Volumen 72 *Noviembre-Diciembre 2016*

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

NÚMERO MONOGRÁFICO

"Centros de referencia: Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón II"

Sumario

PRESENTACIÓN

327 Monografía dedicada a las áreas de capacitación específica pediátricas (ACES) del Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón. *T. Hernández-Sampelayo Matos, M.L. Martínez González*

ARTÍCULOS ORIGINALES

329 El Área del Corazón Infantil del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. *C. Medrano López, J.M. Gil Jaurena*

338 Sección de Oncología y Hematología Pediátricas del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. *E. Cela de Julián, J. Huerta Aragonés, C. Beléndez Bieler, C. Mata Fernández, C. Garrido Colino, M. García Morín*

346 Sección de Enfermedades Infecciosas Pediátricas del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Servicio de Pediatría y sus áreas específicas. *M.L. Navarro Gómez, J. Saavedra Lozano, M.M. Santos Sebastián, E. Rincón López, B. Santiago García, T. Hernández-Sampelayo Matos*

353 Sección de Endocrinología Pediátrica del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Unidad de seguimiento de endocrinopatías del plan de detección precoz de la Comunidad Autónoma de Madrid (CAM). *M.D. Rodríguez Arnao, A. Rodríguez Sánchez, M. Sanz Fernández, E. González Ruiz de León*

361 Sección de Gastroenterología Infantil del Hospital Universitario Gregorio Marañón. *C. Sánchez Sánchez, G. Álvarez Calatayud, M.M. Tolín Hernani, B. Senderos Aguirre*

367 Sección de Neumología Pediátrica del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. *A. Salcedo Posadas, J.L. Rodríguez Cimadevilla, V. Pérez Pérez*

375 Memoria de la Sección de Neuropediatría del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. *P. de Castro de Castro, M. Vázquez López, M.C. Miranda Herrero, E. Barredo Valderrama*

381 Unidad de Farmacia Materno-Infantil. Servicio de Farmacia del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. *C.M. Fernández-Llamazares, S. Manrique-Rodríguez, M. Sanjurjo-Sáez*

387 NOTICIAS

388 ÍNDICE DE AUTORES

393 ÍNDICE DE MATERIAS

ergon

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Noviembre-Diciembre 2016

Volumen 72 - Número 6

DIRECTOR
Manuel Hernández Rodríguez

SECRETARIO DE REDACCIÓN
Arturo Muñoz Villa

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

CONSEJO EDITORIAL
Presidente
José Peña Guitián

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

CONSEJO DE REDACCIÓN
Milagros Alonso Blanco
Juan M. Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Arístegui Fernández
Raquel Barrio Castellanos
Emilio Blesa Sánchez
Josep Boix i Ochoa
Luis Boné Sandoval
Augusto Borderas Gaztambide
Juan Brines Solanes
Cristina Camarero Salces
Ramón Cañete Estrada
Antonio Carrascosa Lezcano
Enrique Casado de Frías
Juan Casado Flores
Manuel Castro Gago
Manuel Cobo Barroso
Manuel Crespo Hernández
Dolores Crespo Hervás
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragozano
José Mª Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez
José González Hachero
Javier González de Dios
José Luis Jiménez Hernández
Antonio Jurado Ortiz
Luis Madero López
Serafín Málaga Guerrero
Antonio Martínez Valverde
Federico Martinón Sánchez
José Mª Martinón Sánchez
Luis A. Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José Mª Pérez-González
Juan Luis Pérez Navero
Jesús Pérez Rodríguez
Joaquín Plaza Montero
Manuel Pombo Arias
Antonio Queizán de la Fuente
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez
Mercedes Ruiz Moreno
Santiago Ruiz Company
Francisco J. Ruza Tarrio
Valentín Salazar Villalobos
Pablo Sanjurjo Crespo
Antonio Sarría Chueca
Juan Antonio Tovar Larrucea
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

© 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.
C/ Berruguete, 50. 08035 Barcelona
carmen.rodriguez@ergon.es

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Noviembre-Diciembre 2016

Volumen 72 - Número 6

NÚMERO MONOGRÁFICO
"Centros de referencia: Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón II"

Sumario

PRESENTACIÓN

327 Monografía dedicada a las áreas de capacitación específica pediátricas (ACES) del Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón
T. Hernández-Sampelayo Matos, M.L. Martínez González

ARTÍCULOS ORIGINALES

329 El Área del Corazón Infantil del Hospital General Universitario Gregorio Marañón
C. Medrano López, J.M. Gil Jaurena

338 Sección de Oncología y Hematología Pediátricas del Hospital General Universitario Gregorio Marañón
E. Cela de Julián, J. Huerta Aragonés, C. Beléndez Bieler, C. Mata Fernández, C. Garrido Colino, M. García Morín

346 Sección de Enfermedades Infecciosas Pediátricas del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Servicio de Pediatría y sus áreas específicas
M.L. Navarro Gómez, J. Saavedra Lozano, M.M. Santos Sebastián, E. Rincón López, B. Santiago García, T. Hernández-Sampelayo Matos

353 Sección de Endocrinología Pediátrica del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Unidad de seguimiento de endocrinopatías del plan de detección precoz de la Comunidad Autónoma de Madrid (CAM)
M.D. Rodríguez Arnao, A. Rodríguez Sánchez, M. Sanz Fernández, E. González Ruiz de León

361 Sección de Gastroenterología Infantil del Hospital Universitario Gregorio Marañón
C. Sánchez Sánchez, G. Álvarez Calatayud, M.M. Tolín Hernani, B. Senderos Aguirre

367 Sección de Neumología Pediátrica del Hospital General Universitario Gregorio Marañón
A. Salcedo Posadas, J.L. Rodríguez Cimadevilla, V. Pérez Pérez

375 Memoria de la Sección de Neuropediatría del Hospital General Universitario Gregorio Marañón
P. de Castro de Castro, M. Vázquez López, M.C. Miranda Herrero, E. Barredo Valderrama

381 Unidad de Farmacia Materno-Infantil. Servicio de Farmacia del Hospital General Universitario Gregorio Marañón
C.M. Fernández-Llamazares, S. Manrique-Rodríguez, M. Sanjurjo-Sáez

387 NOTICIAS

388 ÍNDICE DE AUTORES

393 ÍNDICE DE MATERIAS

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

November-December 2016

Volume 72 - Number 6

MONOGRAPHIC ISSUE
"Reference centers: Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón II"

Contents

PRESENTATION

327 Monograph dedicated to the specific area of pediatric training (SAPT) of the Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón
B. García Cuartero, M.J. del Cerro Marín

ORIGINALS

329 Area of Pediatric Cardiology of the Hospital General Universitario Gregorio Marañón
C. Medrano López, J.M. Gil Jaurena

338 Pediatric Oncology and Hematology Area of the Hospital General Universitario Gregorio Marañón
E. Cela de Julián, J. Huerta Aragonés, C. Beléndez Bieler, C. Mata Fernández, C. Garrido Colino, M. García Morín

346 Pediatric Infectious Diseases Section of the Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Pediatric Department and its specific areas
M.L. Navarro Gómez, J. Saavedra Lozano, M.M. Santos Sebastián, E. Rincón López, B. Santiago García, T. Hernández-Sampelayo Matos

353 Pediatric Endocrinology Section of the Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Monitoring unit of endocrine disorders early detection program of the Regional Community of Madrid (RCM)
M.D. Rodríguez Arnao, A. Rodríguez Sánchez, M. Sanz Fernández, E. González Ruiz de León

361 Pediatric Gastroenterology section of the Hospital Universitario Gregorio Marañón
C. Sánchez Sánchez, G. Álvarez Calatayud, M.M. Tolín Hernani, B. Senderos Aguirre

367 Pediatric Pneumology section of the Hospital General Universitario Gregorio Marañón
A. Salcedo Posadas, J.L. Rodríguez Cimadevilla, V. Pérez Pérez

375 Report of the Neuropediatric section of the Hospital General Universitario Gregorio Marañón
P. de Castro de Castro, M. Vázquez López, M.C. Miranda Herrero, E. Barredo Valderrama

381 Maternal-Pediatric Pharmacy Unit. Pharmacy Department of the Hospital General Universitario Gregorio Marañón
C.M. Fernández-Llamazares, S. Manrique-Rodríguez, M. Sanjurjo-Sáez

387 NEWS

388 AUTHOR' INDEX

393 SUBJECTS' INDEX

Monografía dedicada a las áreas de capacitación específica pediátricas (ACES) del Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón

T. Hernández-Sampelayo Matos[1], M.L. Martínez González[2]

[1]*Jefe de Servicio de Pediatría y ACES,* [2]*Subdirectora Médica. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. Madrid.*

El Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón es un hospital público, de nivel terciario, de la Comunidad de Madrid (CM), ubicado actualmente en la manzana sociosanitaria entre las calles O'Donnell, Dr. Castelo y Maiquez en un edificio emblemático diseñado y construido por los arquitectos Rafael Moneo y José María de la Mata, inaugurado en octubre de 2003. Forma parte del Hospital General Universitario Gregorio Marañón y como Hospital Universitario está ligado a la Universidad Complutense de Madrid.

Agradecemos muy sinceramente a la *Revista Española de Pediatría* la oportunidad que nos brinda de presentar en dos volúmenes las características y proyectos actuales y futuros del Hospital Infantil Gregorio Marañón de Madrid. En el primer número (**I**) recogimos en ocho capítulos un breve recuerdo histórico de dicho hospital y la actividad y características de los Servicios o secciones que son básicas en el funcionamiento y desarrollo del Hospital Infantil. Comenzamos por un capítulo dedicado a la arquitectura de este Hospital, como elemento esencial que condiciona el cuidado de nuestros pacientes, favorece su recuperación y facilita la atención a los familiares y la actividad de los profesionales que en él trabajan. Se revisaron, asimismo, áreas cuya actividad implica a diversas secciones y servicios de todo el Hospital: Servicio de Neonatología, Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos, Sección de Hospitalización Pediátrica, Servicio de Cirugía Pediátrica y sus especialidades, Sección de Urgencias y, por último, un capítulo dedicado a la Docencia e Investigación (referencia bibliográfica del número I).

Correspondencia: Dra. Teresa Hernández-Sampelayo Matos. Servicio de Pediatría y ACES. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. C/ O'Donnell, 48. 28009 Madrid
E-mail: teresa.hernandezsampelayo@salud.madrid.org
Recibido: Octubre 2016

Rev Esp Pediatr 2016; 72(6): 327-328

A lo largo de los últimos 40 años las ACES Pediátricas se han desarrollado de forma muy importante, lo que ha supuesto un beneficio innegable para la Pediatría española, tal como queda reflejado en la bibliografía médica, aunque de momento solo la Neonatología y la Psiquiatría Infantil y de Adolescentes tienen un reconocimiento oficial como especialidades independientes. Se recogen en la tabla 1 las subespecialidades pediátricas (ACES) actualmente vigentes (según la AEP), así como las especialidades relacionadas con la Pediatría.

El **número II** de esta monografía lo hemos dedicado específicamente a las ACES de Pediatría dado el elevado volumen de actividad que generan (60% de la actividad global del Hospital Infantil la desarrollan las ACES) y su complejidad y gran desarrollo a lo largo de los años en un Hospital terciario como el Hospital Infantil Gregorio Marañón. Revisamos en ocho capítulos los aspectos más importantes de algunas de ellas que consideramos pueden suscitar el mayor interés de los profesionales, ante la imposibilidad de incluirlas todas. En la tabla 1 quedan reflejadas las áreas actualmente disponibles en el Hospital Infantil.

Además de la actividad asistencial, todas las ACES de este Hospital Infantil tienen un gran compromiso con la docencia y la investigación, así como en la comunicación y publicación de nuevos hallazgos o conocimientos de interés para su aplicación en Pediatría, tal como se recoge resumidamente en los correspondientes capítulos.

En el **capítulo 1: Cardiología Infantil** recoge su importante actividad además de los programas de alta complejidad que se desarrollan, dentro de programas de índole nacional (CSUR cardiopatías pediátricas y neonatales, CSUR de cardiopatías familiares) así como el trasplante cardíaco pediátrico y el neonatal.

El **capítulo 2: Onco-hematología Infantil**, probablemente es una de las áreas de mayor especialización y desarrollo en los últimos años en los que la comunidad científica ha visto

TABLA 1. Asociación Española de Pediatría: Pediatría y subespecialidades (ACES).

Pediatría general	**Subespecialidades/áreas específicas (ACES)**
– Pediatría General Docente	– **Neonatología y Medicina Perinatal**
– **Pediatría Hospitalaria**	– **Cardiología**
– Pediatría de Atención Primaria	– Errores Innatos del Metabolismo
Subespecialidades no específicas	– *Genética y Dismorfología*
– Epidemiología /Salud Pública	– **Infectología**
– *Anestesiología*	– **Neurología**
– *Dermatología*	– Medicina del Deporte
– *Reumatología*	– Pediatría Social
– *Oftalmología*	– **Neumología**
– *Psiquiatría Infanto-Juvenil*	– Adolescencia
– *Radiología*	– Medicina de la Adolescencia
– Toxicología	– **Endocrinología**
– *Urología*	– **Gastroenterología y Nutrición**
– *Otorrinolaringología*	– **Hematooncología**
– *Odontología*	– *Nefrología*
	– **Medicina de Emergencias/ Cuidados Intensivos Pediátricos**
Especialidad: Cirugía Pediátrica	– Investigación
	– Trasplantes-Hepatología
	– Inmunoalergología

Tomado de: Domenech E, Fraga Bermúdez JM. Introducción a la Pediatría. En: Cruz M (ed.). Tratado de Pediatría 11ª Edición. Tomo I. Editorial Panamericana; 2014. p. 4.
En **negrilla***: artículos sobre las ACES publicadas en la Revista Española de Pediatría. En cursiva: ACES disponibles en Hospital Materno Infantil no publicadas en esta Revista.*

TABLA 2. Datos de actividad total Hospital Infantil 2014-2015.

Camas funcionantes	120
Ingresos totales	6.732
Estancia media	4,09 días
Interconsultas	7.950
Intervenciones totales	3.545
Intervenciones urgentes	911
Consultas totales	97.276
Primeras consultas	20.452
Revisiones consultas	76.824
Índice sucesivas/primeras	3,73

evolucionar exponencialmente tanto su especialización y complejidad como la supervivencia y futuro de sus pacientes.

El **capítulo 3: Enfermedades Infecciosas Pediátricas,** es un área también en continua evolución por los cambios demográficos y epidemiológicos de nuestro mundo. Su papel como médicos consultores es muy importante en los hospitales terciarios de alta complejidad, que tienen unidades de críticos, pacientes oncológicos y trasplantados que necesitan equipos de expertos que conozcan en profundidad y manejen estas infecciones. Dado el elevado coste y morbilidad que generan las infecciones en el medio hospitalario, es imprescindible la implicación de los infectólogos en estas áreas.

El **capítulo 4: Endocrinología Infantil**, esta sección, además del desarrollo completo de su especialidad y su labor docente e investigadora, es centro de referencia de la CM, para los programas de detección de Endocrinopatías Congénitas (hipotiroidismo e insuficiencia suprarenal congénita). Queda reflejado en su capítulo el interés de este programa y su aportación inestimable a la sanidad madrileña, por su papel imprescindible en el número de muertes evitables y la prevención de las deficiencias mentales secundarias a hipotiroidismo congénito.

El **capítulo 5: Gastroenterología Infantil,** es una sección también de gran volumen asistencial que aporta sus técnicas diagnósticas y terapéuticas innovadoras. El desarrollo e implantación de los programas de Nutrición infantil son del máximo interés en la atención a los pacientes complejos de nuestro Hospital.

El **capítulo 6: Neumología,** recoge la actividad asistencial, docente e investigadora. Una sección también con un trabajo multidisciplinar colaborando en el diagnóstico y tratamiento de muchos de los pacientes complejos y crónicos atendidos en este Hospital. Su compromiso con la gestión y la calidad les han llevado a la realización de mucho trabajo en estas áreas**.**

El **capítulo 7: Neuropediatría,** que acumula gran experiencia a lo largo de los años debido la demanda asistencial que esta actividad genera. Su trabajo en este Hospital terciario ha llevado al desarrollo de nuevos programas (ictus pediátrico) en respuesta a la necesidad generada por los pacientes atendidos (grandes prematuros, cardiópatas y hemoglobinopatías).

