los pacientes y familias, tanto en los aspectos clínicos, emocionales y prácticos (menores tiempos posibles de presencia en el hospital, facilidad para acceder a todos los profesionales, etc.), sin olvidar la investigación (participación en ensayos clínicos nacionales e internacionales) y la docencia (recepción de rotantes externos tanto nacionales como extranjeros).

La Unidad fue creciendo e incorporando a personal sanitario especializado, tanto médicos de distintas especialidades como enfermería y fisioterapia, a la vez que se mejoraba la infraestructura para atender a los pacientes, creando áreas diferentes para evitar colonizaciones cruzadas y estableciendo alianzas con diferentes servicios del hospital para facilitar la atención integral en el menor tiempo posible.

En el momento actual, la Unidad proporciona una atención eficiente y de alta resolución. Los pacientes son atendidos por todos los especialistas que precisan en el mismo día, siendo posible también que ese mismo día tengan acceso a la mayoría de las pruebas complementarias que precisan, a la vez que se les provee de todas las medicaciones e informe de alta.

La ubicación en un área común para todas las edades (la separación se realiza por colonizaciones), hace posible una mayor rentabilidad de los recursos, ya que el personal de enfermería, auxiliares, médico rehabilitador y fisioterapeuta, entre otros, son comunes.

La Unidad mantiene una estrecha relación con la Asociación Madrileña de FQ, que presta soporte en el área fisioterápica (con atención domiciliaria) asistencia social y psicológica.

UNIDAD DE REFERENCIA DE CRIBADO NEONATAL

En julio de 2009, la Comunidad Autónoma de Madrid estableció el cribado neonatal para fibrosis quística y designó dos unidades de referencia: una, ubicada en el Hospital 12 de Octubre para todos los niños con cribado positivo nacidos en la mitad sur de la Comunidad y, otra, en el Hospital Ramón y Cajal para los nacidos en la mitad norte.

La sistemática de trabajo con los recién nacidos con cribado positivo incluye:

1. Llamada telefónica a los padres para informar de que es preciso hacer determinadas comprobaciones, ofreciendo siempre la posibilidad de acudir, ese mismo día, a la consulta para acortar lo más posible el tiempo de espera, dada la ansiedad que la llamada genera.
2. Atención en la consulta, explicando la situación a la familia realizando, inicialmente, clorimetría y conductividad a todos los neonatos recibidos.

El protocolo de llamada y diagnóstico se realiza siempre por un pediatra formado tratando, hasta donde es posible, de minimizar la ansiedad de la familia.

En los casos de portadores sanos, se ofrece a todas las familias la posibilidad de realizar estudio de mutaciones a padres y hermanos (si los hubiese) para poder ampliar el consejo genético; además, esta práctica permite identificar algunos casos, muy poco frecuentes, de formas atípicas de FQ con clorimetrías normales ya que, en ocasiones, se encuentra una segunda mutación en un progenitor y, entonces, también se investiga en el niño.

Desde julio de 2009, se han evaluado 497 recién nacidos, confirmándose el diagnóstico de FQ en 39.

EQUIPO ASISTENCIAL DE LA UNIDAD

La Unidad es multidisciplinar y está integrada por médicos neumólogos pediatras y adultos, gastroenterólogos pediatras y adultos, endocrinólogos pediatras y adultos,

dietista-nutricionista, médico rehabilitador, ORL y psiquiatra, además del apoyo reglado de servicios de soporte como: microbiología (altamente especializada en FQ), bioquímica y radiología.

ORGANIGRAMA ASISTENCIAL DEL PERSONAL MÉDICO

Las consultas de FQ están organizadas para sincronizar a todos los profesionales de tal manera que cada paciente sea atendido de una forma integral y que, en una única visita, se haga todo lo que necesita: analítica, pruebas complementarias (espirometría, cultivo, aspirado, analítica, ecografía, impedanciometría, etc.), consultas médicas con los especialistas que precise, consulta con nutricionista, repaso y actualización de técnicas de fisioterapia, educación y repaso de técnicas de nebulización, si precisa, cuidados de gastrostomía, etc., así como petición y recogida de medicación en el servicio de farmacia.

La Unidad dispone del apoyo del hospital de día donde se colocan las vías de acceso venoso para ciclos de antibióticos u otras medicaciones. En la Unidad, siempre que es posible, los tratamientos i.v. se realizan en el domicilio, previa educación del paciente y familia.

Las consultas programadas se atienden dos días por semana, teniendo los pacientes acceso a los profesionales vía telefónica por las mañanas de lunes a viernes y vía correo electrónico todos los días de la semana, incluidos fines de semana y festivos, con un compromiso de respuesta entre 4 y 8 horas.

El soporte telefónico y vía correo electrónico, tanto con los médicos como con el personal de enfermería, permite a los enfermos y familias mantener una estrecha y tranquilizadora relación, evitando muchas visitas al hospital, ya que todos los resultados se transmiten por esta vía, así como el encargo de la mediación y numerosas dudas y consultas que pueden resolverse a tiempo real.

La enfermería especializada es un pilar básico del personal de la Unidad y la ubicación en un área común para todas las edades, permite optimizar los recursos humanos. Estos profesionales son los encargados de realizar las pruebas de función pulmonar, aspirados, clorimetrías, extracciones de analítica, colocación de catéteres percutáneos, cuidado de vías y reservorios, así como de la educación y seguimiento de los tratamientos e intravenosos; realizando también múltiples consultas telefónicas de seguimiento, control y dudas. También participa activamente en los proyectos de investigación.

Los ingresos hospitalarios son infrecuentes en nuestros pacientes, salvo algunos en situaciones de gravedad, por lo avanzado de la enfermedad o por exacerbaciones particularmente virulentas ya que, en la mayoría de los casos, con una buena formación y el soporte adecuado, es posible realizar la mayoría de los tratamientos en el domicilio.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

La Unidad ha participado y participa en múltiples protocolos de investigación clínica, tanto nacionales como internacionales. Desde sus inicios, mantiene una estrecha relación en este campo con el Servicio de Microbiología del Hospital que tiene una sección, tanto clínica como de investigación, centrada en la FQ.

Líneas de investigación

- Prevalencia, factores de riesgo y papel patogénico de los hongos en FQ.
- Bacterias y micobacterias en FQ.
- Mecanismos de resistencia antibiótica en cepas que colonizan/infectan a pacientes de FQ.
- Herramientas moleculares y metagenómicas para el estudio de la ecología pulmonar en la FQ.
- Terapia inhalada en pacientes con FQ.
- Valoración de la nutrición como factor predictor de la función pulmonar en FQ.
- Utilidad del empleo de probióticos en pacientes con FQ.
- Diabetes mellitus relacionada con FQ.
- Valoración de un programa de educación para pacientes con FQ dentro de un programa de rehabilitación respiratoria.

ENSAYOS CLÍNICOS EN FQ MÁS RELEVANTES

1. Inhibición mediada por contacto en fase estacionaria y colonización bronquial por *Pseudomonas aeruginosa* en la fibrosis quística (Ref FIS-PI-061008). Fondo de investigaciones de la Seguridad Social (FIS). Servicio de Microbiología del Hospital Ramón y Cajal de Madrid. 2007-2009. Baquero F (IP), Cantón R, Baquero MR, García-Castillo M. Financiación: 139.695 €.
2. *An open-Label, Phase 3 trial to evaluate the efficacy and safety of Aztreonam Lysine for inhalation versus Tobramycin nebulizer solution in an intermittent aerosolized antibiotic regimen in patients with cystic fibrosis.* EUDRACT number: 2007-004277-26. Entidad financiadora: GILEAD. Luis Máiz (IP en la Comunidad de Madrid), Gloria García-Hernández (IP 12 de Octubre); IC: Adelaida Lamas y Marta Ruiz de y Valbuena. Finalizado, en fase de análisis. Financiación: 50.000 €.
4. Utilidad de la administración de probióticos en pacientes con fibrosis quística. 2008-10. Financiación: Premio Ordesa a la mejor investigación en el año 2009 en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, 18.000 €. IP: Lucrecia Suárez y Rosa del Campo R; IC: Adelaida Lamas y Luis Máiz.
5. *A Phase 111, Multicentre, Randomised, Placebo-Controlled, Double-Blind Study of the Incidence of Recurring Pulmonary Exacerbations in Cystic Fibrosis Patients using Two Different Doses of Inhaled NacystelynB-NAL-111-09-7.* Entidad financiadora: SMB. Luis Máiz

(IP en la Comunidad de Madrid); IC: Adelaida Lamas y Marta Ruiz de Valbuena. Pendiente de inicio.

6. Cribado precoz de las alteraciones del metabolismo hidrocarbonado en pacientes impúberes con Fibrosis Quística. IP: Raquel Barrio; IC: Adelaida Lamas y Lucrecia Suárez. Financiación: presentada a la Convocatoria de la Beca "Pablo Motos" 2010 a la investigación en Fibrosis Quística.
7. Utilidad del probiótico CasenBiotic en pacientes con fibrosis quística para mejorar la salud y la inflamación gastrointestinal. IP: Lucrecia Suárez y Rosa del Campo R; IC: Adelaida Lamas y Luis Máiz. Iniciado en 2010. Realizado sin financiación.
8. Estudio multicéntrico aleatorizado, doble ciego, controlado con placebo, de 8 semanas de tratamiento con dos dosis de Depelestat en pacientes con fibrosis quística. Código DEB-EPI-206. IP: Luis Máiz (Hospital Ramón y Cajal) y Gloria García-Hernández (IP 12 de Octubre). Financiación: Debiopharm S.A. Duración: 2006-2007.
9. Estudio de la eficacia del tratamiento a largo plazo con suero salino hipertónico sobre las exacerbaciones pulmonares en pacientes con Fibrosis Quística. Financiación: Instituto Carlos III, en el apartado de proyectos de investigación clínica no comercial con medicamentos de uso humano. N° de expediente EC08/00057. 191.785 €; Inicio 2009-pendiente de finalización. Beca SEPAR de ayuda a la investigación 2008: 12.000 €; Beca "Pablo Motos" 2009 a la investigación en Fibrosis Quística: 18.000 € y 20ª Beca Dodot de Investigación en Pediatría para la Doctoranda del proyecto: Marta Ruiz de Valbuena: 18.000 €.
10. Estudio de la eficacia del tratamiento a largo plazo con ácido docosahexanoico sobre la inflamación pulmonar, sistémica e intestinal, en pacientes con Fibrosis Quística. Financiación de 100.000 euros en la reciente convocatoria del Ministerio de Sanidad, Orden SAS/2377/2010 de ayudas para la investigación clínica independiente, emplearemos esta ayuda en la compra del material fungible que precisa el ensayo clínico.
11. Condiciones microambientales creadas por los antimicrobianos que favorecen la aparición de cepas hipermutadoras de *Pseudomonas aeruginosa* multirresistente en la infección pulmonar de los pacientes con fibrosis quística. Modelización *in vitro* y factores de riesgo. Cantón R (IP), Baquero F. Fundación Sira Carrasco para la ayuda a la Fibrosis Quística: Servicio de Microbiología, Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Ramón y Cajal de Madrid, 2001-2002.
12. Estudio de las condiciones ambientales que favorecen la aparición de cepas hipermutadoras de *Pseudomonas aeruginosa* en la infección pulmonar de pacientes con fibrosis quística: modelización *in vitro* de riesgo. Baquero F (IP), Cantón R, Asensio A, Máiz L, Morosini MI.

Fondo de investigaciones de la Seguridad Social (FIS). Referencia FIS 01/0020-0. Servicio de Microbiología, Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Ramón y Cajal, de Madrid. 2001-2003.

13. Inhibición por contacto en fase estacionaria y colonización bronquial por *Pseudomonas aeruginosa* en la fibrosis quística. Baquero F (IP), Cantón R, García-Castillo MC. Referencia FIS PI 061008. Servicio de Microbiología del Hospital Ramón y Cajal de Madrid. Duración: 2007-2010.
 14. Estudio multicéntrico de la estructura poblacional de *Pseudomonas aeruginosa* en primocolonización y colonización patogénica crónica broncopulmonar y la dinámica del microbioma en fibrosis quística. Ref: PI12-00734. Entidad financiadora: Fondo de investigaciones de la Seguridad Social, FIS. Rafael Cantón (IP), Morosini MI, Máiz L, Suárez L. Servicio de Microbiología, Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Ramón y Cajal de Madrid. Duración: 2013-2015.
 15. Inhaled Antibiotic Bronchiectasis and Cystic Fibrosis (iABC-115721-2). Innovative Medicines Initiative (IMI) 11th Call. ND4BB Topic 7. Entidad Financiadora: Innovative Medicines Initiative (IMI)-European Union. Cantón R (IP), Morosini MI, Díaz-Aguilar M^a. 2015-2018.
 16. Estudio multicéntrico de la estructura poblacional de *Staphylococcus aureus*, su relación con el microbioma, colonización patogénica por *P. aeruginosa* y situación clínica en fibrosis quística. Ref. PI15/00466. Entidad financiadora: Fondo de investigaciones de la Seguridad Social, FIS. Cantón R (IP), Caballero JdD, Máiz L, Suárez L. Servicio de Microbiología, Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Ramón y Cajal de Madrid. Duración: 2013-2015. Duración: 2016-2018.
- 12 Proyecto MyCyFAPP: enfoque innovador para el auto-manejo y bienestar social de los pacientes con Fibrosis Quística en Europa: desarrollo, validación e implementación de una herramienta telemática. Agencia financiadora: financiado por la Unión Europea, en el contexto del Programa Marco de Investigación e Innovación Horizonte 2020; IP: María Garriga; Investigadores colaboradores: Lucrecia Suárez, Adelaida Lamas, Marta Ruiz de Valbuena, M^a del Mar Ruperto. Financiación: Está financiado con 5 millones de euros por la Comisión Europea, 123.500 € asignados al Hospital Universitario Ramón y Cajal-SERMAS. Duración: 4 años (inicio 2015).

PUBLICACIONES

Destacan 66 publicaciones en revistas (Factor de impacto = 239,968), de las cuales 9 en revistas nacionales y 57 en revistas extranjeras. En capítulos de libros: 20 nacionales y 10 internacionales, así como en congresos nacionales e internacionales.

ACTIVIDAD DOCENTE

La actividad docente es amplia y se incluyen:

1. Rotación de residentes del hospital y de otros hospitales.
2. Rotación de especialistas externos, tanto nacionales como internacionales (pediatras neumólogos y gastroenterólogos, neumólogos de adultos, nutricionistas, enfermeras,...).
3. *Master class* en fibrosis quística, para 6 especialistas de Colombia, Unidad de Fibrosis Quística, Hospital Ramón y Cajal, 5 ediciones desde abril 2014.
4. *Project Lead in Cystic Fibrosis, Cystic Fibrosis Unit*, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, 11 al 12 de diciembre de 2014.
5. Sesiones auto formativas en Fibrosis Quística. Desde septiembre de 2013 hasta diciembre 2015. Una hora a la semana. Actividad docente acreditada por la Comisión de Formación Continuada para las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid - Sistema Nacional de Salud, con 2,2 créditos de formación continuada para las siguientes profesiones: Biología (Especialidad Sanitaria), Bioquímica (Especialidad Sanitaria), Enfermería, Farmacia, Fisioterapia, Medicina, Nutrición Humana y Dietética y Psicología Clínica.

TESIS DOCTORALES

Desde su creación hasta el momento actual se han desarrollado y leído las siguientes Tesis doctorales:

- 1992: Estudio microbiológico de la infección pulmonar en la fibrosis quística: consecuencias clínicas y terapéuticas. María del Mar Ojeda Vargas.
- 1994: Parámetros microbiológicos de interés pronóstico y terapéutico en la fibrosis quística. de Salomé Ballesteros Jerónimo.
- 1996: Estudio genético de familias españolas afectadas de fibrosis quística. Susana Gómez Barrero.
- 1998: Respuesta inmune al *Aspergillus fumigatus* y la *Candida albicans* en pacientes con fibrosis quística. Luis Máiz Carro.
- 1999: Utilidad de la determinación de la elastasa-1 en heces para valoración de la función pancreática en pacientes con fibrosis quística. Lucrecia Suárez Cortina.
- 2000: Aportación de la gammagrafía hepatobiliar en el estudio de la hepatopatía relacionada con la fibrosis quística. Concepción Nieto.
- 2002: Tipificación molecular, perfil de sensibilidad a antimicrobianos y caracterización de los QRDR de las topoisomerasas II y IV en *Stenotrophomonas maltophilia*. Silvia Valdezate Ramos.
- 2004: Biomarcadores de la función hepática en fibrosis quística. Rosa Ana Muñoz Codoceo.
- 2006: Primocolonización por *Pseudomonas aeruginosa* en la colonización patogénica broncopulmonar en Fibrosis Quística: diagnóstico por técnicas de microbiología

molecular, estudio de clonalidad y crecimiento en biofilm. Doctorando: Ana Fernández-Olmos Ramos.

- 2008: Epidemiología y estructura poblacional de *Staphylococcus aureus* resistentes a la meticilina en pacientes con fibrosis quística. Doctorando: M. Auxiliadora Molina García.
- 2013: *Pseudomonas aeruginosa* en pacientes con Fibrosis Quística: dinámica poblacional y análisis ecológico según morfotipo, crecimiento en biopelículas y frecuencia de mutación. Doctorando: María García del Castillo.
- 2015: En busca de la Evidencia Científica: Utilidad de probiótico *Lactobacillus reuteri* para mejorar la salud gastrointestinal y disminuir la inflamación intestinal en pacientes con fibrosis quística. María Asunción Garriga García.