Por último, el **capítulo 8** está dedicado a la **Farmacia hospitalaria**. Su proyecto dentro del hospital infantil, desarrollado por farmacéuticos, supone un gran apoyo a los médicos tratantes así como un gran compromiso en la seguridad de los pacientes y la mejor gestión de los recursos disponibles.

Solo queda agradecer a los participantes en esta monografía su trabajo en la elaboración de los diferentes capítulos, y a todo el personal del Hospital Infantil, verdaderos protagonistas, por su excelente trabajo a lo largo de tantos años, que hacen posible poder hoy presentarles hoy esta monografía.

El Área del Corazón Infantil del Hospital General Universitario Gregorio Marañón

C. Medrano López[1], J.M. Gil Jaurena[2]

[1]Cardiología Pediátrica, [2]Cirugía Cardíaca Infantil. Área del Corazón Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Universidad Complutense. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

La atención integral de las enfermedades cardiovasculares de la infancia y de las cardiopatías congénitas del feto al adulto, se realiza desde hace más de 40 años en el Hospital General Universitario Gregorio Marañón de Madrid, siendo centro nacional de referencia (CSUR) de trasplante cardíaco infantil, cardiopatías congénitas complejas y neonatales, cardiopatías familiares y cardiopatías congénitas del adulto. El Área del Corazón Infantil es la estructura organizativa que engloba Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardíaca Infantil, en colaboración con otros servicios del Hospital Infantil y de Adultos. Se incluyen en la cartera de servicios todos los programas asistenciales específicos relacionados, incluso algunos novedosos, como la rehabilitación cardíaca infantil y la telemedicina. Destacar que es el centro con mayor actividad en trasplante cardíaco infantil (serie de 160 pacientes, un 40% del total nacional). En el período 2013 y 2014, con el nuevo equipo quirúrgico se realizaron 645 intervenciones en menores de 18 años, con alta complejidad (s*urgical performance* de 7) y bajada de la mortalidad del 3,2 al 1,5%. Entre 2011 y 2014 se realizaron 1.146 cateterismos intervencionistas en menores de 18 años, cerca de 1/3 en menores de 1 año, con una mortalidad menor del 1 por 1.000; se evaluaron en cardiopatías familiares 725 nuevos pacientes (1/4 casos pediátricos) y se realizaron 758 test genéticos. La actividad docente incluye el pregrado de Medicina, Enfermería e Ingeniería Biomédica, residentes de pediatría y cardiología, post MIR y *fellows* en cardiología pediátrica tanto de España como de otros países, especialmente de Latinoamérica. Destacan los cursos internacionales anuales de actualización en enfermería y medicina (23 ediciones) así como el *preceptorship in pediatric cardiology*. La actividad investigadora se estructura como grupo dentro del área cardiovascular del Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón, con participación en la red de investigación cardiovascular (RIC), colaboración con el centro nacional de investigaciones cardiológicas (CNIC). Contamos con investigadores de forma continuada así como proyectos de financiación pública competitiva desde 2010. Las líneas de investigación incluyen la genética de las miocardiopatías, los ensayos clínicos con células madre en Fontan, el uso de vasodilatadores pulmonares y otros fármacos cardiovasculares, así como el impacto de las infecciones respiratorias en niños con cardiopatía y síndrome de Down. Se han iniciado líneas de innovación en el campo de los dispositivos para intervencionismo cardíaco así como en aspectos organizativos y en cooperación internacional al desarrollo con un centro en Nicaragua. La colaboración con los pacientes y sus familias a través de organizaciones como Menudos Corazones han sido claves para obtener los objetivos finales del programa: la obtención de la mayor esperanza y calidad de vida de los niños que tienen una condición cardiovascular.

Palabras clave: Cardiología pediátrica; Cirugía cardíaca infantil; Cardiopatías congénitas; Trasplante cardíaco; Cardiopatías familiares; Intervencionismo percutáneo.

ABSTRACT

Comprehensive care of pediatric cardiovascular disease and congenital heart disease from fetus to adult, has been performed at the Hospital General Universitario Gregorio Marañon de Madrid for the last 40 years. Our hospital is national reference centre (CSUR) for pediatric heart transplant, complex and neonatal congenital heart disease and familial and adult congenital heart disease. The Children's Heart Area is the organizing structure encompassing pediatric cardiology and pediatric cardiac surgery, in collaboration with the other pediatric and adult hospital services. Our ser-

Correspondencia: Dr. Constancio Medrano López. Área del Corazón Infantil. Hospital Infantil Gregorio Marañón. C/ del Doctor Castelo, 47. 28009 Madrid
E-mail: constancio.medrano@salud.madrid.org
Recibido: Octubre 2016

Rev Esp Pediatr 2016; 72(6): 329-337

vice offers all related specific healthcare including novelties such as pediatric cardiac rehabilitation and telemedicine. Our centre has the highest activity as regards pediatric heart transplant (series of 160 patients, 40% of the national total). During the period from 2013 to 2014, with the new surgical team, 645 interventions were performed in under 18s, with high complex surgical interventions (surgical performace 7) with low mortality, from 3.2 to 1.5%. 1,146 interventional catheterism were performed in under 18s, betwen 2011 to 2014, near 1/3 under 1 year of age, with mortality rates less tan 1 per 1,000; 725 new patients were evaluated in the familial cardiopathy clinic (1/4 pediatric cases) and 758 genetic tests were carried out. Teaching activity includes undergraduate medicine, nursing and biomedical engineering, residency in pediatrics and cardiology, post MIR and fellowships in pediatric cardiology in Spain as well as in other countries, especially Latin America. Of interest, are the yearly international courses in updates in nursing and medicine (23 editions) as well as the preceptorship in pediatric cardiology. Research activity is encompassed as the group within the cardiovascular area of the Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón, participating in the Cardiovascular Research Network (RIC), collaboration with the National Centre for Cardiological Research (CNIC). Our research is continuous with competitive publicly funded projects since 2010. Research topics include the genetics of cardiomyopathies, clinical trials with stem cells in Fontan, use of pulmonary vasodilators and other cardiovascular drugs, as well as the impact of respiratory infections in children with heart disease and Down's Syndrome. Innovations in the field of devices in cardiac interventionism have been implemented and also in organizational aspects as well as international cooperation for development with a centre in Nicaragua. Collaboration with patients and families through organizations like "Menudos Corazones" have been key in achieving the goals of our program: the longest life-expectancy and highest quality of life in children who have a cardiovascular condition.

Key words: Pediatric cardiology; Pediatric cardiac surgery; Congenital heart disease; Heart transplantation; Family heart disease; Percutaneous intervention.

INTRODUCCIÓN

La atención de las enfermedades cardiovasculares de la infancia y en concreto de las cardiopatías congénitas desde el feto hasta el adulto se desarrolla en el Hospital General Universitario Gregorio Marañón de Madrid (HGUGM), desde hace más de 40 años. En ese período se ha evolucionado en la mejora continua de la atención con el desarrollo de técnicas diagnósticas (desde la ecocardiografía al estudio genético) y de las terapias (fármacos, cirugía cardíaca, intervencionismo por cateterismo, implante de dispositivos de asistencia cardíaca, trasplante cardíaco o células madre). Se ha conseguido disminuir la morbimortalidad con abordajes precoces y completos y es un hecho que la supervivencia de los niños con cardiopatías ha generado un desplazamiento de los enfermos a la edad adulta, como en otros países de nuestro entorno. El objetivo actual de centros como el HGUGM es la plena integración social y máxima calidad de vida, con la incorporación a las actividades educativas, deportivas y a la vida laboral de todos los niños que han tenido o crecido con una cardiopatía. Para ello se han desarrollado estrategias médicas, quirúrgicas y de cuidados que disminuyen las secuelas neurológicas, los defectos residuales y el riesgo de muerte súbita. Un ejemplo reciente es el programa de rehabilitación cardíaca infantil, del que el HGUGM es pionero. También hay que destacar el apoyo de organizaciones de familias como Menudos Corazones (http://www.menudoscorazones.org/) para conseguir la normalización de la vida de los niños que crecen con una condición cardiovascular.

El HGUGM está reconocido por el Ministerio de Sanidad y Servicios Sociales como centro nacional de referencia (CSUR) de trasplante cardíaco infantil, cirugía cardíaca neonatal y pediátrica compleja, cardiopatías familiares y cardiopatías congénitas del adulto. (http://www.msssi.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/CentrosCSUR.htm). Es uno de los centros con mayor volumen de actividad asistencial de nuestro país y con resultados comparables a los centros de excelencia internacionales. La colaboración en red con otros centros y equipos profesionales es uno de los objetivos del centro, apoyándose en las tecnologías de la información, en concreto con programas como el de telemedicina.

HISTORIA

El Hospital Infantil del HGUGM se desarrolla desde el inicio de la cardiología pediátrica en los años 70 con los Dres. Carlos Maroto y Eulogio García, en los 80 se incorporan el Dr. Enrique Maroto junto a los Dres. Ramón Arcas y Manuel Galiñanes en cirugía cardíaca. En esos años y hasta mediados de los 90 se introducen y desarrollan técnicas diagnósticas como la ecocardiografía[1], transtorácica, transesofágica[2], la ecocardiografía fetal[3], el intervencionismo percutáneo y cirugías cardíacas neonatales[4]. Se inician técnicas pioneras como la colocación de *stent* en el ductus arterioso en hipoplasias de cavidades izquierdas[5] para evitar el uso de prostaglandinas en espera de trasplante cardíaco[6], se realizan las primeras intervenciones con buenos resultados de *switch* arterial en la D transposición de grandes arterias[7] y se inicia el trasplante cardíaco infantil[8]. A mediados de los años 90 se comienza la formación ininterrumpida hasta hoy de residentes y especialistas en cardiología pediátrica, de los primeros destacar los Dres. Juan Ignacio Zabala y José

FIGURA 1. Carteles de los cursos cardiología pediátrica para enfermería, general y jornadas para niños y familias.

Luis Zunzunegui. También se inician los cursos anuales de cardiología pediátrica para enfermería y generales (Fig. 1). En 1997 se produce el cambio de cirujanos cardíacos con la incorporación del Dr. Rubén Greco y, posteriormente, de los Dres. Gustavo Brochet y Jairo Sánchez. En la década siguiente se desarrollan técnicas como el ECMO[9], la cirugía de Norwood para hipoplasia de cavidades izquierdas, la cirugía de Ross.

En 2003 se inaugura el nuevo edificio materno infantil del HGUGM, construido por el prestigioso arquitecto D. Rafael Moneo. En ese momento se dota de una planta de hospitalización de cardiología infantil con monitorización centralizada para cardiología pediátrica, de una sala de hemodinámica propia y de instalaciones radiológicas que incluyen un equipo de resonancia magnética. En 2009 se obtiene la primera acreditación CSUR por el Ministerio de Sanidad en trasplante cardíaco infantil y se implanta el primer sistema de asistencia ventricular tipo *Berlin Heart Excor* pediátrico. Ese mismo año se inicia la contratación de investigadores en cardiología pediátrica por el Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón de Madrid. En 2013 se produce un cambio en la dirección de cardiología pediátrica, con el Dr. Constancio Medrano como jefe de sección y coordinador del área del corazón infantil (ACI), y en la de cirugía cardíaca infantil con la incorporación del nuevo equipo quirúrgico liderado por el Dr. Juan Miguel Gil Jaurena. Durante estos últimos años se han desarrollado nuevos programas como el de cardiopatías familiares y genéticas, así como técnicas innovadoras y orientadas a mejorar la calidad de vida de los niños con cardiopatía como cirugía mini invasiva y robotizada, abordajes híbridos, la cirugía sobre pacientes multitratados con *stents*[10], la terapia percutánea con implantación de válvulas pulmonares[11] y en otras posiciones, terapia celular con células madre y programas como el de rehabilitación cardíaca infantil, la telemedicina y la cooperación internacional.

ORGANIZACIÓN Y PROGRAMAS

El Área del Corazón Infantil engloba a todos los profesionales de las secciones de cardiología pediátrica y de cirugía cardíaca infantil. Actualmente cuenta con una plantilla de 10 cardiólogos pediatras, 4 cirujanos cardíacos infantiles, 50 miembros de personal de enfermería (incluye planta, consultas, hemodinámica, quirófano, gestora de casos y perfusionistas). La actividad diaria se desarrolla en colaboración directa con los servicios de UCI pediátrica, neonatología y anestesiología pediátrica, donde hay profesionales con amplia experiencia y dedicación a los pacientes con cardiopatías. También con otros servicios y secciones de pediatría, radiología infantil (resonancia y TC cardíaca), rehabilitación infantil (rehabilitación cardíaca infantil), obstetricia (cardiología fetal), psiquiatría infantil y del adolescente, microbiología, farmacia y trabajo social. Existe una especial relación con los servicios de cardiología y cirugía cardíaca de adultos, compartiendo los programas de transición y de cardiopatías familiares y apoyando el de cardiopatías congénitas del adulto. Desde el punto de vista organizativo la sección de cardiología pediátrica depende directamente de

la subdirección médica del hospital materno-infantil y es independiente de los servicios de pediatría y cardiología de adultos.

El ACI se articula en secciones, unidades y programas: la sección de cirugía cardíaca infantil, la sección de cardiología pediátrica, que tiene tres unidades (insuficiencia cardíaca y trasplante; cardiología invasiva y peri operatorio; y cardiología no invasiva), y la unidad de enfermería de cardiología pediátrica. Los programas son: hospitalización, hospital de día, insuficiencia cardíaca, trasplante cardíaco, intervencionismo cardíaco, cirugía cardíaca y técnicas hibridas, perioperatorio y cuidados intensivos cardiológicos (incluye asistencia circulatoria), hipertensión pulmonar, arritmias y electrofisiología (incluye dispositivos), imagen cardíaca (ecocardiografía, resonancia magnética), cardiología fetal, consultas externas, pruebas no invasivas (Holter ECG, prueba de esfuerzo), rehabilitación cardíaca infantil, cardiopatías familiares y genéticas (miocardiopatías, canalopatías, alteraciones de la aorta y otras), transición a adultos, de telemedicina y de cooperación internacional.

El ACI se apoya en los servicios de calidad, comunicación y de sistemas de información en el desarrollo de programas como el de telemedicina o de la divulgación de actividades en medios de comunicación, como puede verse en un programa documental informativo reciente de Televisión Española (http://www.rtve.es/alacarta/videos/cronicas/cronicas-seguir-latiendo/3629763/).

ACTIVIDAD ASISTENCIAL (véase Tabla 1)

Hospitalización

La planta de Cardiología Pediátrica se localiza en la 3ª planta del bloque C del Hospital Materno Infantil. Dispone de 18 camas de hospitalización, teniendo 9 preparadas para cuidado intermedio y 4 de ellas para aislamiento. Todas disponen de sistema de telemetría y monitorización centralizada. Se dispone de un sistema automatizado de dispensación de farmacia. La estancia media ha disminuido progresivamente, situándose en torno a los 3 días en 2015. En ella ingresan los pacientes de cirugía cardíaca e intervencionismo así como pacientes en insuficiencia cardíaca crónica reagudizada y se manejan pacientes en lista y post trasplante cardíaco. Se realizan técnicas como infusión de inotrópicos y vasodilatadores, tratamientos anti rechazo e incluso pacientes con sistemas de asistencia ventricular en fase estable de espera a trasplante cardíaco. Ha sido clave para ello el desarrollo profesional del personal de enfermería altamente especializado en cardiología pediátrica. Otro factor fundamental es el apoyo de voluntarios y ONG en la humanización de las estancias. Contamos con áreas de descanso en la misma planta como la sala *Como en Casa*, instalada y mantenida por Menudos Corazones en colaboración con IKEA, donde niños y familias pueden realizar actividades o recibir apoyo psicológico.

TABLA 1. Datos de las actividades en el Área del Corazón Infantil.

Actividades	Número medio por año
Intervenciones totales	550
Cirugía cardíaca	250
Cateterismo intervencionista cardíaco	300
Trasplante cardíaco	7
ECMO cardíaco	10
Asistencia ventricular	2
Hospitalizaciones	1.000
Hospital de Día	300
Consultas externas	10.000
Teleconsultas	130
Interconsultas hospitalarias	3.000
Ecocardiografías transtorácicas	11.000
Ecocardiografías transesofágicas	300
Ecocardiografías fetales	1.000
Resonancia magnética cardíaca	350
Electrocardiografía	11.000
Holter ECG	400
Pruebas de esfuerzo	400

Hospital de Día

Los pacientes que requieren terapias puntuales como mantenimiento de catéteres de larga evolución, curas o terapias biológicas como inmunoglobulinas o profilaxis frente al virus respiratorio sincitial (VRS) acuden al hospital de día de cardiología pediátrica. Esta actividad se ubica en la primera planta, integrada actualmente en el hospital de día de pediatría. Se evitan así ingresos innecesarios.

Consultas externas

Las infantiles se ubican en la planta 1ª bloque C. Se dispone de 5 salas de atención donde se realizan las consultas, todas de alta resolución con ecocardiografía. En otras salas se realizan lectura de marcapasos y dispositivos; en la sala de enfermería, se realizan los ECG y las pruebas de esfuerzo; existe otra sala de tele consulta y una para lectura de Holter ECG, pruebas genéticas y acceso al laboratorio de imagen. El área cuenta con una sala de espera decorada y con juegos, así como de un lactario. Las agendas que se ofrecen son consultas generales (diarias) de cardiología pediátrica así como otras específicas en: cardiopatías familiares y genéticas (2 por semana), trasplante cardíaco (semanal), transición (semanal), cardiopatías complejas (semanal), arritmias y marcapasos (semanal), cirugía cardíaca infantil (semanal y a demanda), hipertensión pulmonar, hemodinámica y tele consulta médica y de enfermería (a demanda). La consulta de cardiología fetal se ubica en la planta 0 bloque C en el área de medicina fetal. Dispone de ecocardiografía de alta gama. Es programada 3 días por semana y diaria a demanda en caso de urgencia.

En 2014 se inició la actividad de tele consultas con pacientes, primero médicas y después de enfermería (en el área de hemodinámica). Resaltar que este tipo de consultas se realizan a través del programa *spontania* de la Comunidad de Madrid (https://www.spontania.com/es/eHealth_and_Telemedicine), de acceso desde cualquier dispositivo mediante una aplicación gratuita, con todas las condiciones de seguridad y registro de actividad. Evitan desplazamientos de los pacientes, teniendo en cuenta que muchos de ellos vienen de otras comunidades a través de los CSUR.

Pruebas complementarias

1. **Ecocardiografía:** se dispone de todas las prestaciones y tipos de ecocardiografía en pediatría. Se realizan tanto transtorácicas, transesofágicas (con sondas pediátrica y *miniTEE*) o intracavitarias. Se realizan ecocardiografías fetal, intraoperatoria. Se dispone de técnicas como eco 3D, *Speckle Tracking 2D y 3D* en equipos *Philips iE33* y *Toshiba Artida*. Todas las consultas, la planta de hospitalización, las unidades de cuidos intensivos y las salas de operaciones y hemodinámica tienen disponible equipos de ecocardiografía.
2. **Resonancia magnética y TC cardíaca:** el Hospital Materno-Infantil dispone de un equipo con actividad semanal de resonancia cardíaca infantil. Se incluyen estudios morfológicos y funcionales, así como reconstrucciones 3D. Se dispone de equipos TC incluyendo de alta resolución.
3. **ECG, Holter ECG y prueba de esfuerzo:** se realizan también implantes de dispositivos tipo Reveal. Para realizar pruebas de esfuerzo se dispone de equipos con tapiz rodante y cicloergómetro con consumo de oxígeno. Estas pruebas han servido de apoyo al programa de rehabilitación cardíaca infantil.

Programas CSUR

El HGUGM está reconocido como centro nacional de referencia en trasplante cardíaco infantil, atención integral al neonato y paciente pediátrico con cardiopatías congénitas complejas y cardiopatías familiares (niños y adultos). Dentro de ellos se desarrollan las actividades y terapéuticas que describiremos a continuación.

1. **Trasplante cardíaco infantil: s**e inició en el centro hace más de 30 años y en la actualidad se han realizado unos 160, lo que supone cerca de un 40% del total nacional (http://www.ont.es/infesp/Memorias/Memoria%20coraz%C3%B3n%202015.pdf) y le sitúa entre los centros internacionales de mayor actividad. Destacar que casi la mitad son menores de 1 año (48%) y cardiopatías congénitas complejas (48%). Hay un número creciente de pacientes con dispositivos de ECMO o asistencia ventricular pre trasplante así como casos asociados a hipertensión pulmonar. Se han realizado 6 retrasplantes. En los últimos años los resultados han mejorado, con una supervivencia desde el año 2000 a la actualidad del 76% al año, 68% a 5 años y 62% a 15 años. Se ha progresado en estrategias que reducen la inmunosupresión y las complicaciones como tumores (tasas menores del 5%), así como la prevención y manejo de las infecciones[12]. Se están elaborando nuevas estrategias, como el trasplante ABO incompatible para optimizar la utilización de donantes en niños más pequeños. Igualmente se ha incrementado la producción científica en ámbitos neonatales y en corazón univentricular[13].
   El programa de trasplante se complementa con el de insuficiencia cardíaca aguda y crónica y el de hipertensión y circulación pulmonar. En las unidades de cuidados intensivos pediátrico y neonatal se han desarrollado técnicas como el ECMO o la asistencia ventricular como puente al trasplante o a la recuperación. La experiencia en ECMO se inicia en el año 1997 en neonatología[9] y, posteriormente, desde 2006 se aplica en UCI pediátrica. En esta última unidad se han realizado más de 100 ECMO cardíacos y 15 asistencias ventriculares con *Berlin Heart Excor* pediátrico. Los resultados han sido comparables a centros internacionales. Recientemente se ha realizado el primer ECMO de transporte. Por otro lado, se han desarrollado técnicas como la inmunoadsorción o plasmaféresis en colaboración con nefrología infantil y las unidades de cuidados intensivos en el tratamiento de problemas inmunológicos en el contexto de miocardiopatías o trasplante. Las terapias de re sincronización también se han llevado a cabo en nuestro centro en el contexto de la insuficiencia cardíaca, retrasando o evitando el trasplante. El programa de hipertensión y circulación pulmonar incluye un grupo muy complejo de pacientes que reciben terapias con vasodilatadores pulmonares tanto para la hipertensión pulmonar como para optimizar la circulación pulmonar en el contexto de la fisiología univentricular. El HGUGM participa en los registros nacionales de trasplante cardíaco[14] y en el hipertensión pulmonar infantil (REHIPED)[15], aportando en ambos un elevado número de pacientes infantiles.
2. **Cardiopatías congénitas complejas neonatales y pediátricas:** el HGUGM tiene entre sus prestaciones quirúrgicas todas las técnicas más avanzadas de cirugía cardíaca e intervencionismo pediátrico. En nuestro centro se han realizado en los últimos 5 años más de 2.750 intervenciones en niños, con un predominio de intervencionismo percutáneo frente a la cirugía (55 *vs* 45%). De ellas casi 500 se han realizado en período neonatal, donde sigue predominando la cirugía cardíaca frente al intervencionismo percutáneo (60 *vs* 40%). Como dato destacable la mitad de las intervenciones se han realizado en niños procedentes de otras comunidades autónomas diferentes a la de Madrid, a través del CSUR. Por otro lado ha sido clave el desarrollo de la cardiología fetal[16], en

colaboración con el servicio de obstetricia y la unidad de medicina fetal[17]. El diagnóstico prenatal de una cardiopatía se realiza en unos 100 fetos anualmente. Las estrategias de traslado intraútero y asistencia inmediata reducen las secuelas relacionadas con la inestabilidad y el traslado neonatal y ayudan a las madres y familias en aspectos psicosociales. Destacar las intervenciones híbridas con técnicas donde colaboran hemodinamistas y cirujanos. En los últimos años se han conseguido niveles mínimos de mortalidad y el manejo perioperatorio se ha focalizado en la reducción de complicaciones a corto y largo plazo.

a. **Cirugía cardíaca infantil:** la actividad quirúrgica del HGUGM incluye en su cartera de servicios todas las técnicas disponibles en este campo. Existe una amplia experiencia en la realización de cirugías de alto riesgo como el trasplante cardíaco [tanto sobre cardiopatías congénitas complejas y multioperadas como en miocardiopatías, incluyendo a pacientes con hipertensión pulmonar o síndromes[18]], o técnicas quirúrgicas como: Norwood en el síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas, Glenn y Fontan en estadios en el corazón univentricular con reparación de válvulas AV[19], reparación valvular aórtica y mitral, unifocalización de la atresia pulmonar con comunicación interventricular y *MAPCAs,* Ross y Ross-Konno, Nikaidoh, Cone en la anomalía de Ebstein, *swicht* arterial convencional o paliativo[20], las cirugías de reparación del arco aórtico (a corazón latiendo como innovación en la protección miocárdica), cirugías en prematuros desde cierre ductal a cardiopatías o técnicas complejas en menores de 2.000 gramos, la cirugía de la arritmia[21] y la colocación de dispositivos (marcapasos, desfibriladores epicárdicos y subcutáneos) y la re sincronización cardíaca. Existe amplia experiencia en el implante de dispositivos de ECMO pediátrico cardíaco y de asistencia ventricular. También en la inyección epicárdica de células madre en corazones univentriculares (dentro del ensayo clínico TABHY). Se acumula una amplia experiencia en el abordaje quirúrgico mini invasivo[22] y se ha iniciado un programa de cirugía robotizada, en colaboración con el servicio de cirugía pediátrica. Recientemente se ha iniciado un programa de colaboración con desplazamiento a otros centros para cirugía del cierre ductal en prematuros, toracoscopia y ECMO de transporte. Entre los resultados auditados del nuevo equipo quirúrgico (se dispone de datos CSUR de 2013 y 2014) sobre un número total de 645 intervenciones en menores de 18 años, destacan: alta complejidad con *surgical performance* de 7; la disminución de la mortalidad global hospitalaria en los años referidos, del 3,2 al 1,5%; y la baja mortalidad por grupos de edad: neonatos (5,4%), lactantes (2,8%), niños de 1 a 14 años (1,3%) y de jóvenes de 14 a 18 años (0%).
b. **Cateterismo intervencionista:** la actividad de cardiología intervencionista incluye todas las técnicas de ese campo y algunas innovadoras en las que el HGUGM es referente internacional. Entre ellas destacan la implantación de válvulas percutáneas en posición pulmonar, en posición mitral y tricúspide (por técnicas híbridas), el cierre del ductus arterioso con dispositivos convencionales en niños mayores pero también en neonatos prematuros con pesos desde 1.000 gramos, cierre de comunicaciones interventriculares peri membranosas, musculares, cierre comunicaciones interauriculares y de tratamiento con *stent* de coartación de aorta y en lesiones de todo el arco aórtico[23] y troncos supra aórticos (post cirugía de Norwood y otras) y de la aorta abdominal (síndrome de aorta media), de ramas pulmonares, de estenosis venosas sistémicas (cavas post trasplante), de estenosis de venas pulmonares (angioplastia con *cutting* balón, uso de *stent* reabsorbibles), optimización de postoperatorios de corazón univentricular con cierre de colaterales con dispositivos o micro partículas, cierre de fenestraciones con dispositivos o *stent*s. También es de destacar la realización de cateterismos de pacientes en ECMO para corregir lesiones residuales, apertura del tabique interauricular, colocación de *stent* en septo interauricular, colocación de cánulas en aurícula izquierda. En el campo de la electrofisiología infantil, se dispone de navegador, crioablación. Se realizan todas técnicas convencionales de ablación, así como implante de marcapasos y desfibriladores endovenosos y técnicas de re sincronización. Se tratan pacientes neonatales y un gran grupo son pacientes postquirúrgicos con cardiopatías complejas y accesos difíciles. Durante el período de auditoría CSUR de 2011-2014 se realizaron 1.146 cateterismos intervencionistas en menores de 18 años, de ellos cerca de 1/3 en menores de 1 año: 83 (7,2%) en neonatos y 287 (25%) en lactantes. la mortalidad hospitalaria en toda la serie en ese período fue de 1 paciente (menor de 1 por 1.000).
c. **Cardiopatías familiares y genéticas:** el programa de cardiopatías familiares y genética se organiza con la colaboración de cardiología de adultos, pediátrica y genética. Es el único centro con actividad singular en pediatría. Las patologías más frecuentes son las miocardiopatías (hipertrófica, dilatada, no compactada, arritmogénica, restrictiva), las canalopatías (síndromes de QT largo, Brugada, taquicardia ventricular polimórfica), la patología aortica (valvulopatía aortica bicúspide, dilatación de raíz aortica, síndromes de Marfan, Loeys-Dietz) y otras patologías cardíacas relacionadas con síndromes como Noonan-Rasopatías[24], Williams Beuren, deleción 22q11, Down o enfermedades de

depósito (Pompe) y otras metabólicas[25]. Se realizan estudios genéticos mediante tecnología *NGS* que incluyen desde genes sarcomericos a otros recientemente relacionadas con el desarrollo cardíaco, como la vía *NOTCH*[26]. Entre los años 2011 a 2014 en nuestro centro se han diagnosticado 725 nuevos pacientes y se han evaluado 1.224 familiares, se realizaron 758 test genéticos con un rendimiento cercano al 60% de diagnóstico etiológico. De ellos 1 de cada 4 son pacientes pediátricos. Desde el inicio del programa se han implantado 12 desfibriladores en niños. No ha habido ninguna muerte en la serie de pacientes.

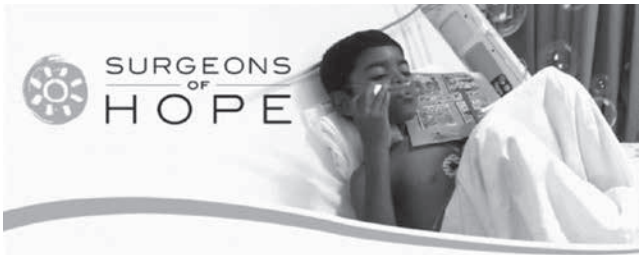

FIGURA 2. Foto del primer paciente intervenido en el Hospital Manuel Jesús Rivera de Managua (Nicaragua) por el equipo del HGUGM en colaboración con el equipo local y *Surgeons of Hope*.