BIBLIOGRAFÍA

- Escobar H, Perdomo M, Vaconez F, et al. Intestinal permeability to ⁵¹Cr-EDTA and orocecal transit time in cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1992; 14(2): 204-7.
- Ballesteros S, Vírveda I, Escobar H, et al. Stenotrophomonas maltophilia in cystic fibrosis patients. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 1995; 14(8): 728.
- Máiz L, Cuevas M, Lamas A, et al. Aspergillus fumigatus and Candida albicans in cystic fibrosis: clinical significance and specific immune response involving serum immunoglobulins G, A, and M. *Arch Bronconeumol.* 2008; 44(3): 146-51.
- Máiz L, Girón RM, Olveira C, et al. Inhaled antibiotics for the treatment of chronic bronchopulmonary Pseudomonas aeruginosa infection in cystic fibrosis: systematic review of randomized controlled trials. *Expert Opin Pharmacother.* 2013; 14(9): 1135-49.
- del Campo R, Garriga M, Pérez-Aragón A, et al. Improvement of digestive health and reduction in proteobacterial populations in the gut microbiota of cystic fibrosis patients using a Lactobacillus reuteri probiotic preparation: a double blind prospective study. *J Cyst Fibros.* 2014; 13(6): 716-22.
- Lamas A, Máiz L, Ruiz de Valbuena M, et al. Subcutaneous implant with etonogestrel (Implanon®) for catamenial exacerbations in a patient with cystic fibrosis: a case report. *BMC Pulm Med.* 2014; 14: 165.
- López-Collazo E, Jurado T, de Dios Caballero J, et al. Response to "In vivo attenuation and genetic evolution of a ST247-SCC-mecI MRSA clone after 13 years of pathogenic bronchopulmonary colonization in a patient with cystic fibrosis: implications of the innate immune response". *Mucosal Immunol.* 2015; 8(3): 697-8.
- Garriga M, Horrisberger A, Lamas A, et al. Evaluation of the usefulness of a standard multivitamin supplement designed for patients with cystic fibrosis. *An Pediatr (Barc).* 2015; 83(4): 277-9.

Unidad médico-quirúrgica de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid

M.E. Garrido-Lestache Rodríguez-Monte, L. Fernández Pineda, I. Sánchez Pérez, R. Tamariz-Martel Moreno, M. Álvarez Fuente, A. Villagrà Albert, A. Fernández Ruiz, M.J. del Cerro Marín

Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

RESUMEN

Desde su creación, en el año 1977 por el Dr. Manolo Quero, coincidiendo con la apertura del Hospital, el Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Hospital Ramón y Cajal, ha sido y es centro de referencia donde se siguen enfermos de toda la geografía española.

Se creó para dar atención especializada a la gran demanda existente en aquellos años. Y, después de casi 40 años, tenemos la gran satisfacción de poder seguir viendo a esos niños, ya convertidos en adultos, y seguimos ofreciéndoles la asistencia necesaria para tratar las cardiopatías complejas de la mayoría de ellos.

Este Servicio se ha caracterizado, tanto por su actividad asistencial como por su actividad docente e investigadora, que ha propiciado que sea distinguido como Centro de Referencia Nacional (CSUR).

Hoy en día, contamos con un Servicio mixto de 7 facultativos, provenientes de la Pediatría y de la Cardiología y especializados en la Cardiología Pediátrica y las Cardiopatías Congénitas. El Servicio cuenta con varias Unidades especializadas como la de Hemodinámica Intervencionista Infantil y en Cardiopatías Congénitas, Hipertensión Pulmonar Pediátrica y Unidad de Arritmias Pediátricas y en Cardiopatías Congénitas, entre otros.

Nuestro Servicio se integra en un equipo multidisciplinar, compuesto por cirujanos cardíacos, intensivistas pediátricos, anestesiólogos, obstetras, radiólogos, rehabilitadores y enfermería especializada, entre otros, que permiten la atención integral al enfermo.

La gran mayoría de las consultas externas se organizan con la filosofía de la consulta de alta resolución, realizándose la mayoría de las exploraciones y técnicas complementarias (electrocardiograma, ecocardiografía, Holter, ergometría) en el mismo día de la consulta.

Palabras clave: Cardiología pediátrica; Cardiopatías congénitas.

ABSTRACT

Since its creation in 1977 by Dr. Manolo Quero, coinciding with the opening of the Hospital, the Ramon y Cajal Hospital Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease Unit has been and is a referral center where patients coming from any Spanish region can get specialized and personalized integral care for children with congenital heart disease.

After almost 40 years, the Service has integrated also the care of our grown up patients with congenital heart defects, into a transversal care unit. This service is characterized by its healthcare activity and its teaching and research that have led it to be distinguished as a National Reference Center (CSUR) activity.

Today we are 7 physicians who perform our functions in different sections and allowed to specialize and create units as Hemodynamics, pulmonary hypertension and arrhythmias among others.

Our cardiology department is integrated into a also has a multidisciplinary team including cardiac surgeons, pediatric intensivists, anesthesiologists, radiologist, physiotherapist, among others that allow for comprehensive patient care nursing.

Our outpatient visits are organized with the philosophy of "high resolution" visits and all the complementary examinations and functional tests (EKG, echocardiography, Holter cardiopulmonary exercise testing, and sometimes in the MRI) are done in the same day of the external visit.

Key words: Pediatric cardiology; Congenital heart disease.

Correspondencia: María Elvira Garrido-Lestache Rodríguez-Monte. Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Ctra. de Colmenar km 9,1. 28034 Madrid.

E-mail: mariaelvira.garrido-lestache@salud.madrid.org

Recibido: Febrero 2016

INTRODUCCIÓN

La cardiología pediátrica y la cirugía cardíaca infantil surgen como especialidades en los años 70 para procurar el diagnóstico y tratamiento de los niños nacidos con malformaciones cardíacas (muchas de ellas complejas) y mejorar su supervivencia. El desarrollo y mejora de las técnicas quirúrgicas ha permitido evolucionar desde las cirugías paliativas a las técnicas reparadoras en edad precoz.

Esta necesidad asistencial, y la complejidad de la especialidad, hicieron que se crearan Servicios de Cardiología Pediátrica independientes de los Servicios de Pediatría, con una gran especialización y continua incorporación de nuevas técnicas diagnósticas y terapéuticas⁽¹⁾. Los primeros especialistas venían, tanto del mundo de la Pediatría como de la especialidad de Cardiología. Hoy en día, aunque la subespecialidad no está reconocida oficialmente por el Ministerio, la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica ha desarrollado un plan de formación de la subespecialidad, a la cual pueden acceder de ambos ámbitos. Sin embargo, la mayoría son pediatras que han realizado la formación correspondiente⁽²⁾.

Nuestro Servicio fue creado en 1977, por el Doctor Manolo Quero, quien junto con el Dr. Felipe Moreno, en el Hospital La Paz, fueron pioneros de la moderna Cardiología Pediátrica Española. El Dr. Quero creó, junto con el Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil (liderado por el Dr. Brito) en el Hospital Ramón y Cajal, una Unidad donde la asistencia clínica se combinó con una intensa actividad docente, con la formación de residentes nacionales e internacionales y la publicación de numerosos artículos originales sobre cardiopatías congénitas, investigación que ha llevado al Hospital a ser uno de los centros de referencia en la atención a los cardiopatías congénitas en el país⁽³⁾.

La mejora en la supervivencia de estos niños hizo necesaria la creación de una Unidad de seguimiento de adolescentes y adultos con cardiopatías congénitas, que ha sido reconocida como Unidad de referencia para pacientes de todo el territorio nacional (CSUR), en la que siguen actualmente un gran número de pacientes que sobrevivieron gracias a las primeras técnicas de la cirugía correctora: técnicas tipo Mustard para la D-transposición de grandes vasos, Rastelli, septación de defectos del septo aurícula-ventricular y cirugías tipo Glenn y Fontan para los pacientes con corazón univentricular.

En la hemodinámica diagnóstica e intervencionista, el Servicio ha sido siempre pionero en la implantación de nuevas técnicas, desde el cierre percutáneo de los defectos septales (comunicaciones interauriculares, ductus) valvuloplastias percutáneas aórticas y pulmonares), a las más recientes, como el implante percutáneo de válvulas en posición pulmonar o tricuspídea o el cierre percutáneo de la comunicación interventricular.

RECURSOS HUMANOS Y MATERIALES

El Servicio, actualmente, consta de 6 médicos adjuntos y un jefe de servicio, cargo que ocupa, en la actualidad, la

Dra. M^a Jesús del Cerro. Todos los facultativos poseen el reconocimiento oficial de la especialidad por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas y están dedicados, de forma especial, a diferentes campos dentro de la subespecialidad: hemodinámica intervencionista, arritmias y electrofisiología, hipertensión pulmonar, rehabilitación cardíaca, cardiología fetal y la atención a la cardiopatía congénita del adulto incluyendo la atención multidisciplinaria a la mujer con cardiopatía congénita durante su embarazo, y el consejo reproductivo⁽⁴⁾. Desde el año 2013, la Unidad Multidisciplinaria⁽⁵⁾ en la que se integra el Servicio está reconocido como centro de referencia nacional para la atención de la cardiopatía congénita del adulto (CSUR).

Las pruebas diagnósticas, hoy en día, las realizan los mismos profesionales, ecocardiografía, holter de ECG, holter de tensión arterial y prueba de esfuerzo (convencional en cinta o cicloergómetro, ergometría con consumo de oxígeno) y se realizan todas en el área de consultas, completamente renovadas y modernizadas, evitando al paciente desplazamientos por el hospital y optimizando el tiempo utilizado en la consultas.

Las instalaciones de la UCI, el hospital de día quirúrgico y los quirófanos pediátricos, han sido también recientemente modernizadas. La UCIP cuenta con 8 puestos, individuales, dotados de la última tecnología. Los quirófanos, también renovados, están situados en contigüidad a la UCIP, facilitando la transferencia del paciente operado desde el quirófano. Tanto el equipo de intensivistas como el de anestesia tienen amplia experiencia en cirugía cardíaca infantil.

Los postoperatorios de la cirugía cardíaca congénita del adulto se monitorizan en la Unidad de Cuidados Intensivos Quirúrgicos, también renovada recientemente y asistida por anestesiistas.

En la planta de hospitalización se dispone de un gran número de habitaciones individuales e instalaciones para área de juegos y escuela infantil.

El Servicio de Radiología es una pieza clave de la Unidad Multidisciplinaria, con radiólogos especializados en realización de las técnicas de imagen (TAC de alta resolución, resonancia magnética cardíaca) en cardiopatías congénitas, cuya citación, realización e interpretación se realizan de forma coordinada entre ambos Servicios.

ACTIVIDAD DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA Y CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

La actividad diaria del Servicio consta de:

- Atención a pacientes con cardiopatía, ya sea congénita desde que nacen hasta que llegan a la edad adulta, tanto a nivel ambulatorio, en las consultas externas, como en la hospitalización (en plantas diferenciadas para niños y adultos).
- Valoración cardiológica de niños con sospecha de cardiopatía solicitada, bien por otras especialidades hospitala-

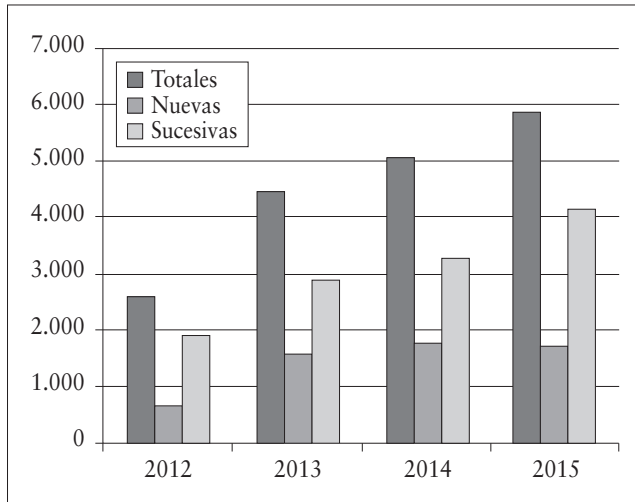


FIGURA 1. Evolución del número de consultas externas en los últimos años.

rias (interconsultas a pacientes ingresados en Pediatría o UCIP), como por los pediatras de Atención Primaria (se reciben pacientes de todas las áreas de a CAM). Los motivos de consulta más frecuentes son el soplo, palpitations, síncope y mareos y dolor torácico.

- Realización de consultas externas de Cardiología Pediátrica en hospitales secundarios de la CAM con los que existen acuerdos de colaboración.
- Atención médica continuada (guardia localizada) para el cuidado de los pacientes con cardiopatía congénita ingresados, soporte a la Urgencia Pediátrica, atención telefónica a consultas urgentes de pacientes en seguimiento, etc.

CONSULTAS EXTERNAS

Existen 3 agendas de consulta diarias tanto consultas generales de Cardiología Pediátrica, como agendas monográficas (arritmias pediátricas, seguimiento de pacientes pediátricos portadores de marcapasos y desfibriladores, hipertensión pulmonar pediátrica, cardiopatías congénitas del adulto, rehabilitación en cardiopatías congénitas). Nuestras consultas funcionan con la filosofía de la "alta resolución" haciendo los mismos profesionales y en el mismo espacio físico de las consultas externas la mayoría de las técnicas diagnósticas: electrocardiograma, ecocordio, holter (de ECG) MAPA (monitorización ambulatoria de presión arterial), ergometría convencional y ergoespirometría, test de la marcha de los 6 minutos y ergometría en cicloergómetro.

Todos los pacientes pasan por la sala de técnicas de las enfermeras donde se realizan toma de constantes vitales (frecuencia cardíaca, tensión arterial y pulsioximetría) y antropometría (peso y talla) y electrocardiograma (4.879 en el 2015). Todas las consultas disponen de ecocardiógrafo, de modo que la información proporcionada por la prueba se

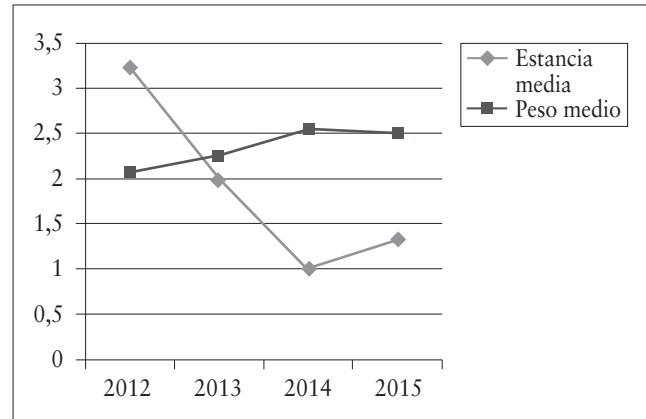


FIGURA 2. Evolución de la estancia media y el peso medio de los ingresos por hospitalización en los últimos años.

integra inmediatamente en el contexto de la historia clínica, anamnesis y consulta. El año 2015 se atendieron en total 5.866 consultas (primeras consultas fueron 1.709 y 4.157 revisiones) (Fig. 1). El tiempo medio de demora para la consecución de la cita de consulta fue de 14 días y no hubo pacientes con demora superior a 40 días.

HOSPITALIZACIÓN

Los pacientes con cardiopatía congénita ingresan a cargo de nuestro Servicio, bien sea en la planta de Pediatría si son menores de 18 años, o en la planta de Cardiología si son mayores de 18 años.

Se atienden además interconsultas del Servicio de Pediatría, de la UCI Pediátrica, del Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil, o de la Unidad de Reanimación Postquirúrgica de adultos. El año 2015 hubo 301 ingresos, con una estancia media de 1,34 días (Fig. 2). La causa más frecuente de ingreso en nuestro Servicio fue la realización de cateterismo. Durante el proceso quirúrgico, los pacientes están a cargo del Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil y el Servicio de Cardiología Pediátrica colabora como interconsultor.

TÉCNICAS DE IMAGEN

La mayoría de las ecocardiografías transtorácicas se realizan en las propias consultas externas y las ecocardiografías transesofágicas en las Unidades de Vigilancia Intensiva, en los quirófanos o en la sala de hemodinámica, empleándose sonda pediátrica o de adultos. En el año 2015, se realizaron más de 4.700 ecocardiografías transtorácicas y 280 ecocardiografías transesofágicas.

Uno de los ecocardiógrafos dispone de *software* 3D, que es de gran utilidad, tanto en quirófano como igualmente en hemodinámica para la valoración de las cardiopatías o procedimientos más complejos.

Las imágenes de la ecocardiografía se almacenan en el servidor del hospital en formato digital y están accesibles

para los facultativos desde todos los ordenadores del Servicio. Actualmente se está implementando el uso de listas de trabajo (exportando los datos de filiación del paciente desde los sistemas de información del hospital) para la realización de ecocardiografía.

OTRAS PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

En los últimos años se ha visto incrementado el uso de la monitorización ambulatoria del electrocardiograma (registro holter) gracias a la disponibilidad de nuevas grabadoras de monitorización de menor tamaño y de sistema de lectura de los registros descentralizados, accesible también desde todos los ordenadores del Servicio. En el año 2015 se realizaron 647 registros de holter.

Respecto a las ergometrías, su incremento en los últimos años ha sido exponencial, debido a la gran información que aportan, sobre todo, de los niños cardiopatas a partir de los 10-12 años y gracias a la adquisición de un cicloergómetro pediátrico, que permite la realización de la prueba en niños de hasta 5 años. La ergoespirometría (valoración del consumo de oxígeno en el ejercicio) ha pasado igualmente a ser una prueba imprescindible en el seguimiento de las cardiopatías congénitas operadas, tanto por su valor pronóstico, como por su utilidad en la valoración del grado funcional y en la toma de decisiones terapéuticas.