ACTIVIDAD DOCENTE

La actividad docente incluye la docencia pregrado a los estudiantes de los grados de Medicina y Nutrición de la Universidad Complutense de Madrid (con 2 profesores asociados actualmente), el grado de Enfermería de la Universidad Complutense y Rey Juan Carlos y el grado de Ingeniería Biomédica de la Universidad Carlos III de Madrid. Se forman residentes rotantes de pediatría, cardiología, cirugía cardíaca y de enfermería. Anualmente se forman residentes de pediatría en el área específica de cardiología pediátrica, continuándose con un segundo año de formación post MIR asociado a un proyecto de investigación. Hemos recibido a gran número de especialistas de nuestro país así como a rotantes de diversos países, destacando los de América Latina, estableciéndose para próximos años como centro formador de becarios de la Fundación Carolina. Desde 1993 se han realizado cursos de actualización en cardiología pediátrica, tanto generales como para enfermería, que han reunido anualmente a prestigiosos profesionales nacionales e internacionales. En ediciones recientes se han incorporado talleres, *workshop* y una jornada para pacientes y familias (Fig. 2). El centro organiza otros cursos de diferentes áreas específicas, destacando el curso internacional *Preceptorship in pediatric cardiology*. Participamos activamente en libros, manuales, guías[27,28], congresos, cursos y actividades formativas de sociedades científicas y con otros centros nacionales e internacionales de las especialidades.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA E INNOVACIÓN

La actividad investigadora se estructura en torno al grupo de investigación de cardiología y trasplante cardíaco infantil del área cardiovascular del Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (http://www.iisgm.com/investigacion/areas-de-investigacion/area-2-enfermedades-cardiovasculares/grupo-5-cardiologia-y-trasplante-cardíaco-infantil/). Pertenecemos a la red de investigación cardiovascular (RIC) de Instituto de Investigación Sanitaria Carlos III (IISCIII) y hemos colaborado con instituciones como el centro nacional de investigaciones cardiovasculares (CNIC) con residentes de cardiología pediátrica en el programa *RES@CNIC*. El ACI tiene personal médico investigador y de apoyo a la investigación de forma continuada así como proyectos de financiación pública continuados desde 2010. Las líneas de investigación desarrolladas van desde el uso de fármacos cardiovasculares en niños a la terapia con células madre en corazones univentriculares. En este momento son 9 líneas con proyectos activos (véase Tabla 2). El ACI ha participado en estudios y ensayos clínicos multicéntricos nacionales e internacionales con impacto[29,30]. Lidera iniciativas como el estudio CIVIC[31] y el consenso mundial, en el estudio de las infecciones respiratorias por VRS en niños con cardiopatías y síndrome de Down. La producción científica se ha incrementado de forma progresiva, alcanzando los 100 puntos de factor de impacto acumulado en los últimos 5 años. En cuanto a los premios recibidos destacar aparte, de los de sociedades científicas en congresos los de otras entidades, el más reciente: Mejores ideas 2015 del Diario Médico por el programa de rehabilitación cardíaca infantil (http://www.diariomedico.com/especial/mejores-ideas-2015/). En el campo de la innovación destaca la introducción y el desarrollo de técnicas y tecnología como la asistencia cardiocirculatoria infantil, la cirugía mini invasiva y robotizada, el intervencionismo con nuevos dispositivos que evitan re intervenciones como inserción de válvulas percutáneas y su apoyo en modelos 3D en colaboración con la Universidad de Sevilla y el Hospital Virgen del Rocío. También se ha trabajado en la innovación de la gestión promoviendo el Área del Corazón Infantil como estructura intrahospitalaria y la Red de Equipos de Cardiología Pediátrica como estructura inter hospitalaria con relaciones nacionales e internacionales apoyados en tecnologías de telemedicina.

COOPERACIÓN AL DESARROLLO

En 2015 se inició un programa de cooperación internacional al desarrollo, a través de la ONG *Surgeons of Hope* (http://surgeonsofhope.org/), con el Hospital Manuel de Jesús Rivera 'La Mascota' de Managua (Nicaragua) con dos brigadas formadas en su mayor parte por personal de nuestro centro. Se realizaron cirugías complejas como

TABLA 2. Líneas, proyectos de investigación y tesis doctorales.

Líneas principales	Líneas específicas (referencias)	Proyectos financiación pública / Tesis doctorales
P1. Trasplante cardíaco infantil	Inmunosupresores; inmunología del trasplante	
P2. Miocardiopatías en la infancia	Genética; ecocardiografía *Speckle Tracking*[32]	Estudio MyStela (PS09/01483): *A genetic study with new echocardiographic techniques for cardiomyopathies in childhood: Genotype-phenotype correlations, search for new prognostic factors and family impact. 2010-2012* Tesis doctoral: *Rotación de VI en niños mediante ecocardiografía 2D speckle Trucking*. C. Medrano. 2016
P3. Infecciones respiratorias y cardiopatías	VRS en cardiopatías[33] y síndrome de Down[34]	
P4. Fármacos en cardiología pediátrica	Hipertensión pulmonar; nuevos anticoagulantes	Ensayo clínico IVORY (PI12/02990): *Sildenafilo en el postoperatorio de cirugía cardíaca en niños. 2012-2016*
P5. Rehabilitación cardíaca infantil	Monitorización camisetas inteligentes	
P6. Terapia celular en cardiología pediátrica	En corazón univentricular; asistencia ventricular	Ensayo clínico TABHY (EC11-095): *Ensayo clínico de factibilidad y seguridad de la inyección intramiocárdica de células madre autólogas procedentes de médula ósea en niños con síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico. (Nº EudraCT: 2012-005845-19). 2012-2015*
P7. Innovación en intervencionismo	Válvulas percutáneas; nuevos dispositivos	
P8. Innovación en cirugía cardíaca	Cardiopatías congénitas; cirugía robotizada; asistencia ventricular	Tesis doctoral: *Patología aórtica*. M.T. González 2015
P9. Cooperación internacional	Formación de formadores en UCI Pediátrica	Beca Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón Cooperación 2016

switch arterial en neonatos, cirugía de conexiones venosas anómalas totales, tetralogía de Fallot en pacientes muy evolucionados y la primera cirugía de Nikaidoh en Centroamérica. Se realizaron con la colaboración y participación activa de los cirujanos locales. El segundo año se ha incluido un programa de formación de formadores en concreto en UCI pediátrica en el manejo perioperatorio, así como la presencia de representantes de Menudos Corazones para estimular la organización local de grupos familiares de apoyo. Se están realizando gestiones para establecer convenios entre diversas instituciones que permitan consolidar este proyecto y se realicen con otros países y ONG, siempre con el objetivo de ofrecer la experiencia de nuestro centro a todos los profesionales y niños (Fig. 2) con cardiopatías en cualquier lugar del mundo.

AGRADECIMIENTOS

A Dña. Inmaculada Carchenilla y Dña. Samantha Wilkinson, personal del Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón de Madrid, por su colaboración en el manuscrito, en concreto con labores de secretaría y traducción al inglés.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maroto E, García EJ. Correlation of bidimensional echocardiography by the subcostal approach with angiography in congenital cardiopathies. Rev Esp Cardiol. 1982; 35(2): 159-64.
2. de Agustín JC, Zabala JI, Zunzunegui JL, et al. Hemodynamic changes during laparoscopic surgery. Preliminary study. Cir Pediatr. 1999; 12(1): 30-2.
3. Carceller AM, Maroto E, Fouron JC. Dilated and contracted forms of primary endocardial fibroelastosis: a single fetal disease with two stages of development. Br Heart J. 1990; 63(5): 311-3.
4. Galinanes M, García EJ, Duarte J, et al. Technical modification of aortoplasty using the subclavian artery in coarctation of the aorta. Rev Esp Cardiol. 1984; 37(5): 362-5.
5. Ruiz CE, Gamra H, Zhang HP, et al. Brief report: stenting of the ductus arteriosus as a bridge to cardiac transplantation in infants with the hypoplastic left-heart syndrome. N Engl J Med. 1993; 328(22): 1605-8.
6. Caballero S, Torre I, Arias B, et al. Secondary effects of prostaglandin E1 on the management of hypoplastic left heart syndrome while waiting for heart transplantation. An Esp Pediatr. 1998; 48(5): 505-9.
7. Zabala Arguelles JI, Zunzunegui Martínez JL, de Tomas E, et al. Outcome of anatomical correction of transposition of the

great vessels in the neonatal period] Cir Pediatr. 1995; 8(1): 7-10.

8. Maroto E, Zabala IJ, Maroto C, et al. Advances in pediatric heart transplantation. An Esp Pediatr. 1997; Spec No 1: 27-9.
9. Sánchez Luna M, Vázquez J, Blanco D, et al. Extracorporeal respiratory assistance (ECRA): initial experiences in Spain. Cir Pediatr. 1999; 12(3): 113-8.
10. Gil-Jaurena JM, Zunzunegui JL, Pérez-Caballero R, et al. Surgical management of vascular stents in pediatric cardiac surgery: clues for a staged partnership. Pediatr Cardiol. 2015; 36(8): 1685-91.
11. Jiménez VA, Íñiguez A, Baz JA. Extrinsic compression of the left anterior descending coronary artery during percutaneous pulmonary valve implantation. JACC Cardiovasc Interv. 2014; 7(2): 224-5.
12. Vázquez-Álvarez MC, Medrano-López C, Camino-López M. H1N1 influenza vaccination and infection in pediatric heart transplants. J Heart Lung Transplant. 2010; 29(11): 1318.
13. Gil-Jaurena JM, González-López MT, Pita-Fernández A, et al. Split-graft technique in neonatal heart transplant for aortic atresia. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2016; 23(4): 659-61.
14. González-Vílchez F, Segovia Cubero J, Almenar L, et al. Spanish heart transplantation registry. 26th Official Report of the Spanish Society of Cardiology Working Group on Heart Failure and Heart Transplantation (1984-2014). Rev Esp Cardiol (Engl Ed). 2015; 68(11): 1008-21.
15. del Cerro Marín MJ, Sabate Rotes A, Rodríguez Ogando A, et al. Assessing pulmonary hypertensive vascular disease in childhood. Data from the Spanish registry. Am J Respir Crit Care Med. 2014; 190(12): 1421-9.
16. Medrano-López C, Fouron JC. Fetal cardiology, the frontier of pediatric cardiovascular medicine. Rev Esp Cardiol (Engl Ed). 2012; 65(8): 700-4.
17. Bravo C, Gámez F, Pérez R, et al. Fetal Aortic arch anomalies: key sonographic views for their differential diagnosis and clinical implications using the cardiovascular system sonographic evaluation protocol. J Ultrasound Med. 2016; 35(2): 237-51.
18. González-López MT, Pérez-Caballero-Martínez R, Granados-Ruiz MA, et al. End-stage ischemic heart failure and Williams-Beuren syndrome: A unique scenario for pediatric heart transplantation. Pediatr Transplant. 2016; 20(3): 472-6.
19. Gil-Jaurena JM, González-López MT, Pérez-Caballero R, et al. Atrioventricular valve repair along with Fontan completion. Cardiol Young. 2015; 25(7): 1421-4.
20. Gil-Jaurena JM, Zabala JI, Albert DC, et al. Palliative arterial switch as first-line treatment before the fontan procedure in patients with single-ventricle physiology and subaortic stenosis. Rev Esp Cardiol (Engl Ed). 2013; 66(7): 553-5.
21. Pérez-Caballero-Martínez R, Pita-Fernández A, González-López MT, et al. Combined ablation and exclusion of the left atrial appendage in a pediatric patient: a minimally invasive simplified approach. Ann Thorac Surg. 2016; 101(6): 2379-82.
22. Gil-Jaurena JM, González-López MT, Pérez-Caballero R, et al. 15 years of minimally invasive paediatric cardiac surgery; development and trends. An Pediatr (Barc). 2016; 84(6): 304-10.
23. Valderrama P, Álvarez T, Ballesteros F, et al. Coarctation of persistent fifth aortic arch with interrupted fourth arch: first pediatric report of stent intervention. Rev Esp Cardiol (Engl Ed). 2016; 69(3): 337-8.
24. Ezquieta B, Santome JL, Carcavilla A, et al. Alterations in RAS-MAPK genes in 200 Spanish patients with Noonan and other neuro-cardio-facio-cutaneous syndromes. Genotype and cardiopathy. Rev Esp Cardiol (Engl Ed). 2012; 65(5): 447-55.
25. Fuertes Moure A, Centeno Jiménez M, Álvarez García-Roves R, et al. Propionic acidemia and long QT syndrome: A potentially serious combination. An Pediatr (Barc). 2015; 83(4): 281-2.
26. Luxan G, Casanova JC, Martínez-Poveda B, et al. Mutations in the NOTCH pathway regulator MIB1 cause left ventricular noncompaction cardiomyopathy. Nat Med. 2013; 19(2): 193-201.
27. Pérez-Lescure Picarzo J, Crespo Marcos D, Centeno Malfaz F, Grupo de Cardiología Clínica de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías C. Clinical guidelines for the prevention of infective endocarditis. An Pediatr (Barc). 2014; 80(3): 187 e1-5.
28. Pascual-Pascual SI, Nascimento A, Fernández-Llamazares CM, et al. Clinical guidelines for infantile-onset Pompe disease. Rev Neurol. 2016; 63(6): 269-79.
29. Wessel DL, Berger F, Li JS, et al. Clopidogrel in infants with systemic-to-pulmonary-artery shunts. N Engl J Med. 2013; 368(25): 2377-84.
30. Feltes TF, Sondheimer HM, Tulloh RM, et al. A randomized controlled trial of motavizumab versus palivizumab for the prophylaxis of serious respiratory syncytial virus disease in children with hemodynamically significant congenital heart disease. Pediatr Res. 2011; 70(2): 186-91.
31. Medrano López C, García-Guereta L, Group CS. Community-acquired respiratory infections in young children with congenital heart diseases in the palivizumab era: the Spanish 4-season civic epidemiologic study. Pediatr Infect Dis J. 2010; 29(12): 1077-82.
32. Sainz T, Álvarez-Fuente M, Navarro ML, et al. Subclinical atherosclerosis and markers of immune activation in HIV-infected children and adolescents: the CaroVIH Study. J Acquir Immune Defic Syndr. 2014; 65(1): 42-9.
33. Medrano López C, García-Guereta L, Fernández Pineda L, et al. Clinical consensus on respiratory syncytial virus (RSV) infection prophylaxis and the use of palivizumab in paediatric cardiology. An Pediatr (Barc). 2010; 72(6): 432 e1-13.
34. Sánchez-Luna M, Medrano C, Lirio J; RISK-21 Study Group. Down syndrome as risk factor for respiratory syncytial virus hospitalization: a prospective multicenter epidemiological study. Influenza Other Respir Viruses. 2016. doi: 10.1111/irv.12431.

Sección de Oncología y Hematología Pediátricas del Hospital General Universitario Gregorio Marañón

E. Cela de Julián, J. Huerta Aragonés, C. Beléndez Bieler, C. Mata Fernández, C. Garrido Colino, M. García Morín

Sección de Hematología y Oncología Pediátricas. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (IiSGM). CIBEREHD. Madrid.

RESUMEN

La Unidad de Oncología y Hematología Infantil del Hospital Gregorio Marañón comenzó su andadura en los años 70, presentando desde entonces un crecimiento progresivo y una modernización acorde con la evolución de la propia especialidad. En esta monografía se describe la organización de la sección, así como los recursos estructurales, las características del trabajo asistencial, la actividad docente e investigadora y la participación en diversos grupos de trabajo colaborativos o multidisciplinares. Se destaca la capacidad de abordaje integral de este tipo de patologías en todas las fases de las mismas, desde el diagnóstico al tratamiento, sin olvidar el aspecto psicosocial o la atención paliativa en su fase terminal, si fuera necesario. En conjunto, se dibuja un cuadro que es una obra coral de muchos profesionales sanitarios (personal médico, psicooncología, enfermería, auxiliares…) y no sanitarios, pero cuyo tema principal es proporcionar la mejor asistencia posible al niño y a su familia.

Palabras clave: Oncología pediátrica; Hematología pediátrica.

ABSTRACT

The Pediatric Oncology and Hematology Unit at the Gregorio Marañón Children's Hospital began its activity in the 70s, presenting since then a progressive growth and modernization in accordance with the evolution of the specialty itself. In this paper we describe the organization of the section, our structural resources, the characteristics of care work, teaching and research activities and our participation in various collaborative or multidisciplinary work groups. It is remarkable the ability to comprehensively address this type of pathologies in its different phases, from diagnosis to treatment, without forgetting to mention the psychosocial aspect or palliative care in its terminal phase, if necessary. Altogether, a choral picture is drawn with the work of many health professionals (medical, psycho-oncology, nursing, assistants ...) and non-health, but the main theme is to provide the best care for the child and his family.

Key words: Pediatric oncology; Pediatric hematology.