El año 2015 se realizaron 942 ergometrías.

HEMODINÁMICA

El número de cateterismos se ha visto incrementado en los últimos años y, de forma especial, el número de procedimientos intervencionistas que, en ocasiones, pueden sustituir a la cirugía.

Los cateterismos cardíacos diagnósticos se realizan, hoy en día, casi siempre para obtener información precisa para la planificación de los procedimientos intervencionistas, o cirugías complejas, para completar la información aportada por las técnicas de imagen no invasivas (ecocardiografía, RMC, o TAC). Otras indicaciones son: como parte del seguimiento de los pacientes de la Unidad de Hipertensión Pulmonar Pediátrica, para realizar una valoración de severidad y test de vasorreactividad pulmonar. El año pasado se realizaron 175 cateterismos: 76 diagnósticos y 99 procedimientos terapéuticos (Fig. 3). La complejidad de los procedimientos intervencionistas aumenta cada día y se aplican nuevas técnicas, como la canalización de vías centrales guiada por ecografía vascular, la utilización de accesos alternativos al femoral, como el radial, yugular o transhepático⁽⁶⁾ y los procedimientos híbridos, en los que participan hemodinamistas y cirujanos.

Se realizan todo tipo de procedimientos: valvuloplastias con balón de estenosis valvular pulmonar o aórtica, angioplastias con balón de arterias pulmonares, implante de *stents* en ramas pulmonares, en coartación o recoartación de aorta,

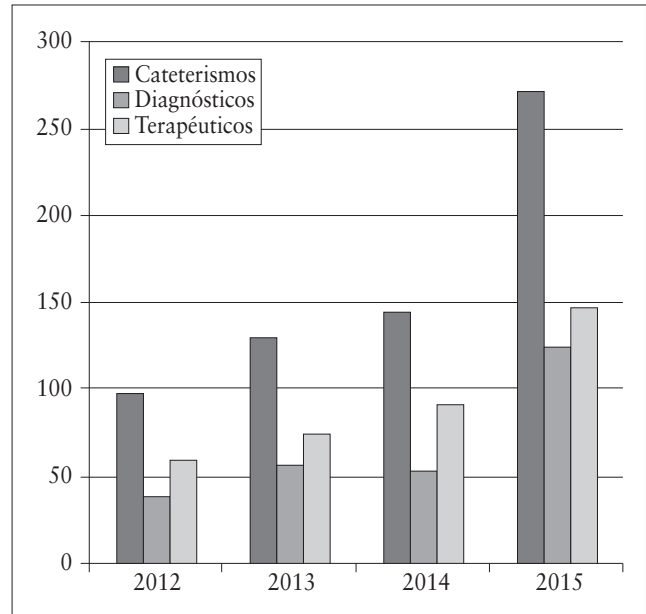


FIGURA 3. Evolución del número de cateterismos diagnósticos y terapéuticos en los últimos años.

cierre de ductus, embolización de vasos anómalos, cierre de comunicación interauricular y cierre de comunicación interventricular. Asimismo, se han realizado con éxito reperiabilizaciones de obstrucciones completas de los canales de vena cava inferior y superior en pacientes intervenidos con técnica de Mustard, empleando guías rígidas o guías de perforación de radiofrecuencia^(7,8).

El servicio cuenta ya con amplia experiencia en el implante de prótesis percutáneas tipo Melody en posición pulmonar (tanto en conductos quirúrgicos, en bioprótesis disfuncionantes y sobre tracto de salida del ventrículo derecho nativos) y es pionero en el implante de válvula percutánea en posición tricúspidea (Fig. 4).

ARRITMIAS Y ELECTROFISIOLOGÍA

La Unidad de Arritmias, que dispone de una Consulta Monográfica, atiende tanto a pacientes pediátricos como a adultos con cardiopatía congénita operada, con sospecha de arritmias, arritmias documentadas, portadores de marcapasos o desfibriladores. En los últimos años, su actividad se ha duplicado, tanto en número de consultas, como en el número de estudios electrofisiológicos diagnósticos e intervencionistas: ablación de sustratos arrítmicos por radiofrecuencia o crioablación, implante percutáneo de marcapasos o desfibriladores, holter implantable, etc., atendiendo a pacientes tanto de la CAM como de otras CCAA. En los dos últimos años se realizaron 64 estudios electrofisiológicos con ablación del sustrato arrítmico.

El uso de sistemas de navegación tipo NAVEX (Fig. 5), que permite integración de imágenes obtenidas previamente por RMC o TAC, ha permitido reducir de forma muy importante

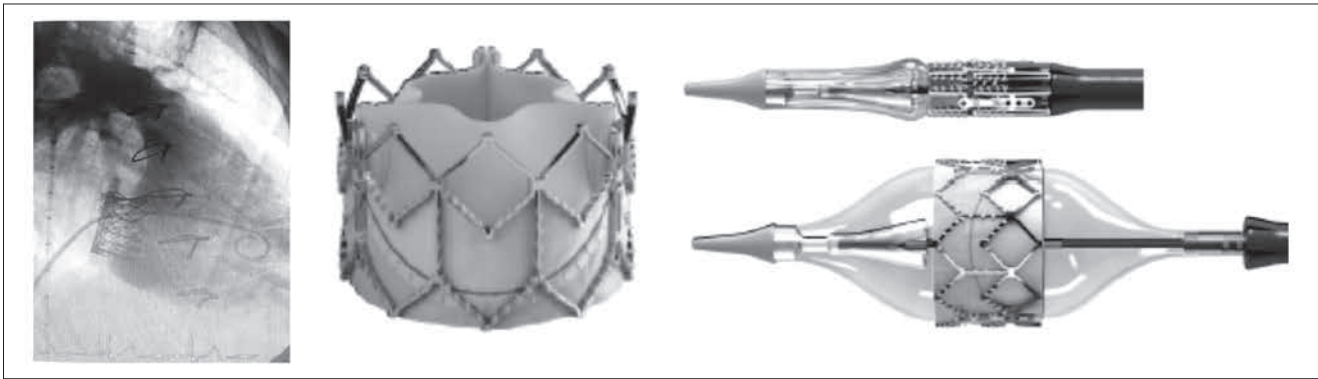


FIGURA 4. Prótesis percutáneas.

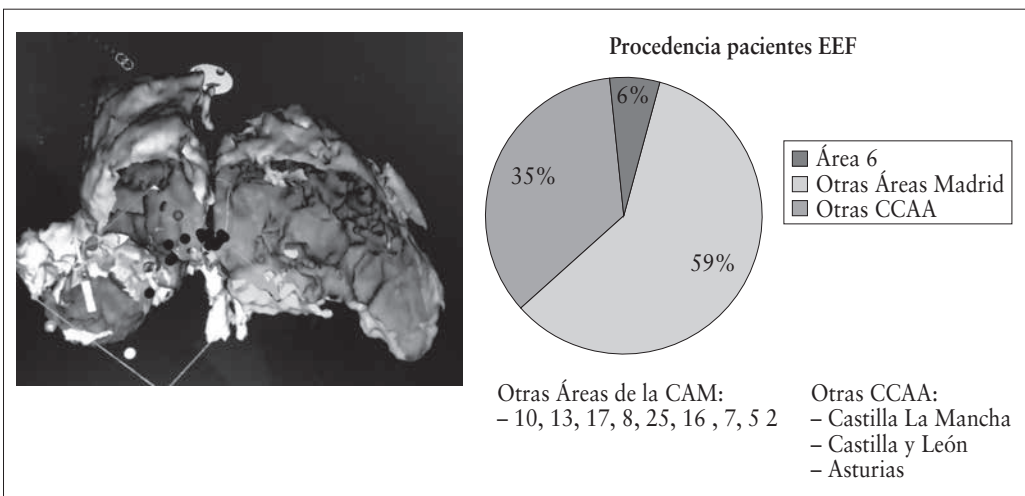


FIGURA 5. Izquierda: Mapa de activación por NAVEX. Los puntos de color negro son donde se ha realizado ablación. Derecha: procedencia de los pacientes derivados a nuestra Unidad de Arritmias para la realización de estudios electrofisiológicos.

el empleo de la radioescopia (en algunos casos, hasta hacerla innecesaria) y la dosis de radiación recibida por el niño. Estos sistemas son especialmente útiles en los estudios electrofisiológicos de pacientes con cardiopatía congénita intervenida, con peculiaridades anatómicas. Además, la canalización de accesos venosos guiada por ecografía ha disminuido las complicaciones derivadas de la canalización de vías centrales.

UNIDAD DE CARDIOLOGÍA FETAL, CONSEJO PREGESTACIONAL Y ATENCIÓN A LA CARDIÓPATA EMBARAZADA

Esta Unidad Multidisciplinar en la que participan obstetras, cardiólogos pediátricos y cardiólogos de adultos, presta servicio a:

- Adolescentes y mujeres en edad fértil con cardiopatía congénita (consejo pregestacional, anticoncepción, trastornos menstruales, etc.).
- Mujeres gestantes con antecedentes familiares de hijo previo diagnosticados de cardiopatía (diagnóstico y despistaje prenatal de cardiopatías congénitas en el feto).
- Mujeres cardiópatas gestantes, para control de su situación y del feto.

- Gestantes con sospecha de malformación cardíaca en el feto derivadas por el Servicio de Obstetricia para confirmar/descartar el diagnóstico y seguimiento conjunto del bienestar fetal.

UNIDAD DE HIPERTENSIÓN PULMONAR PEDIÁTRICA

Actualmente es uno de los Hospitales donde se siguen más pacientes con hipertensión pulmonar pediátrica, más de 80 pacientes⁽⁹⁾.

Asimismo, se siguen un gran número de pacientes adultos con hipertensión, la mayoría en situación Eisenmenger.

La Unidad Multidisciplinar de Hipertensión Pulmonar Pediátrica (cardiólogos pediátricos, neumólogos, intensivistas) realiza el estudio diagnóstico completo (estudio cardiológico, despistaje de metabolopatías, técnicas de imagen, cateterismo cardíaco y test vasodilatador) y el seguimiento de pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar compleja. La Unidad posee amplia experiencia en el uso, tanto de fármacos orales como de prostaciclina por vía parenteral y participa, además, en diversos ensayos clínicos, ofreciendo a los pacientes la posibilidad de recibir los tratamientos más



FIGURA 6. Programa Curso de Cardiología Pediátrica.

avanzados e innovadores. En la actualidad, está en el proceso de acreditación para obtener el reconocimiento como CSUR para el manejo de esta patología.

REHABILITACIÓN CARDÍACA

El Servicio ofrece un programa de rehabilitación específico, para pacientes de diversas edades con cardiopatía congénita, adaptado a su patología y a su edad con excelentes resultados en la mejoría de la clase funcional⁽¹⁰⁾.

ACTIVIDAD DOCENTE

Docencia pregrado. El Servicio realiza docencia pregrado con los alumnos de la Facultad de Medicina de la Universidad de Alcalá de Henares, en la que participan activamente todos los facultativos del Servicio.

Docencia postgrado. Docencia en el programa MIR, recibiendo: residentes de Pediatría del HURyC en el Servicio de Cardiología Pediátrica, residentes de Cardiología del HURyC en el Servicio de Cardiología Pediátrica y residentes y adjuntos de otros centros, que acuden para mejorar su especialización, especialmente en la Unidad de Hemodinámica, Arritmias Pediátricas, Hipertensión Pulmonar Pediátrica y en la Unidad de Cardiopatías Congénitas del adolescente y adulto.

El Servicio organiza además varios cursos de formación médica continuada acreditados cada año, algunos de ellos orientados a los pediatras de Atención Primaria (“Curso

Cardiología Pediátrica y sus técnicas para no cardiólogos”) o para especialistas en Cardiología Pediátrica (Máster Universitario en arritmias pediátricas, “Actualización en Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas”, “Workshop sobre Hipertensión Pulmonar Pediátrica”) (Fig. 6).

INVESTIGACIÓN

En los últimos años, el Servicio ha aumentado su actividad científica e incrementado el factor de impacto de sus publicaciones, iniciando líneas de investigación propia, como demuestra la obtención de beca FIS en la convocatoria 2014 para evaluar la factibilidad y seguridad de la terapia celular en la displasia broncopulmonar y su hipertensión pulmonar asociada. Los Servicios de Cardiología Pediátrica, Pediatría y Cirugía Pediátrica, se constituyeron en 2015 como grupo emergente del Ircys.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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.
2. Santos J. Registro español sobre organización, recursos y actividades en Cardiología Pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 61: 51-61.
3. Crespo M. Manuel Quero Jiménez, pionero de la Cardiología pediátrica española *Bol Pediatr*. 2003; 43: 353-5.
4. Santos de Soto J, Alcívar Villa J, García Fernández E, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en técnicas invasivas en cardiología pediátrica. En: Marín Huerta E, Rodríguez Radial L, Bosch X, Iñiguez Romo A, eds. Sociedad Española de Cardiología. 2000; II: 889-909.
5. American Academy of Pediatrics. Guidelines for Pediatric Cardiovascular Center. *Pediatrics*. 2002; 109: 544-9.
6. Parra Bravo R, Sánchez J, Herráiz Sarachaga I, et al. Transhepatic cardiac catheterization in children. Report of one case. *An Esp Pediatr*. 2000; 52(5): 488-90.
7. Cazzaniga M, Quero Jiménez C, Fernández Pineda L, et al. Balloon pulmonary valvuloplasty in the neonatal period. The clinical and echocardiographic effects. *Rev Esp Cardiol*. 2000; 53(3): 327-36.
8. Bermúdez-Cañete R, Velasco Bayón JM, Herráiz JI, et al. Therapeutic catheterization: the percutaneous closure of a persistent ductus arteriosus and of interatrial communication. *Rev Esp Cardiol*. 1992; 45(1): 42-50.
9. del Cerro Marín MJ, Sabaté Rotés A, Rodríguez Ogando A, et al; on behalf of REHIPED investigators. Assessing pulmonary hypertensive vascular disease in childhood. Data from the Spanish registry. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014; 190(12): 1421-9. Ivy D, Abman SH. Gaining insights into pediatric pulmonary hypertensive disorders through patient registries. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015; 191(1): 2-4.
10. Dedieu N, Fernández L, Garrido-Lestache Elvira, et al. Effects of a Cardiac Rehabilitation Program in Patients with Congenital Heart Disease. *Open Journal of Internal Medicine*, 4, 22-27.

Unidad de Neurología Pediátrica del Hospital Universitario Ramón y Cajal

G. Lorenzo Sanz, R. Buenache Espartosa

Unidad de Neurología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

RESUMEN

La Unidad de Neurología Pediátrica, integrada en el Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Ramón y Cajal, con acreditación docente por la Sociedad Española de Neurología Pediátrica, ha desarrollado su actividad trabajando en diferentes patologías neurológicas y adaptándose a las necesidades demandadas actualmente por la sociedad, como son los problemas del neurodesarrollo, la epilepsia o las enfermedades neuromusculares.

En este trabajo se resume la labor desarrollada a nivel asistencial, docente e investigador, en los últimos 25 años.

Palabras clave: Neurodesarrollo; Epilepsia; Enfermedades neuromusculares.

ABSTRACT

The Pediatric Neurology Unit, integrated in the Pediatric Department of the University Hospital Ramón y Cajal, certified in teaching by the Spanish Society of Pediatric Neurology, has been working in several neurological pathologies taking into account the most demanding needs of the society, such as neurodevelopmental problems, epilepsy or neuromuscular diseases.

This work summarizes the actuation carried out in medical activity, teaching and research performance over de last 25 years.

Key words: Neurodevelopmental; Epilepsy; Neuromuscular diseases.

Correspondencia: Dr. Gustavo Lorenzo Sanz. Unidad de Neurología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Ctra. de Colmenar km 9,1. 28034 Madrid.

E-mail: gustavo.lorenzo@salud.madrid.org

Recibido: Febrero 2016

REV ESP PEDIATR 2016; 72(2): 105-107

INTRODUCCIÓN

La Unidad de Neurología Pediátrica, integrada en el Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Ramón y Cajal, surge entre los años 80-90. En los primeros años de su formación, en relación con su situación dentro de un Hospital de nivel terciario de referencia nacional, con grandes Servicios centrales, múltiples especialistas y un potente Departamento de Investigación, nuestra Unidad recibe numerosos pacientes que son remitidos para estudio de otras Comunidades, por problemas neurodegenerativos, neurometabólicos o neuromusculares, que son el centro de nuestra actividad asistencial, docente e investigadora.

Con el paso de los años, la Neurología Pediátrica ha alcanzado un gran desarrollo. La gran demanda social de este grupo de especialistas ha originado que esta subespecialidad pediátrica haya sido incluida dentro de las necesidades asistenciales imprescindibles a la hora de crear nuevos Servicios u Hospitales de atención a la población infantil. De este modo, han surgido un gran número de nuevos especialistas en Neurología Infantil en centros locales y comarcales, que atienden a pacientes que antes eran remitidos a Hospitales de referencia, como en el que se encuentra enmarcada nuestra Unidad.

En estos últimos años, el trabajo asistencial de nuestra Sección está más dirigido a la demanda de nuestra área sanitaria, que atiende a unos 85.000 jóvenes menores de 18 años, y se centra en las patologías más demandadas, como son los problemas del neurodesarrollo que, considerados globalmente, afectan a más de un 10% de la población infantil, así como a las cefaleas y a la epilepsia. Esta actividad representa actualmente no solo nuestro mayor trabajo asistencial, sino también el docente y el investigador.