INTRODUCCIÓN: DESARROLLO HISTÓRICO DE LA UNIDAD

La Oncología y Hematología Pediátrica es una especialidad relativamente joven, con poco más de 50 años de desarrollo en España, siendo el Hospital La Paz el primero en contar con una unidad específica en el año 1965[1]. En el año 1971 se creó la Sociedad Española de Oncología Pediátrica (SEOP), nacida de forma independiente de la Sociedad Española de Hematología Pediátrica (SEHP). La Unidad de Oncología y Hematología Infantil (UOHI) del Hospital General Universitario Gregorio Marañón comenzó su andadura en la década de los 70, gracias al esfuerzo de los doctores Manuel Ramos y Mª Ángeles Cantalejo, pioneros en el desarrollo de esta especialidad, quienes asistieron y protagonizaron los importantes cambios que sufrió la misma a través de los años. Desarrollaron en el año 1997 el Banco de Cordón Umbilical de la Comunidad de Madrid, junto con el Dr. Díez, el Dr. Clavero y la Dra. Hernández-Sampelayo, y participaron de los primeros Trasplantes de Progenitores Hematopoyéticos.

La dotación humana se amplió a partir de 1996 con la incorporación de las doctoras Paloma Galarón y Elena

Correspondencia: Dra. Elena Cela de Julián. Sección de Oncología y Hematología Infantil. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. C/ del Doctor Castelo, 47. 28009 Madrid
E-mail: elena.cela@salud.madrid.org
Recibido: Octubre 2016

Rev Esp Pediatr 2016; 72(6): 338-345

Cela, y ya en el nuevo siglo, tras la jubilación de los facultativos que crearon de la sección y el fallecimiento de la Dra. Galarón, el equipo médico ha quedado integrado por 6 especialistas, pediatras con formación específica en OHI. En 2003, el Servicio de Pediatría se trasladó del antiguo hospital al nuevo Hospital Materno-Infantil (HMI), que es monográfico para la patología pediátrica y ginecológica-obstétrica. En esta nueva ubicación, la UHOI cuenta con dependencias, recursos humanos y materiales específicos, como se resume posteriormente.

Durante este camino la sección ha ganado en complejidad, incorporando de forma progresiva un mayor número de pacientes y aplicando las nuevas técnicas diagnósticas y terapéuticas en consonancia con los "Estándares y Recomendaciones de las Unidades Asistenciales del Cáncer en la Infancia y Adolescencia" publicados por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (MSSSI).

MISIÓN, OBJETIVOS Y LÍNEAS ESTRATÉGICAS DEL TRABAJO ASISTENCIAL

La **misión** principal de nuestra sección es asegurar una atención integral al niño con cáncer o con una patología hematológica grave, pero también servir como consultores de la hematología benigna derivada desde Atención Primaria, Urgencias Pediátricas u otras áreas del propio HMI.

Sus **objetivos** son garantizar la asistencia del niño en todas las fases de la enfermedad, hacer un seguimiento de efectos secundarios a largo plazo y colaborar con las unidades de paliativos.

La Unidad recibe aproximadamente entre 30-40 nuevos diagnósticos de cáncer infantil anuales, y trata una cohorte de 150 pacientes con hemoglobinopatías. Se realiza seguimiento de los supervivientes hasta el final de su desarrollo puberal o hasta la transición a adultos, mediante un programa de evaluación de efectos secundarios tardíos.

La UOHI está adherida a la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP) y colabora en múltiples protocolos nacionales e internacionales, así como en ensayos clínicos en sus diferentes fases. Se atienden todos los aspectos de esta subespecialidad pediátrica, desde el diagnóstico al tratamiento, pasando por el abordaje psicológico y socio-familiar de nuestros pacientes hasta los 16 años (se trabaja actualmente en la creación de una Unidad de Adolescentes que permita ampliar esta edad). Se dispone de los medios humanos y materiales necesarios para el manejo de cualquier patología del espectro de la OHI, con acceso a terapias farmacológicas, técnicas diagnósticas de imagen, medicina nuclear, radiología intervencionista y tratamiento radioterápico de primera línea.

Las **principales áreas estratégicas**, por su carácter innovador o su interés asistencial, son:

1. **Diagnóstico precoz y atención a las hemoglobinopatías:** la UOHI ha tenido un papel crucial en el desarrollo e implantación del "Plan Estratégico para la Detección de Hemoglobinopatías de la Comunidad Autónoma de Madrid" (proyecto piloto en el año 1998, desarrollado mediante una Beca FIS (nº 04/0471) entre 2004-2007). El cribado autonómico de drepanocitosis se centraliza en el laboratorio del centro, cuyo responsable es la Dra. Dulín, y el seguimiento clínico designado se lleva a cabo por los facultativos de la Consulta de hemoglobinopatías de la UOHI. Desde su instauración se han diagnosticado 184 nuevos casos de enfermedad de células falciformes (incidencia de 1/5.074 nacidos vivos), con una prevalencia de portadores de 1/154 recién nacidos. Se han diagnosticado 6 casos de β-talasemia major[2]. Esto ha cambiado el manejo de las hemoglobinopatías graves en nuestro medio, implantando un programa pionero en nuestro país de educación sanitaria, medidas profilácticas[3-5] y seguimiento para el diagnóstico precoz de complicaciones[6,7]. Una consecuencia derivada del cribado es el consejo genético para familias en riesgo y el desarrollo de un programa de diagnóstico prenatal[8].
2. **Trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) en hemoglobinopatías,** habiendo realizado 20 procedimientos en 19 pacientes desde la instauración del programa en 2004.
3. **TPH para otras patologías**: desde el inicio del programa se han realizado en torno a 80 TPH, 54 en los últimos 12 años, incluyendo los autólogos en tumores sólidos y alogénicos emparentados. Se realizan en la propia unidad de hospitalización, con dos habitaciones completamente equipadas para ello. Los médicos de la sección realizan alertas localizadas.
4. **Programa de radioterapia intraoperatoria (RIO)** en cirugías complejas de sarcomas y otros tumores sólidos, con un quirófano oncológico con navegador pionero a nivel mundial, que se realiza en el Hospital General Gregorio Marañón gracias al trabajo de cirujanos oncológicos y radioterapeutas con gran experiencia en esta forma de tratamiento.
5. **Programas específicos para el manejo multidisciplinar** de algunos tumores, enfermedades hematológicas, cáncer heredofamiliar o síndromes de predisposición al cáncer, etc. Este punto se desarrolla más adelante (en "Consultas Externas").
6. **Programas de ámbito nacional**: CSUR de sarcomas (compartido con la Unidad de Sarcoma Adultos) y CSUR de Eritropatología Congénita, actualmente en fase de acreditación.
7. **Aula hospitalaria:** se garantiza la escolarización continuada en el propio centro hospitalario (asistidos por los profesores en sus propias habitaciones o en un aula específica cuando su situación lo permite) y fuera de él mediante profesores a domicilio. El Aula de Enseñanza ha celebrado este año su 50º aniversario.
8. **Colaboración con organizaciones de voluntariado implicadas en el área de OHI**: el desarrollo del juego, la

TABLA 1. Principales líneas de trabajo de la UOHI.

Líneas de trabajo en Oncología y Hemato-Oncología Infantil:
– Consulta de preparación y seguimiento del trasplante de progenitores hematopoyéticos
– Técnicas avanzadas de radiodiagnóstico (biopsia guiada por ecografía o TAC)
– Técnicas avanzadas de medicina nuclear (PET-TAC, SPECT)
– Esclerosis ecoguiada de malformaciones linfáticas
– Técnicas avanzadas de radioterapia (RIO, IMRT, braquiterapia)
– Cirugía con HIPEC (quimioterapia intraperitoneal hipertérmica)
– Diagnóstico y tratamiento endovascular mediante malformaciones vasculares complejas
– Estudio de las necesidades de salud bucodental en pacientes onco-hematológicos pediátricos (colaboración con el Departamento de Estomatología de la Facultad de Odontología de la UCM)
– Estudio genético en familias con cáncer heredofamiliar
Líneas de trabajo en Eritropatología congénita y Hematología benigna:
– Unidad de seguimiento del cribado neonatal de drepanocitosis
– Consulta monográfica de hemoglobinopatías
– Consulta de transición adultos en Eritropatología y Hematología benigna crónica
– Implantación de la eritrocitoaféresis automática
– Diagnóstico prenatal de hemoglobinopatías
– Tratamiento neuroquirúrgico de la enfermedad vascular cerebral en drepanocitosis
– Educación sanitaria por enfermería especializada para pacientes con hemoglobinopatías y sus familias
– Solicitada acreditación CSUR en Eritropatología como Unidad de Referencia (en trámite)

interacción entre iguales y la participación en actividades dentro y fuera del hospital no sería posible sin la inestimable ayuda de diversas entidades de voluntariado y asociaciones (Fundación Aladina, Juegaterapia, Fundación Pequeño Deseo, Fundación Blas Méndez Ponce, Nfoque, ASION, Fundación Theodora, Obra Social "La Caixa", Fundación Ronald McDonald…). El trabajo conjunto con ellas ha sido de gran ayuda para esta sección, ya desde sus comienzos. Así, la Dra. Cantalejo en el año 1987 fue cofundadora de la Asociación Infantil Oncológica de Madrid (ASION).

9. **Atención integral socio-familiar:** diariamente se trabaja codo con codo con nuestra trabajadora social, pues no son infrecuentes los problemas socio-económicos en los que se precisa una intervención por su parte de cara a facilitar el seguimiento de la terapia y asegurar un entorno adecuado para los períodos de alta a domicilio.

La sección se encuentra actualmente en un proceso de expansión y aumento de la complejidad, ofreciendo diferentes líneas de trabajo en oncología y eritropatología congénita (Tabla 1).

ESTRUCTURA Y RECURSOS HUMANOS

Recursos humanos

Actualmente la UOHI está dotada con seis médicos especialistas en Pediatría, con formación y dedicación específica (Dra. Cela de Julián, Dra. Beléndez Bieler, Dra. Mata Fernández, Dra. Garrido Colino, Dr. Huerta Aragonés y Dra. García Morín), así como personal de enfermería y auxiliar con experiencia en OHI, tanto en hospitalización como en el Hospital de Día. Nuestra psico-oncóloga (Gabriela Medin), financiada por la Fundación Aladina, es una pieza fundamental del equipo que presta asistencia tres días en semana.

Espacio físico

La Unidad consta de los siguientes espacios:

- **Unidad de hospitalización**: se encuentra situada en la 3ª planta del Hospital Materno-Infantil (bloque F), aislada e independiente del resto de unidades. Consta de 8 habitaciones y 12 camas. Recientemente se ha acometido una reforma en la unidad que ha mejorado su versatilidad, aumentando la posibilidad de hacer aislamiento hasta 8 puestos.
- **Consultas externas**: se dispone de 2 salas ubicadas en el bloque B de la 1ª Planta del HMI. Una consulta está dedicada a patología hematológica maligna, TPH y hemoglobinopatías, mientras que en la otra se sigue preferentemente la oncología y la hematología benigna.
- **Hospital de Día**: es un espacio específico para nuestros pacientes situado en la 1ª Planta del HMI, atendido por personal de enfermería (1-2) y auxiliar (1) con formación específica y dedicación exclusiva. La estancia consta de 5 puestos.
- **Disponibilidad del quirófano de urgencias y del Hospital de Día de Pediatría**, con anestesista, personal de enfermería y auxiliar para la realización de técnicas invasivas.

ORGANIZACIÓN ASISTENCIAL

Hospitalización específica de Oncología y Hematología Infantil

La **actividad asistencial** ha aumentado significativamente en los últimos años, con datos muy favorables de calidad y resultados: 516 ingresos en el año 2015, con una estancia media de 5,07 días y un índice de estancia media ajustada (IEMA) de 0,88. La ocupación media fue del 97,8%. Se han realizado un total de 810 interconsultas intra-hospitalarias y 247 procedimientos. El peso medio (AP-GRD) fue de 2,4122, lo que demuestra la alta complejidad de esta Sección.

Los niños y las familias cuentan con servicios especiales que facilitan su estancia, como un área de ocio dentro de la unidad (equipada gracias a la Obra Social "La Caixa" y a donaciones particulares). La manutención y el acceso a la televisión de los familiares son gratuitos. El área de descanso está equipada con dos ordenadores con conexión gratuita a *internet*, juegos y libros de lectura, siendo una de las zonas

habituales de actividades con el voluntariado. Además, desde 2015 se dispone de otro área de ocio fuera de la Unidad, equipada por la Fundación Aladina, y de una sala de cine (iniciativa "En el Hospi estoy de Cine") desarrollada con Juegaterapia.

Para aquellos niños que viven fuera de la Comunidad de Madrid se dispone de una red de pisos de alojamiento gratuito donde pueden hospedarse mientras el niño esté ingresado o se realizan los estudios pertinentes (Casa Ronald McDonald, pisos de ASION y otras ONGs).

Consultas Externas

En 2015 se vieron un total de 7.095 consultas externas, de las cuales 908 fueron primeras consultas (12,7%), siendo el resto revisiones (índice sucesivas/primeras 6,81).

Del trabajo colaborativo con otras ares del Hospital Infantil han surgido **consultas multidisciplinares** cuyo objetivo es el abordaje integral de enfermedades o síndromes complejos en un mismo acto de consulta, de forma que se optimice el manejo de los pacientes:

- **Consulta monográfica de Onco-Dermatología** (con la Dra. Minia Campos, Dermatóloga Infantil), semanal. Se siguen casos de tumores cutáneos benignos y malignos, anomalías vasculares, síndromes neurocutáneos, mastocitosis sistémica…
- **Consulta monográfica de Inmuno-Hematología** (con la Dra. Elena Seoane, Inmunopediatría), semanal, centrada en las patologías inmuno-hematológicas e inmunodeficiencias primarias con afectación hematológica u oncológica secundaria.
- **Consulta de Hematología de transición a adultos** semanal, que se realiza en colaboración con hematólogos clínicos.
- **Unidad Integral de seguimiento de pacientes con anemia de Fanconi**, coordinada por la Dra. Beléndez, junto con especialistas de Ginecología (Dra. Aedo), Otorrinolaringología (Dr. Martínez), Estomatología (Dra. Vázquez) y Endocrinología (Dra. Sanz).

Hospital de Día de Oncología y Hematología Infantil

En 2015 se realizaron un total de 3.244 procedimientos en 1.806 pacientes. En la tabla 2 se expone la lista de procedimientos y tratamientos realizados de forma habitual. Tiene una sala de espera independiente, en la que hay divertimentos para los niños y se desarrolla un programa de Arte-Terapia (por Mar Cobos, de la Fundación Nfoque-Programa NfoqArte, martes y jueves).

De forma periódica se utiliza el Hospital de Día de Pediatría para la realización de procedimientos bajo sedación, evitando la necesidad de ingreso.

Procedimientos diagnósticos y terapéuticos

Los médicos del servicio se encargan de los aspirados y biopsias de médula ósea, punción lumbar diagnóstica y administración de quimioterapia intratecal, así como la extracción de médula ósea de donantes para realización de Trasplantes Alogénicos de Progenitores Hematopoyéticos o mediante extracción autóloga para terapia celular o auto-TPH.

TABLA 2. Procedimientos diagnósticos y terapéuticos realizados en el Hospital de Día de Oncología y Hematología Infantil.

- Administración de bifosfonatos
- Administración de hierro intravenoso
- Administración de inmunoglobulinas intravenosas a dosis sustitutivas o terapéuticas
- Administración de mifarmutide
- Administración de quelantes parenterales del hierro (desferoxamina)
- Administración de quimioterapia oral y/o parenteral y anticuerpos monoclonales
- Administración de tratamiento de soporte
  - Antieméticos
  - Anti-infecciosos (antibióticos, antifúngicos, pentamidina, sellado del catéter…)
  - Eritropoyetina
  - Factores de crecimiento de colonias granulocíticas
  - Romiplostim
  - Hemoderivados
- Administración y monitorización de propranolol en hemangiomas infantiles
- Extracción de analíticas y cuidados de vías centrales
- Exanguinotransfusión manual y automática
- Estudio de hemoglobinopatías familiares
- Flebotomías (sangrías)
- Test de respuesta a la desmopresina
- Vacunación

Cuidados Paliativos y atención al duelo

Todos los componentes de la UOHI tienen una especial dedicación a los últimos momentos de la vida de nuestros niños, sea por complicaciones asociadas al tratamiento o por la situación terminal de su patología. Se trabaja conjuntamente con la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos del Hospital Niño Jesús. El objetivo es asegurar una asistencia adaptada a las necesidades individuales del niño y de su familia. En aquellos casos en que se ha preferido el manejo intrahospitalario, se realiza una atención integral dentro del propio centro. Una vez llegado el fatal desenlace, el objetivo es realizar un acompañamiento de la familia con una atención adecuada y personalizada del duelo.

GRUPOS DE TRABAJO MULTIDISCIPLINAR

El trabajo multidisciplinar es una constante en el día a día de nuestra subespecialidad, de forma que el enfoque diagnóstico y el manejo terapéutico de muchos de nuestros niños se fundamentan en el trabajo conjunto de un gran

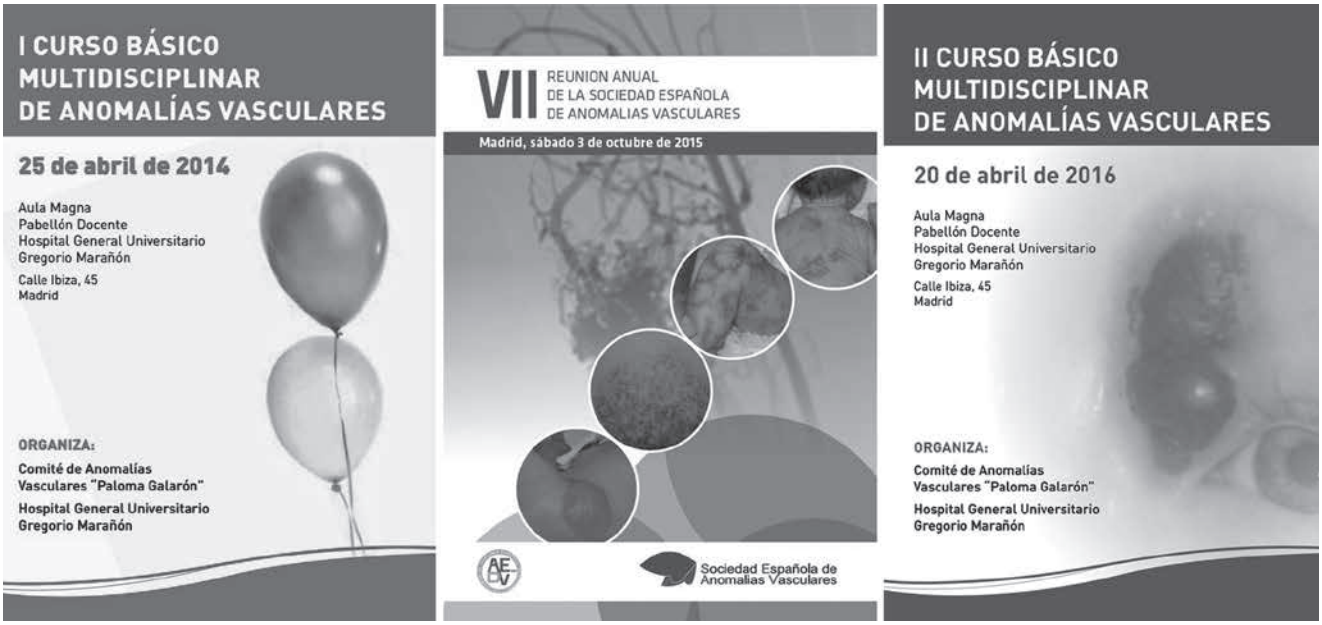

FIGURA 1. Carteles de los cursos y congresos de anomalías vasculares organizados por el Comité de Anomalías Vasculares "Paloma Galarón".

número de especialidades pediátricas, excelentemente cualificadas y disponibles para la atención que demanden los niños de OHI.

Destaca la **Sección de Enfermedades Infecciosas**, con la cual se realizan pases de visita conjuntos en pacientes con problemas infecciosos o que precisan un abordaje profiláctico, y se participa con ellos en varios trabajos científicos[9].

La relación de trabajo es también prolija con algunos servicios de adultos, en particular con **Hematología Clínica y sus laboratorios asociados**. Disponemos de técnicas como la **aféresis de progenitores hematopoyéticos** para trasplante autólogo o alogénico y de tratamientos de soporte como la **transfusión de granulocitos** (en neutropenias graves y prolongadas con riesgo vital) o adyuvantes como la **infusión de linfocitos del donante** (ILD) en post-TPH. Se realiza **fotoaféresis extracorpóraea** en niños y adolescentes con EICH aguda o crónica que no responde a terapia convencional. Disponemos de un gran potencial de diagnóstico citogenético y molecular en neoplasias hematológicas, el cual se realiza de forma íntegra en nuestro **Laboratorio de Genética Hematológica**.

De forma análoga, hay una gran intensidad de trabajo con el **Servicio de Farmacia**[10] (Departamento de Citostáticos, Unidad de Ensayos Clínicos, Sección de Farmacia del HMI). Existe un innovador sistema de gestión integral (Farhos®) y dispensación automatizada de medicación (Pyxis MedStation™) que aumentan la seguridad y minimizan la posibilidad de errores. Otras especialidades con las que se colabora a menudo son **Inmunología Clínica**[11,12], **Oncología Clínica**, **Oncología Radioterápica**, **Medicina Nuclear**, **Anatomía Patológica** y **Microbiología**. Disponemos de una **Unidad del Dolor Pediátrico** formada por un equipo experto que colabora en el manejo del dolor postoperatorio o de difícil manejo.

Se ha trabajado con **Cardiología Pediátrica** en un proyecto piloto de terapia celular mediante la inyección intramiocárdica de células madre autólogas de médula ósea en niños con ventrículo izquierdo hipoplásico (estudio TABHY) y con **Cirugía Ortopédica Infantil**, en un procedimiento similar, mediante la inyección de células madre autólogas de médula ósea extraídas por nuestro equipo, en casos de osteonecrosis de la cabeza de huesos largos.

Se realizan **sesiones multidisciplinares semanales** con **Radiología Pediátrica, Cirugía Pediátrica y Oncología Radioterápica**, donde se revisan los pacientes más complejos y se programan los tratamientos de forma consensuada. Se acude de forma regular a los Comités de Tumores (sarcomas, tumores cerebrales, trasplante de progenitores hematopoyéticos…).

Una vez al mes se reúne el **Comité de Anomalías Vasculares** "Paloma Galarón", conformado por diferentes especialistas, del cual formamos parte activa. Este grupo emergente ha permitido mejorar el manejo de nuestros pacientes, sirviendo como **Unidad de Anomalías Vasculares** de referencia para otros centros autonómicos, nacionales e incluso algún caso internacional. Como fruto de la labor de este comité se han organizado cursos formativos para otros especialistas (1er y 2º Curso Multidisciplinar de Anomalías Vasculares), la VII Reunión Anual de la SEAV (2015) y se han realizado diversas comunicaciones a congresos y publicaciones[13] (Fig. 1).

El HMI cuenta con un excelente Servicio de **Ginecología y Obstetricia**, y en particular el Servicio de **Reproducción**. A través de la "Guía sobre fertilidad en niños, adolescentes y adultos jóvenes con cáncer" se aborda el importante asunto de la preservación de la fertilidad en nuestros pacientes. Junto con Obstetricia, Genética Clínica y el Laboratorio de Hemoglobinopatías del Hospital Clínico San Carlos, conformamos la **Unidad de Diagnóstico Prenatal de Hemoglobinopatías**. Desde su creación se han realizado más de 50 estudios diagnósticos. Además, nuestra ubicación nos permite un seguimiento integral ginecológico y de la fertilidad a medio y largo plazos de nuestros adolescentes y adultos jóvenes.

En colaboración con el Servicio de **Alergología Pediátrica** se realizan programas de desensibilización a quimioterápicos y a otros medicamentos cruciales para conseguir un tratamiento óptimo, y que permiten habitualmente completar el plan terapéutico.

Por último, en aquellos niños en los que existe una historia familiar sugerente de cáncer hereditario, se trabaja conjuntamente con el **Servicio de Genética Clínica** y con la **Unidad de Cáncer Heredofamiliar**, con objeto de establecer si existe una predisposición hereditaria al desarrollo de tumores en el niño o en sus familiares.

ACTIVIDAD DOCENTE

La docencia es un pilar fundamental en nuestra sección, englobando todos los períodos formativos (pregrado, médicos internos residentes y postgrado).

Los ***estudiantes de Medicina de 5º y 6º cursos*** de la Universidad Complutense de Madrid realizan rotaciones prácticas de un mes de duración, que incluyen las consultas externas, interconsultas y hospitalización. Reciben clases teóricas y seminarios, impartidos por la Dra. Cela en el 5º curso (profesora asociada), siendo el resto de facultativos médicos colaboradores de docencia práctica. Es habitual la realización con los estudiantes del Trabajo de Fin de Grado, desarrollando entre 1-2 proyectos por año. También se participa en la docencia de los grados de Terapia Ocupacional y Nutrición.

Los ***residentes de Pediatría (MIR)*** realizan una rotación de dos meses por el departamento en su 3er año de especialidad, pudiendo subespecializarse en OHI en su 4º año (desde 2010 años se han formado 1-2 residentes de subespecialidad por año). La Dra. Cela fue tutora de residentes de pediatría y actualmente lo es el Dr. Huerta (desde octubre de 2016). El servicio recibe rotantes externos de Pediatría provenientes de otros centros (p. ej., Fuenlabrada, Guadalajara, Toledo…), así como residentes de Farmacia, Hematología Clínica y Oncología Radioterápica.

Cada año se reciben de ***1 a 2 rotantes del Máster de Psicooncología y Cuidados Paliativos de la UCM***, formados por Gabriela Medín.

Se realiza formación reglada con sesiones de docencia 1-2 veces por semana, impartidas tanto por médicos del servicio como por los propios rotantes. También se realizan charlas de Oncología y Hematología básica para rotantes y residentes de los dos primeros años de Pediatría. Durante su rotación, se promueve la investigación y la producción de comunicaciones y de artículos científicos. Se ha participado en plataformas de docencia *online* como *Continuum* de la AEP (http://continuum.aeped.es/screens/play/172#.V_5adSLSt9) y otros proyectos de formación continuada presencial y online[14,15].

La Unidad incentiva la formación de postgrado mediante el desarrollo de tesis doctorales. Actualmente se colabora en tres proyectos de doctorados matriculados en la UCM, siendo el último obtenido el de la Dra. Garrido Colino en 2013 (http://eprints.ucm.es/21111/).

Además, la Unidad recibe a estudiantes ***rotantes de pregrado del Grado de Enfermería y EIR (residentes)***, que son formados por nuestro personal especializado. Se realiza también formación teórica y práctica para auxiliares de enfermería en formación.

PRODUCCIÓN CIENTÍFICA, PARTICIPACIÓN EN GRUPOS DE TRABAJO, PROYECTOS COLABORATIVOS Y ENSAYOS CLÍNICOS

La UOHI desarrolla su actividad investigadora en el seno del Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (IiSGM), avalado por el Instituto de Salud Carlos III, conformando un grupo investigador emergente dentro del Área 6 de Investigación del IiSGM (Oncología Traslacional - subgrupo 5 "Oncohematología en la Edad Pediátrica"). En la tabla 3 se exponen los programas y líneas principales de investigación. Entre 2009-2014 se han publicado 13 artículos científicos vinculados a este grupo, obteniendo 52,4 puntos de Factor de Impacto. Se han publicado más de 30 artículos vinculados a otros grupos colaborativos, que no están recogidos en la estadística anterior, así como numerosas comunicaciones y pósters en congresos nacionales e internacionales y capítulos de libros. Un ejemplo es la colaboración con el Laboratorio de Hemoglobinopatías y Talasemias, Servicio de Hematología y Hemoterapia del Hospital Clínico San Carlos[16,17]. El grupo participa de forma activa en la Ensayos Clínicos y estudios de investigación (Tabla 4).

En mayo de 2016 se obtuvo el **Premio de Ayuda de Investigación en Pediatría** de la **Asociación Española de Pediatría 2016** para el proyecto "*Efectividad de la vacuna frente al Meningococo B en niños inmunodeprimidos por drepanocitosis*" de la Dra. García Morín.

Una vez al mes se realizan sesiones interhospitalarias de Hematología Pediátrica con especialistas de otros centros de la Comunidad de Madrid, celebradas en nuestro Hospital. Los miembros de este equipo también participan en reuniones interhospitalarias realizadas fuera de nuestro centro (p.

TABLA 3. Líneas de investigación de la UOHI.

Programas y líneas de investigación del Grupo 6.5 del IiSGM
L1. Programa de atención psicosocial y calidad de vida en pacientes pediátricos oncohematológicos
L2. Estudio del metabolismo fosfo-cálcico en pacientes con anemia falciforme
L3. Registro Español Pediátrico de Hemoglobinopatías
L4. Eficacia vacuna meningococo B en anemia falciforme
L5. Estudio traslacional del hepatoblastoma
L6. Seguimiento integral multidisciplinar de aplasia de Fanconi
L7. Trasplante de médula en hemoglobinopatías
L8. Protocolo SIOP Wilms
L9. Células madre intramiocárdicas. Estudio Thaby
L10. Protocolo SIOP neuroblastoma
L11. SEHOP-PETHEMA leucemias infantiles
L12. Recaídas sarcomas en niños
Otras líneas de investigación no dependientes del IiSGM
O1. Secuenciación masiva en síndromes de insuficiencia medular
O2. Comparación entre eritrocitoaféresis automática y transfusión simple en el régimen hipertransfusional
O3. Estudio de la afectación renal en pacientes con anemia falciforme
O4. Valoración neurocognitiva y secuelas en pacientes con anemia falciforme
O5. Desarrollo de la inmunidad humoral y celular en pacientes con anemia falciforme
O6. Estudio fiebre en drepanocitosis (Elena Rincón - Estudio F-DREP)
O7. Implantación de nuevas técnicas de preservación de la fertilidad en prepúberes
O8. Desarrollo de TPH alternativos en hemoglobinopatías sin donante familiar
O9. Acondicionamiento con treosulfán-fludarabina frente a los clásicos en hemoglobinopatías

TABLA 5. Colaboración con Grupos de Trabajo dentro de la SEHOP.

Dra. Cela	Hemoglobinopatías (coordinadora)
Dra. Beléndez	- Síndromes de fallo medular - Hepatoblastoma - Trasplante hematopoyético
Dra. Mata	- Osteosarcoma - Sarcoma de Ewing en recaída (coordinadora) - Sarcomas de partes blandas - Efectos secundarios a largo plazo - Proyecto PANCARE *(Pan-European Network for care of Survivor after childhood and adolescent cancer)*
Dra. Garrido	- Adolescentes y adultos jóvenes[20] - Linfomas - Tumores cerebrales
Dr. Huerta	- Neuroblastoma - Tumor de Wilms - Tratamiento de soporte
Dra. García Morín	- Leucemia aguda linfoblástica - Registro Español de Tumores Infantiles

TABLA 4. Ensayos clínicos en curso y otros proyectos de investigación financiados.