Nuestra Unidad fue reconocida como Unidad Docente Acreditada en Neurología Pediátrica por la Sociedad Española de Neurología Pediátrica (SENEP) en el año 2010.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

La Sección de Neurología Infantil del Hospital Universitario Ramón y Cajal desarrolla una gran parte de su actividad asistencial, por volumen de pacientes, en consultas externas, en las que se atiende a unos 8.000 pacientes al año de los que, diariamente 9 pacientes son primeras consultas y 36 pacientes son segundas o sucesivas consultas. También cuenta con dos salas comunes de técnicas en las que poder llevar a efecto estudios o tratamientos específicos. Asimismo, dispone de una agenda vespertina para facilitar la accesibilidad del usuario y para evitar o disminuir la lista de espera de los pacientes.

La hospitalización de los pacientes neurológicos es asumida por el Servicio de Pediatría, bajo la supervisión de los mismos facultativos que integran la Unidad de Neurología Infantil, que también se responsabilizan de atender las interconsultas generadas por otras Unidades o Servicios Pediátricos. La cifra global de estos pacientes es de unos 500-600 por año, y el trabajo y dedicación que precisan estos pacientes no está determinado por el volumen sino por la complejidad de los mismos, ya que suelen ser casos que van a requerir un importante esfuerzo diagnóstico o terapéutico.

La Unidad desarrolla una actividad específica en trastornos del neurodesarrollo, enfermedades neuromusculares, epilepsia y trastornos neurometabólicos.

Al estar plenamente integrada en un Hospital de tercer nivel, se trabaja en colaboración con los Servicios de Neurología o Neurocirugía y Servicios Centrales como Neurofisiología o Radiodiagnóstico. De este modo, colaboramos con el Servicio de Neurología, que dispone de Unidades específicas, acreditadas como CESUR, en ictus, esclerosis múltiple, patología extrapiramidal y ataxias (la Unidad de Neurología Pediátrica forma parte del CESUR de esclerosis múltiple y de ataxias), así como con el Servicio de Neurocirugía, que cuenta con Unidades específicas, acreditadas como CESUR, en patología raquímedular o estimulación intracraneal en enfermedad de Parkinson y con el Servicio de Neurorradiología, que dispone de Unidades específicas de TAC, RM cerebral y de patología vascular intervencionista. Esto nos permite dar una atención especializada a niños con ictus, esclerosis múltiple o enfermedades neurodegenerativas.

En colaboración con el Servicio de Neurología y el de Neurofisiología Clínica, que dispone de Unidades móviles de monitorización vídeo-EEG, posibilidad de monitorización continua, así como de un Laboratorio de Sueño con capacidad de realizar dos polisomnografías nocturnas diarias, además de polisomnografías diurnas, trabajamos en la valoración y diagnóstico de diversas patologías como trastornos epilépticos, trastornos paroxísticos no epilépticos, trastornos específicos del sueño y trastornos de conducta y aprendizaje.

El Servicio de Neurofisiología Clínica también dispone de una sección de electromiografía y monitorización, con la que trabajamos conjuntamente en la evaluación de pacientes con patología neuromuscular, en colaboración con la Unidad

de Neuropatología del Servicio de Anatomía Patológica que evalúa los aspectos clínico-histológicos e inmunohistoquímicos de los pacientes con enfermedades neuromusculares y nos apoyamos en otros Servicios o Unidades de investigación de otros Centros de la Comunidad de Madrid.

Los niños con sospecha de patologías neurodegenerativas remitidos a nuestra Unidad o a la Unidad de Enfermedades Metabólicas, reconocida como CESUR, tanto de la Comunidad de Madrid como de otras provincias, son valorados conjuntamente por ambas Unidades, y representan un grupo importante de pacientes que precisan de un diagnóstico complejo y especial dedicación.

Asimismo, nuestra Sección está tratando de crear una Unidad específica de Neurodesarrollo, con actividad asistencial, docente e investigadora. Pensamos que este tipo de grupos son imprescindibles en la Neurología infantil del siglo XXI, no solo para atender los problemas primarios o específicos del neurodesarrollo, que afectan, como comentamos anteriormente, a más del 10% de la población infantil, sino también para evaluar y tratar adecuadamente la repercusión neurocognitiva de otros problemas neurológicos específicos (epilepsia, ictus, parálisis cerebral, repercusión cognitiva de diferentes síndromes genéticos, enfermedades neurometabólicas...). Creemos que, con la implementación de este tipo de Unidades se conseguiría reducir, significativamente, la tasa de fracaso escolar que presentan los niños de nuestro medio y mejoraría a largo plazo la calidad neurocognitiva y la normalización social de estos pacientes.

En esta Unidad de Neurodesarrollo colaboramos con la Unidad de Psiquiatría Infanto-Juvenil, el Servicio de Neurofisiología, neuropsicólogos (contratados a tiempo parcial para investigación), con el Servicio de Neurología y el Servicio de Neurobiología del Departamento de Investigación.

ACTIVIDAD DOCENTE

Nuestro Servicio de Pediatría está integrado dentro del programa docente de pregrado de la Universidad de Alcalá. La Unidad de Neurología Pediátrica participa en la formación teórica y práctica de la asignatura Pediatría-Neurología Pediátrica, de los alumnos de 4º y 6º curso de la Facultad de Medicina de dicha Universidad. Uno de sus miembros es profesor asociado y el otro, profesor clínico.

Desde hace más de 10 años, la Sección de Neurología Infantil organiza dos Cursos de Formación Continuada acreditados por la Comisión de Formación Continuada de la Consejería de Sanidad-CAM-SNS. En él participan diferentes especialistas en neurociencias de nuestro Hospital y de otros Centros de nuestra Comunidad y de otras Comunidades Autónomas, uno sobre las enfermedades musculares en la infancia y adolescencia, y otro sobre los trastornos del neurodesarrollo en la infancia. Ambos cursos están avalados por diferentes sociedades científicas y auspiciados por diversas sociedades de pacientes. La Unidad también ha participado

la formación de postgrado dirigiendo e interviniendo en numerosos cursos de doctorado y actualmente está colaborando en diferentes másters de especialización.

Asimismo, nuestra Sección participa en la formación en neurología infantil de los residentes de nuestro Servicio de Pediatría, de residentes de Pediatría de otros Hospitales y de los residentes de Neurofisiología Clínica de nuestro Hospital. Con este fin, se desarrollan sesiones dentro de la Sección y, periódicamente, sesiones conjuntas con otros Servicios o Unidades como Neurofisiología, Neurología, Neurorradiología, Neuropatología o Neurogenética.

Además, se han comenzado a desarrollar sesiones conjuntas con otros Servicios Pediátricos de otros hospitales y con los pediatras de Atención Primaria, con el fin de actualizar temas, crear consensos para derivación de pacientes y elaborar protocolos de actuación conjunta.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

La Unidad de Neurología Infantil, en colaboración con el Servicio de Neurobiología del Departamento de Investigación, el Grupo de Neurología Experimental y el Servicio de Neurología, participa en el desarrollo de diferentes proyectos de investigación sobre el diagnóstico biológico y el estudio de formas hereditarias del trastorno por déficit de atención que han sido financiados por organismos oficiales. Asimismo, participa en un proyecto multicéntrico sobre el papel que pueden jugar las hormonas tiroideas en los problemas del neurodesarrollo, que también ha sido financiado por un organismo oficial y que ha recibido una beca de apoyo a la investigación.

En colaboración con el Servicio de Genética y otros Servicios del Hospital, está trabajando en la identificación de biomarcadores de susceptibilidad y pronóstico en los gliomas ópticos de la neurofibromatosis tipo I, dicho proyecto también está siendo financiado por un organismo oficial.

Asimismo, en colaboración con ingenieros del CSIC y con el Servicio de Rehabilitación del Hospital, participa en el desarrollo de un exoesqueleto biónico de marcha que pueda permitir la deambulación a pacientes con atrofia muscular espinal o con parálisis cerebral y, actualmente, se llevan a cabo dos ensayos que han sido financiados y premiados con una beca por diferentes organismos oficiales.

Por último, la Unidad de Neurología Pediátrica del Hospital Ramón y Cajal mantiene abiertos dos ensayos inter-

nacionales multicéntricos para evaluar la farmacocinética, seguridad y eficacia de diferentes agentes antiepilépticos.