- *Ensayo fase I, abierto, multicéntrico, para evaluar la farmacocinética y la seguridad de naloxegol en pacientes pediátricos de ≥ 6 meses a < 18 años que reciben tratamiento con opioides*. IP: Dr. Jorge Huerta
- *Recombination Chimeric Monoclonal Antibody Ch14.18*. IP: Dr. Jorge Huerta
- *Euro-Ewing 2012. International Randomised Controlled Trial for the Treatment of Newly Diagnosed Ewing's Sarcoma Family of Tumours*. IP: Dra. Mata
- *An Open Label, Randomized, Active Controlled, Multicenter Study to Evaluate the Efficacy, Pharmacokinetics, Pharmacodynamics, Safety, Tolerability, and Immunogenicity of Lipegfilgrastim 100 µg/kg Body Weight in Comparison to Filgrastim 5 µg/kg Body Weight in Pediatric Patients Diagnosed with Ewing Family of Tumors or Rhabdomyosarcoma Receiving Chemotherapy*. IP: Dra. Mata Fernández
- *Primer estudio internacional inter-grupo del linfoma de Hodgkin clásico en niños y adolescentes*. IP: Dra. Garrido Colino
- *InterB-NHL Ritux 2010. Estudio intergrupo para niños o adolescentes con linfoma no Hodgkin B o Leucemia Linfoblástica de Células B. evaluación de eficacia y seguridad de Rituximab en pacientes de alto riesgo*. IP: Dra. Garrido Colino
- *An Open-Label, Randomized, Adaptive, Multicenter, Pharmacokinetic-Pharmacodynamic, Phase IB, Study of Oseltamivir (Tamiflu®) in the Treatment of Influenza in Immunocompromised Children, Between 0-18 Years of Age, with Confirmed Influenza Infection*. IP: Dr. Saavedra Lozano
- *Evaluación de poloxámero purificado 188 en crisis vaso-oclusiva por drepanocitosis (EPIC): un estudio clínico de la inyección MST-188 (poloxámero purificado 188), fase 3, aleatorizado, doble ciego, controlado con placebo y multicéntrico, en sujetos con drepanocitosis que experimentan crisis vaso-oclusiva*. IP: Dra. Cela de Julián
- *Efectividad de la vacuna frente al Meningococo B en niños inmunodeprimidos por drepanocitosis*. Proyecto ganador de la Ayuda de Investigación en Pediatría de la Asociación Española de Pediatría 2016. IP: Dra. García Morín.

ej., Jornadas *Exchange* Jr.) y como expertos en simposios o cursos en otros hospitales o centros de investigación.

Se trabaja estrechamente con diferentes grupos colaborativos y sociedades científicas nacionales (SEHOP, GETMON, PETHEMA, AEP, GEIS, AEHH…) e internacionales (SIOPe, SIOPEN, EBMT, SIOPEL, EuroNet Paediatric Hodgkin's Lymphoma Group…), y dentro de la SEHOP, los médicos del servicio forman parte de diversos grupos de trabajo (Tabla 5), desarrollando y actualizando protocolos de tratamiento de tumores y guías clínicas (p. ej., la "Guía de Práctica Clínica sobre la Enfermedad de Células Falciformes Pediátricas", "Guía de Práctica Clínica de la Talasemia Mayor e Intermedia en Pediatría", "Efectos Tardíos en Supervivientes

de Cáncer Infantil",...). Se colabora activamente con los registros nacionales e internacionales.

Los investigadores del equipo pertenecen a otras redes, siendo un grupo clínico vinculado a la unidad U745 (GCV14/ER/17) del CIBERER (Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras)[18,19].

BIBLIOGRAFÍA

1. Verdeguer Miralles A, Fernández Navarro JM, Fuentes Socorro C, et al. La unidad de Oncología Pediátrica del Hospital La Fe en 2013. Rev Esp Pediatría. 2014; 70(2): 63-8.
2. Cela de Julián E, Dulín Íñiguez E, Guerrero Soler M, et al. Evaluación en el tercer año de implantación del cribado neonatal universal de anemia falciforme en la Comunidad de Madrid. An Pediatría. 2007; 66(4): 382-6.
3. Cervera Bravo A, Cela de Julián E. Anemia falciforme. Manejo en Atención Primaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2007; 9: 649-68.
4. Garrido C, Cela E, Beléndez C, et al. Status of vitamin D in children with sickle cell disease living in Madrid, Spain. Eur J Pediatr. 2012; 171(12): 1793-8.
5. Rodríguez-Moldes B, Carbajo AJ, Sánchez B, et al. Seguimiento en Atención Primaria de los recién nacidos con enfermedad falciforme detectados en el cribado neonatal de la Comunidad de Madrid. An Pediatría. 2015; 82(4): 222-7.
6. Cela E. Anemias congénitas no talasémicas con sobrecarga de hierro. Haematologica. 2011; 96(6): 6-9.
7. Cela E. Complicaciones neurológicas en la enfermedad falciforme. Rev Esp Pediatría. 2012; 68(3): 221-5.
8. Ropero P, González FA, Hernández A, et al. Diagnóstico prenatal de hemoglobinopatías y talasemias. Med Clínica. 2009; 132(2): 53-6.
9. Saavedra-Lozano J, Garrido C, Catalán P, et al. Niños con cáncer e infección viral respiratoria: epidemiología, diagnóstico y posibles tratamientos. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2011; 29(1): 40-51.
10. Escudero Vilaplana V, Aragonés JH, Fernández-Llamazares CM, et al. Use of romiplostim for primary immune thrombocytopenia in children. Pediatr Hematol Oncol. 2012; 29(2): 197-205.
11. Gil J, Busto EM, Garcillán B, et al. A leaky mutation in CD3D differentially affects αβ and γδ T cells and leads to a Tαβ–Tγδ+B+NK+ human SCID. J Clin Invest. 2011; 121(10): 3872-6.
12. Urrea Moreno R, Gil J, Rodríguez-Sainz C, et al. Functional assessment of perforin C2 domain mutations illustrates the critical role for calcium-dependent lipid binding in perforin cytotoxic function. Blood. 2008; 113(2): 338-46.
13. López Almaraz R, López Gutiérrez JC, Beléndez Bieler C, et al. Tumores vasculares en la infancia. An Pediatría. 2010; 72(2): 143.e1-143.e15.
14. Huerta Aragonés J. Oncología para el pediatra de Atención Primaria (I): signos y síntomas sugerentes de patología neoplásica. Form Act Pediatr Aten Prim. 2015; 7(1): 4-15.
15. Huerta Aragonés J. Oncología para el pediatra de Atención Primaria (II): formas de presentación de las diferentes neoplasias infantiles. Form Act Pediatr Aten Prim. 2014; 7(2): 67-74.
16. Ropero P, González FA, Cela E, et al. Association in Cis of the Mutations +20 (C>T) in the 5′ Untranslated Region and IVS-II-745 (C>G) on the β-Globin Gene. Hemoglobin. 2013; 37(2): 112-8.
17. Ropero P, González FA, Cela E, et al. Erythrocytosis in a Child due to Hb Andrew-Minneapolis [β144(HC1)Lys→Asn (AA G >AA T or AA C)] Associated with a Spanish (δβ) 0 -Thalassemia. Hemoglobin. 2013; 37(1): 48-55.
18. Castella M, Pujol R, Callen E, et al. Origin, functional role, and clinical impact of Fanconi anemia FANCA mutations. Blood. 2011; 117(14): 3759-69.
19. Castella M, Pujol R, Callen E, et al. Chromosome fragility in patients with Fanconi anaemia: diagnostic implications and clinical impact. J Med Genet. 2011; 48(4): 242-50.
20. Lassaletta A, Andión M, Garrido-Colino C, et al. Situación actual de los adolescentes con cáncer en las unidades de hemato-oncología pediátrica españolas. An Pediatría. 2013; 78(4): 268.e1-268.e7.

Sección de Enfermedades Infecciosas Pediátricas del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Servicio de Pediatría y sus áreas específicas

M.L. Navarro Gómez, J. Saavedra Lozano, M.M. Santos Sebastián, E. Rincón López, B. Santiago García, T. Hernández-Sampelayo Matos

Sección de Enfermedades Infecciosas Pediátricas. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

La Sección de Enfermedades Infecciosas Pediátricas del Hospital Infantil Gregorio Marañón es actualmente una Unidad de referencia tanto en la Comunidad de Madrid como a nivel nacional. Desde su creación ha ido adaptándose a las nuevas necesidades de la atención en patología infecciosa pediátrica en el siglo XXI, lo que supone un conocimiento de esta patología en los pacientes críticos, inmunodeprimidos y aquellos supervivientes gracias al desarrollo de la medicina actual. El trabajo asistencial de la Sección se desarrolla en la atención de pacientes hospitalizados como médicos responsables directos, de los pacientes atendidos de forma ambulatoria y también participando de forma transversal como médicos consultores en el asesoramiento en cuanto a la prevención, el diagnóstico y el tratamiento de la patología infecciosa de los pacientes pediátricos ingresados en las distintas unidades de un hospital de elevada complejidad médica y quirúrgica.

La Sección de Enfermedades Infecciosas Pediátricas tiene un compromiso docente participando de la docencia pregrado en pediatría y en la postgrado, no solo del médico interno residente (MIR) sino también de Masters en Enfermedades Infecciosas Pediátricas de la Universidad Complutense así como en formación de otros profesionales de países de baja renta mediante la red PENTA y el proyecto ESTHER del Ministerio de Sanidad.

Respecto a su labor investigadora, la Sección de Enfermedades Infecciosas Pediátricas participa con grupo propio consolidado en el Instituto de Investigación del hospital, siendo destacable el trabajo en redes reconocidas a nivel nacional e internacional en distintos campos en enfermedades infecciosas: red de tuberculosis, red de VIH, red de CMV congénito y otras.

La Sección también participa en cooperación, formando parte del programa de ayuda mediante telemedicina con los hospitales de Lamu y Meki en África. Asimismo, realiza una actividad de asesoramiento en el tratamiento de cohortes de pacientes VIH de Latinoamérica, como son las cohortes de Ecuador y Guatemala.

Fruto de todo lo anterior, los profesionales que trabajan en la Sección de Enfermedades Infecciosas Pediátricas del Hospital Gregorio Marañón participan en la divulgación de los conocimientos y directrices en cuanto a la patología infecciosa pediátrica en nuestro país y en Europa, encontrándose formando parte de comités de sociedades, redes y grupos de trabajo científicos y administrativos tanto nacionales como internacionales, dentro de sociedades científicas como son la AEP, la SEIP, la ESPID, y del Ministerio de Sanidad, como la comisión nacional creada para el uso racional de antimicrobianos, comisiones locales con el mismo fin, así como representatividad en la actual comisión creada desde el Ministerio para la elaboración del programa de formación del Área de Capacitación específica en Enfermedades Infecciosas.

Palabras clave: Enfermedades Infecciosas; Pediatría; VIH; Infecciones congénitas; Infección osteoarticular; Tuberculosis; Vacunas; Infecciones en oncohematología; Infección nosocomial; Infección fúngica.

ABSTRACT

Pediatric Infectious Diseases Hospital Infantil Gregorio Maranon Section is currently a reference unit in Madrid and also in Spain. Since its creation it has adapted to the new needs of care in pediatric infectious disease in the XXI century. The Section treats inpatients directly, outpatients and also participate transversely as consulting physicians

Correspondencia: Dra. Mª Luisa Navarro Gómez. Sección de Enfermedades Infecciosas Pediátricas. Hospital Infantil Gregorio Marañón. C/ del Doctor Castelo, 47. 28009-Madrid
E-mail: marialuisa.navarro@salud.madrid.org
Recibido: Octubre 2016

Rev Esp Pediatr 2016; 72(6): 346-352

in advising on the prevention, diagnosis and treatment of infectious disease hospitalized in the units of a high complex clinical and surgery hospital.

Pediatric Infectious Diseases Section has a teaching in undergraduate in pediatrics but also the specialist and also Masters in Pediatric Infectious Diseases at the Complutense University as well as training of lower rent professionals.

With regard to research, Pediatric Infectious Diseases Section, participates with own group consolidated in the HGUGM Research Institute, The section works in recognized networks at national and international level in diferents networks (tuberculosis, HIV, congenital CMV, etc.).

The Section also participates in cooperation as part of the aid program through telemedicine Lamu and Meki hospitals in Africa. It also performs an advisory activity in the treatment of HIV patient cohorts of Latin America, such as Ecuador and Guatemala cohorts.

The result of the above professionals working in the Pediatric Infectious Diseases Hospital Gregorio Maranon Section involved in the dissemination of knowledge and guidelines for infectious disease pediatric in our country and in Europe, being part of committees of societies, networks and groups of national and international scientific work within scientific societies such as AEP, SEIP, ESPID, and the Ministry of Health, as the national commission created for the rational use of antimicrobials, local commissions the same purpose and representativeness in the current Ministry commission to prepare the Specific training pograme.

Key words: Infectious diseases; Pediatrics; HIV; Congenital infections; Bone and joint infections; Tuberculosis; Vaccines; Oncohematology infections; Nosocomial infection; Fungal infection.

INTRODUCCIÓN Y RECUERDO HISTÓRICO

Las enfermedades infecciosas siguen siendo en el siglo XXI una importante causa de morbi-mortalidad, tanto en niños como en adultos, suponiendo a nivel global un problema no resuelto, tanto por la patología que originan como por el importante coste sociosanitario que generan.

La aplicación de una medicina cada vez más agresiva y sofisticada unido a la supervivencia de niños con patologías que previamente no sobrevivían (imunodeficientes congénitos o adquiridos, grandes prematuros, patología malformativa, supervivientes de trasplantes) nos lleva a atender a una población infantil con alto riesgo de padecer patología infecciosa grave y muchas veces causadas por microorganismos oportunistas.

La desaparición de determinadas enfermedades infecciosas, gracias a la mejora de la situación socio-sanitaria y a las vacunas (erradicación de viruela, polio y casi erradicación del sarampión, infección por meningococo vacunable, infección invasora por HIb, neumococo), se ve sustituida por aparición de nuevos patógenos (virus Ébola y Zika), la reemergencia de patógenos casi olvidados y la aparición de infecciones en la población ya descrita de alta vulnerabilidad a infecciones.

Por último, la globalización y el desplazamiento de población, tanto de viajeros como de inmigrantes hace que estemos asistiendo a la presencia en nuestro medio de enfermedades importadas e incluso de enfermedades reemergentes ya controladas previamente (polio, sarampión, tétanos, tos ferina, difteria, etc.).

Enfermedades Infecciosas Pediátricas en el Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón

El Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón nace, procedente del antiguo Hospital Infantil de la Comunidad de Madrid (Instituto Provincial de Pediatría y Puericultura) y del Instituto de Obstetricia y Ginecología, con la vocación de ser un Hospital del siglo XXI en el área Maternal e Infantil de la Comunidad de Madrid.

La Sección de Enfermedades Infecciosas del Antiguo Hospital Infantil fue de las primeras desarrolladas (en al año 1969-70) por los Dres. Bonifacio Escudero y María Dolores López Cantón como Unidad fundamentalmente de hospitalización y aislamiento, como así se demandaba en aquel momento por la alta prevalencia de enfermedades infecto contagiosas que debían ser hospitalizadas y aisladas por períodos prolongados (sarampión, meningitis bacterianas, tuberculosis, diarreas enteroinvasivas, primeros casos de VIH en 1987, etc.). A lo largo de los años hemos asistido a la evolución de las enfermedades infecciosas, la transformación de las unidades de hospitalización y la forma de trabajo y adaptación al mismo de las sucesivas generaciones de Pediatras infectólogos Dr. José Antonio Gómez Campdera, Dra. Teresa Hdez-Sampelayo Matos, Dra. Marisa Navarro Gómez. Todos ellos fueron pioneros en el desarrollo e implantación de esta especialidad pediátrica en nuestro Hospital, y siguen desde diferentes puestos de representación profesional (sociedades científicas: SEIP, AEP) y responsabilidad asistencial, trabajando por el desarrollo y reconocimiento oficial de la misma en España.

En los últimos años se han incorporado tres nuevos facultativos, Pediatras, formados en infectología Pediátrica: Dr. Jesús Saavedra Lozano, Dra. María del Mar Santos Sebastián y la Dra. Elena Rincón López; que junto con la incorporación en el 2017 de la Dra. Begoña Santiago García, completan la plantilla actual de 6 profesionales dedicados a la infectología pediátrica en nuestro Centro, uno de ellos compartido con la responsabilidad de la Jefatura de Servicio de Pediatría y ACES (Dra. Hernández-Sampelayo).

ESTRUCTURA FÍSICA Y RECURSOS HUMANOS

La **Sección dispone de una consulta externa diaria** (L-V) en turno de mañana y dos días en turno de tarde, en la planta 1ª del HMI, en el bloque de consultas.

Habitaciones de Hospitalización específica de Infecciosas en el bloque A de la planta 3ª de hospitalización pediátrica. Posibilidad de 8 camas, instaladas con exclusa (2 de ellas), para aislamiento.

Hospital de Día de Pediatría, en la planta 1ª, para administración de profilaxis de VRS, medicamentos y vacunas.