BIBLIOGRAFÍA

- Cea LA, Puebla C, Cisterna BA, et al. Fast skeletal myofibers of mdx mouse, model of Duchenne muscular dystrophy, express connexin hemichannels that lead to apoptosis. *Cell Mol Life Sci.* 2016. [Epub ahead of print] doi: 10.1007/s00018-016-2132-2.
- Valdizán-Usón JR, Cánovas Martínez A, Lorenzo-Sanz G, et al. Response to methylphenidate by adult and pediatric patients with attention deficit/hyperactivity disorder: the Spanish multicenter DIHANA study. *Neuropsychiatr Dis Treat.* 2013; 9: 211-8.
- Buenache R, Morillo P, Meseguer M, et al. Refractory epileptic encephalopathy related to Mycoplasma pneumoniae infection. *Epilepsia.* 2012; 53 (supl. 5): 158.
- Morillo P, Buenache R, Escajadillo K, et al. Response to intravenous immunoglobulins in malignant migrating partial seizures in infancy: one case report. *Epilepsia.* 2012; 53 (supl. 5): 221.
- Lorenzo Sanz G, ed. Enfermedades musculares en la infancia y adolescencia En: <http://gustavolorenzo.es/enfer.html>
- Lorenzo Sanz G, ed. Abordaje multidisciplinar de los trastornos del neurodesarrollo en la infancia VII. En: <http://gustavolorenzo.es/neuro.html>
- Lorenzo Sanz G, Sánchez Herranz A. Implicación del transportador vesicular de monoaminas en el trastorno por déficit de atención/hiperactividad. *Rev Neurol.* 2011; 52 (supl. 1): S103-8.
- Valdizán Usón JR; Grupo DIHANA (Lorenzo Sanz G). Metilfenidato en niños y adolescentes con déficit de atención e hiperactividad: Estudio DIHANA. *Acta Pediatr Esp.* 2013; 71: 67-76.
- Lorenzo G, Cortés V, Buenache R, et al. Cuantificación del transportador vesicular de monoaminas en niños con TDAH. *Rev Neurol.* 2013; 57 (supl. 1): 234.
- Fernández Menéndez A, Buenache Espartosa R, Coca-Pérez A, et al. Estado epiléptico refractario como forma de presentación del síndrome del bebé zarandeado. *Rev Neurol.* 2014; 58: 548-52.
- Buenache Espartosa R, Márquez Romero C, Escajadillo Vargas KJ, et al. Ictus pediátrico: estudio descriptivo. *Rev Neurol.* 2015; 60 (Congr 1): C79.
- Quiñones Coneo KL, López Viñas L, Buenache Espartosa R, et al. Síndrome de Sturge-Weber sin angioma facial: angiomatosis leptomenígea frontal con evolución favorable. *Rev Neurol.* 2015; 61: 238-9.

Doctor Joaquín Plaza Montero

M. Cruz

De vida larga (Fuentes de Oñoro, Salamanca, 8 de octubre de 1921-Barcelona, 24 de febrero de 2016) más lo será la huella que el gran amigo y pediatra ilustre Joaquín Plaza Montero ha dejado en su numerosa familia y en su extensa actividad pediátrica. Con el estímulo importante de su incansable esposa Paquita, sus tres hijos, Ana María, Alberto y Fernando, ligados también a la Pediatría, le han proporcionado, no solo el premio de su triunfo profesional sino, además, numerosos nietos y biznietos. Junto a ellos, como vimos en la ceremonia multitudinaria de despedida, queda para siempre la huella de sus alumnos, colaboradores y discípulos, en el marco de su gran legado, el moderno hospital de San Juan de Dios que he tenido la suerte de ver cómo ha ido levantándose hasta ser uno de los principales hospitales materno-infantiles no solo de Cataluña sino de España entera.

Cuando el que escribe estas líneas de elogio y recuerdo llegó a Barcelona a comienzos de 1965, una de las entrevistas primeras fue con Joaquín Plaza, a quien ya conocía por encuentros pediátricos previos y por compartir la amistad con el añorado Ernesto Sánchez Villares, paisano suyo. Establecimos las bases de nuestro trabajo conjunto, unidos por un mismo afán docente. Por entonces, su hospital todavía estaba (desde 1881) en la avenida Diagonal de Barcelona, donde iba perdiendo la primitiva impronta de asilo para convertirse en un hospital pediátrico en el que empezaban a destacar algunas especialidades, presididas por la traumatología y la ortopedia. Pronto en 1972-1973, con la firmeza y el carisma de la orden de San Juan de Dios, de la que Joaquín Plaza tenía una excepcional Carta de Hermandad (desde 1987), el hospital creció en todos los sentidos y fue trasladado a la colina de Finestrelles en Esplugues de Llobregat, a la entrada de Barcelona. Todas las especialidades pediátricas han conseguido allí el mayor desarrollo, desde

la neonatología, ya que funciona una activa y moderna maternidad, hasta la alergología, la cardiología, la psicología clínica infanto-juvenil, la oncología o la neuropediatría, sin olvidar la hermana cirugía pediátrica, que también allí se ha ido especializando. En todas las especialidades pediátricas Joaquín Plaza procuró imbuir su concepto insobornable y ciertamente acertado de la pediatría integral, que pudo aprender directamente del maestro Rafael Ramos, ya que nuestro amigo estudió medicina desde el segundo curso de la carrera en Barcelona, donde su familia se había trasladado por motivos laborales.

Si la puesta en marcha de este hospital pediátrico, del que fue director durante 20 años, me parece su principal éxito, a continuación se debe resaltar su pasión docente. Para completarla a nivel académico y ser profesor titular de Pediatría de la Facultad de Medicina de la Universidad de Barcelona, completó el doctorado con mi modesta dirección y pronto participó en la enseñanza de pregrado o licenciatura aumentando, como es lógico, la actividad cuando la cátedra de Pediatría, desde el curso 1992-1993 pasó a tener su sede en el nuevo hospital de San Juan de Dios, con un eficiente edificio docente anejo. Allí tuvo su ampliación la Escuela Profesional de Pediatría de la Universidad de Barcelona, más adelante la formación de nuevos pediatras en el sistema MIR, y allí han tenido lugar numerosos cursos monográficos, destacando el ya clásico de Progresos en Pediatría, donde tantos temas han sido actualizados y tantos colegas eminentes han dejado el testimonio de los avances. Pero sus aportaciones docentes fueron muchas más, de las que parece obligado destacar la enseñanza por escrito, mediante su libro de Puericultura y sus capítulos en mis obras y, como expresión de su adaptación a las nuevas técnicas de enseñanza, sus lecciones por internet, mediante el manejo experto del ordenador. Además, expuso en diversos auditorios o escribió en varias publicaciones sus conceptos no de manera exclusiva sobre enseñanza pediátrica, sino acerca de la enseñanza en general, en la edad que más nos interesa, la

edad del crecimiento hasta la juventud. Me consta que casi hasta el último día estuvo escribiendo sobre este tema. Así me lo manifestó en un par de charlas telefónicas recientes con motivo de las complicaciones de su fractura de cadera.

Sin duda la dirección hospitalaria y la actividad docente son facetas sobresalientes de la personalidad de Joaquín Plaza, pero no acaba ahí: ni qué decir tiene que fue un buen

clínico para la Pediatría General, como correspondía a una figura pediátrica de la segunda mitad del siglo XX, pero también han sido unas trascendentales facetas su interés por la Pediatría Social y la meritoria dedicación a la ética asistencial, que en su hospital tuvo uno de los primeros comités. Por todo ello, debe ocupar un lugar de honor en la historia de la Pediatría Española.

Del 03 al 06 de marzo de 2016

The 5th Global Congress for Consensus in Pediatrics and Child Health
Xi'an, China

Del 03 al 05 de marzo de 2016

VII Congreso de la Sociedad Española y VII Reunión Hispano-Mexicana de Infectología Pediátrica
Valencia, España

11 de marzo de 2016

XI Jornada de Actualización en Pediatría
Cali, Colombia

Del 11 al 12 de marzo de 2016

I Practicum Dermatología Pediátrica
Madrid, España

Del 31 de marzo al 03 de abril de 2016

3rd World Congress on Controversies in Pediatrics (CoPedia)
Barcelona, España

Del 07 al 10 de abril de 2016

23rd Butters-Kaplan West Coast Neuropsychology Conference
San Diego, Estados Unidos

Del 20 al 24 de abril de 2016

8th International Congress of Psychopharmacology & 4th International Symposium on Child and Adolescent Psychopharmacology
Antalya, Turquía

Del 22 al 23 de abril de 2016

XVI Simposio Internacional de Neumología y Alergia Pediátrica
Cartagena, Colombia

Del 10 al 14 de mayo de 2016

34th Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases
Brighton, Reino Unido

Del 19 al 21 de mayo de 2016

IX Congreso Nacional de la Sociedad Española de Hematología Pediátrica
Santander, España

Del 05 al 08 de junio de 2016

8th World Congress on Pediatric Intensive & Critical Care
Toronto, Canadá

Del 15 al 17 de julio de 2016

The 2nd International Neonatology Association Conference (INAC 2016)
Vienna, Austria

Del 19 al 22 de octubre de 2016

48th Congress of the International Society of Paediatric Oncology
Dublin, Irlanda

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 sólo 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 hyperlipoproteinaemias. 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