Los recursos humanos de facultativos están descritos anteriormente.

Los recursos humanos de enfermería son los correspondientes a las consultas externas y las plantas de hospitalización. El apoyo administrativo es compartido con el resto de la Pediatría de hospitalización.

El Servicio de Microbiología Clínica y Enfermedades Infecciosas del HGUGM, dirigido por el Dr. Emilio Bouza Santiago, es el laboratorio de referencia para el apoyo diagnóstico de nuestra Sección, de la máxima importancia en las Enfermedades Infecciosas. Es un Servicio de reconocido prestigio nacional e internacional que incorpora a la rutina normal, siempre procesos novedosos y punteros en el diagnóstico de las Enfermedades Infecciosas. Su dilatado *curriculum* cuyas publicaciones están disponibles en la literatura médica, superan el objetivo de esta memoria.

En la planta -1 del Hospital Materno Infantil, está ubicado el **Biobanco Nacional de VIH-HGM** (inaugurado en 2004, dirigido por la Dra. María Ángeles Muñoz) para depósito de muestras de pacientes pediátricos de VIH y otras patologías infecciosas, de importancia capital en la labor investigadora de la Sección de Infectología.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

El HMI es un Centro de tercer nivel asistencial y atiende a demanda toda la actividad relacionada con las enfermedades infecciosas pediátricas procedentes de la sección de urgencias, consultas externas y áreas de hospitalización, incluidos la planta de Obstetricia en lo relacionado a los recién nacidos con riesgo de transmisión vertical de enfermedades infecciosas. Es, a su vez, Centro de referencia de hospitales cercanos.

La Sección de Enfermedades Infecciosas, incorporando la experiencia de su pasado y pensando en el futuro, tiene marcados los siguientes objetivos asistenciales en cuanto a la población a atender en número y características, teniendo en cuenta la oportunidad que supone hacer de nuestra área sanitaria un Área Única Asistencial en la que estén integradas y con continuidad asistencial el hospital terciario (Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón), los hospitales periféricos Infanta Leonor (Vallecas) y Hospital de Sureste (Arganda) y la Atención Primaria del Área.

Objetivos asistenciales

1. Población sanitaria del Área 1 (350.000 habitantes), de la que se prevé un incremento 10-15%, especialmente de población pediátrica.
2. Atiende una media en HGUG Marañón 5.800 partos anuales.
3. Asistencia a 58.0000 urgencias pediátricas anuales, de las que 2/3 consultan por problemas infecciosos.
4. Asistencia a la urgencia gineco-obstétrica (30.000) urgencias /año).
5. Atención a pacientes pediátricos o quirúrgicos hospitalizados (7.500 niños/año).
6. Atención a programas altamente sofisticados:
   - UCI Neonatal: 600 ingresos anuales con programas de Grandes Prematuros, Cirugía Neonatal, ECMO y Cirugía y Trasplante Cardíaco Neonatal.
   - Unidad de Oncohematología Infantil y Trasplante de Médula Ósea.
   - Programa de Trasplante Renal Infantil.
   - Programa de Cirugía y Trasplante Cardíaco Infantil.
   - Programa de Cirugía de Columna.
   - Programa de Cirugía Torácica y Vía Aérea.
   - Sección de Inmunodeficiencias Congénitas.
   - Seguimiento de pacientes con infección por VIH.
   - Diagnóstico y seguimiento de patología infecciosa específica.

Forma de trabajo actual

Dado que la patología infecciosa es una parte muy importante y numerosa de la patología pediátrica, básicamente estos pacientes están hospitalizados en camas de Pediatría según su edad a cargo de los pediatras de Hospitalización, ingresando a cargo de la Sección de Enfermedades Infecciosas los pacientes con patología infecciosa complicada o que precisan aislamiento.

El papel fundamental de los Infectólogos Pediátricos en nuestro Centro es el modelo de médicos consultores especialistas en Enfermedades Infecciosas, ofreciendo su apoyo a todos los pacientes y profesionales del hospital que lo precisen y soliciten. Así la tarea asistencial se organiza en el siguiente escenario:

Médicos consultores de hospitalización

De forma programada y a demanda, se asiste, como consultores, a zonas críticas del hospital con riesgo elevado de infecciones: Pediatría hospitalizados y Cirugía infantil, Oncohematología, Cirugía ortopédica y traumatológica, Neurocirugía, UCI pediátrica, UCI Neonatal y Neonatología, Urgencias, Cardiología, Nefrología, Neuropediatría, Gastroenterología y nutrición, Anestesia, Urgencias.

Actividad realizada en 2015: 1.037 Interconsultas hospitalarias.

Médico responsable de pacientes hospitalizados

En general los niños con enfermedades infecciosas no complicadas están a cargo de los pediatras generales. Las patologías infecciosas que requieren aislamiento o un ma-

nejo especial ingresan bajo el cargo directo de los médicos de enfermedades infecciosas. En el Hospital actual hay 5 habitaciones (10 camas) para aislamiento, en la planta 3ª.

Actividad realizada en 2015: 251 ingresos, 1.015 estancias con una estancia media de 4,04.

Actividad en Consultas Externas de enfermedades infecciosas

- *Consulta de enfermedades infecciosas* (7 consultas /semana, dos de ellas en consulta de tarde):
  La consulta está dedicada a patología prevalente infecciosa aguda y también a la continuidad asistencial de la patología infecciosa de pacientes con distintas necesidades de atención y seguimiento:
  - Niños que tienen enfermedades infecciosas de difícil manejo o evolución procedentes de especialistas del área, Urgencias, otros especialistas del hospital.
  - Revisiones de niños ingresados en planta después del alta, con infecciones graves y/o que requieren un seguimiento a largo plazo (sepsis, meningitis, tuberculosis, osteomielitis…).
  - Niños con tuberculosis y estudio de contactos familiares.
  - Neonatos procedentes de planta o de la Unidad neonatal para seguimiento de patología perinatal infecciosa.
  - Pacientes inmunodeficientes congénitos y adquiridos (vacunas y profilaxis).
  - Infección osteoarticular (en conjunto con traumatología).
- *Consulta externa monográfica VIH* (1 día/semana): el diagnóstico, seguimiento y tratamiento del paciente con VIH, programa monográfico en el que el hospital es referente a nivel nacional. La atención de estos pacientes es multidisciplinar, contando con la atención psicológica y el acompañamiento de "pares" lo que está haciendo posible llevar a cabo la transición a las Unidades de Adultos.
  Actividad consultas externas en 2015; 575 nuevas, 2.455 revisiones con un índice sucesivas/primeras de 4,27.

Hospital de Día de enfermedades infecciosas

1 local 2 días/semana tiempo parcial para tratamientos preventivos (vacunas e inmunoprofilaxis (paliyvizumab).

Actividad 2015: procedimientos realizados 300 al año.

PARTICIPACIÓN EN CALIDAD: CONTROL DE INFECCIONES

Participación en Comités y grupos de trabajo del hospital

El compromiso en la calidad se refleja también por la participación activa en los Comités del Hospital relacionados con las enfermedades Infecciosas y control de la infección, destacando entre otros los siguientes:

- Participación en la elaboración de protocolos y vías clínicas.
- Reuniones con distintas especialidades médicas (OHI, Pediatría, Neumología) y quirúrgicas (Traumatología, Cirugía General) para protocolizar patologías de forma multidisciplinar.
- Reuniones mensuales con Atención Primaria para tratar protocolos comunes.
- Participación en Comités de Enfermedades Infecciosas, comité general del hospital y distintos grupos de trabajo [infección del catéter, infección fúngica (COMIC), uso racional de antiinfecciosos, VIH, infecciones en el hospital infantil, infección osteoarticular, brotes (GRUBIN)].
- Participación en el grupo PROA pediátrico, objetivo de optimizar el uso de antimicrobianos en el H. Infantil.
- Participación en la atención de brotes de enfermedades infecciosas en la comunidad, tuberculosis, enfermedades inmunoprevenibles, infecciones prevalentes pediátricas como las infecciones por enterovirus, etc.

Participación en Sociedades Científicas y otros grupos de trabajo y comisiones

Por último, es de reseñar la importante labor que los miembros de la Sección realizan participando en los grupos de trabajo del Ministerio así como en las Sociedades Científicas relacionadas con la patología infecciosa y su prevención (Recomendaciones clínicas VIH http://www.msssi.gob.es/ciudadanos/enfLesiones/enfTransmisibles/sida/publicaciones/recomendaciones.htm, uso adecuado de antibióticos (Ministerio) recomendaciones en vacunas, etc.).

La participación más destacada se resume a continuación:

- Pertenencia como miembros a: Asociación Española de Pediatría (AEP), Sociedad Española de Infectología y Microbiología Clínica (SEIMC), Sociedad Europea de Infectología (ESPID), Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP), Comité Asesor de Vacunas de la AEP (CAV-AEP).
- Coordinación y participación en la cohorte Nacional de VIH pediátrico (CoRISpe) de la RIS.
- Coordinación y participación en la cohorte nacional RioPed para el estudio de la infección osteoarticular.
- Participación en la junta directiva de la SEIP y ESPID.
- Participación en los grupos de trabajo de la SEIP de infección fúngica, VIH, infección bacteriana, tuberculosis, infecciones respiratorias, docencia, vacunas, tropicales, infección nosocomial.
- Participación en el grupo nacional de infección VIH pediátrica (CEVIHP).

DOCENCIA

Formación de pregrado

La Sección realiza formación pregrado contando con todos los facultativos, tres de ellos, como Profesores Asociados de la Universidad Complutense de Madrid, Departamento

de Pediatría y el resto como colaboradores docentes en las prácticas de los alumnos, guiándoles a través de su rotación en la consulta de Enfermedades Infecciosas Pediátricas, en la Planta de Hospitalización y en la interconsulta y tutorizando sus trabajos fin de grado.

Formación de postgrado

Uno de los adjuntos pertenecientes a la Sección, la Dra. Santos, ocupa el cargo de Tutor de residentes.

Formación de Residentes de Pediatría: rotación de 1-3 residentes por la Sección, tanto de nuestro hospital como de otros hospitales durante 2-3 meses, con la posibilidad de realización de la subespecialidad en el último año de residencia. Capacidad docente máxima: 2 residentes de 1º-2º año y 2-3 residentes de 3º-4º año. Conviene solicitar la rotación con, al menos, 6 meses de antelación.

Realización de Tesis Doctorales de especialistas en Pediatría, rotación de médicos de otras especialidades. Magíster de la Universidad Complutense en Infectología Pediátrica (3 masterandos al año; uno de ellos adscrito a nuestra sección). Incluye la participación en un curso *on-line* de Infectología Pediátrica (*Pupillum*).

Masters anual de Enfermedades Infecciosas Pediátricas de la UCM. Título propio.

Dirección de tesis doctorales: varias tesis doctorales dirigidas en los últimos años. En 2015: "Evaluación de la transición a Unidades de adultos de los adolescentes con VIH de transmisión vertical de CoRISpe", Aser García Rada. Directora: María Luisa Navarro. "Respuesta vacunal en niños infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en la Comunidad de Madrid", Rut del Valle Pérez. Directora: María Luisa Navarro Gómez.

Programa de formación de técnica práctica de profesionales de Latinoamérica que tratan niños con VIH (Proyecto ESTHER del Ministerio de Sanidad; red de solidaridad hospitalaria para la formación en el tratamiento de VIH).

Participación en el master *on-line* del programa ESTHER del Ministerio de Sanidad.

Participación en la formación de profesionales que tratan a niños y embarazadas con VIH promovido por la red PENTA *(Paediatric European Network for Treatment of AIDS)*.

Formación continuada

Realización con carácter anual de un curso de Infección VIH pediátrica (Curso de la CoRISpe), un curso de Infección Fúngica en Pediatría y otro de infección relacionada con el Sistema sanitario (coordinación con la Unidad de Inmunodeficiencias del 12 de Octubre). Participación de forma activa en la reunión interhospitalaria mensual con el resto de hospitales de la Comunidad de Madrid que tratan patología infecciosa en el niño https://sesionescarlosiii.wordpress.com/.

Sesiones semanales de la Sección, con los residentes y rotantes.

Sesiones semanales con el Servicio de Microbiología Clínica.

Participación en las sesiones de Departamento de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Uno de los facultativos de la Sección, la Dra. Santos, se encarga de la organización y coordinación de estas sesiones.

INVESTIGACIÓN

La Sección está presente como grupo de Investigación en el Instituto de Investigación del Hospital Gregorio Marañón http://www.iisgm.com/investigacion/areas-de-investigacion/area-5-patologia-del-sistema-inmune/grupo-7-infecciones-en-la-poblacion-pediatrica/

A continuación se detalla el plan de investigación de las líneas más importantes de la Sección:

Plan de investigación infección VIH

El grupo de investigación participa coordinando la red nacional de VIH pediátrica (CoRISpe). Esta cohorte está adscrita y participando de la RED de Investigación en SIDA (RIS).

Como líneas de investigación

- Estudiar las características clínicas, el estado inmunovirológico y las comorbilidades, así como, las estrategias de tratamiento antirretroviral. Financiación: FIS PI 12/01483.
- Determinar el reservorio del VIH y la situación inflamatoria, inmunosenescencia y la función inmune incluyendo la microbiota intestinal y la respuesta a vacunas. Financiación: FIS PI13/00422 Proyecto ID :PICIS14/00207.
- Evaluar la coinfección VHC-VIH. Financiación: II Convocatoria de proyectos de investigación en VIH y Hepatitis (2014), dentro del *Fellowship Program* de la Subdirección General de Evaluación y Fomento de la Investigación del Instituto Carlos III.
- Proyecto FARO de CoRISpe: Evaluar los adolescentes y adultos jóvenes infectados verticalmente.
- Evaluar la evolución de neuroimagen, el perfil neurocognitivo y el patrón del sueño de pacientes VIH de transmisión vertical. NeuroCoRISpe. Financiación FIS: PI 15/00694.
- Analizar los recién nacidos expuestos a VIH.
- Comparar las diferentes poblaciones de pacientes con VIH (cohortes de diferentes países, CoRISpe, cohorte Guinea Ecuatorial, cohorte Europea, cohorte Latino-Americana).

Plan de investigación en tuberculosis

1. Determinación del perfil de citocinas y su utilidad como biomarcadores a *M. tuberculosis*. Financiación: Beca Investigación Sociedad Española de Infectología Pediátrica 2016 y la *European Society for Paediatric Infectious Diseases - ESPID Small Grant* 2016.

2. Brote de tuberculosis pediátrica en un Centro de Educación Infantil. Utilidad de pruebas diagnósticas.
3. Validación de farmacocinética de isoniazida en el lactante menor de 3 meses Financiación: ISCIII PI13/01740.
4. Red Española de Estudio de Tuberculosis Pediátrica (pTBred) (Registro Nacional de Casos de TB Pediátrica Financiación: ayuda Investigación Asociación Española de Pediatría AEP 2014-2016, Colección Nacional de muestras de pacientes pediátricos con Tuberculosis, Colaboración con Biobanco HGUGM. Financiación: Beca Dodot AEP 2016-2017, proyecto MAGISTRAL. Grupo de Trabajo sobre la administración de antituberculosos en niños. Acción coordinada con la AEMPS, CM-AEP, Sociedades Españolas de Farmacia Hospitalaria, Infectología y Neumología Pediátrica, estudio retrospectivo-prospectivo nacional del valor de los IGRAS en el diagnóstico de las adenitis por micobacterias no tuberculosas y de sus aproximaciones terapéuticas, experiencia en el uso de linezolid en el tratamiento de la TB en niños, tuberculosis pulmonar tipo adulto en el paciente pediátrico, estudio de casos y controles anidados.
5. *Paediatric Tuberculosis European Network Trials Group* (ptbnet). Financiado por TBNET y *European Society for Pediatric Infectious Diseases* (ESPID), (*A Database for Pediatric TB in Europe, TB Meningitis in European Children*, estudio ENSEMBLE. Estudio europeo en niños con adenitis laterocervical por micobacterias no tuberculosas, coordinado con NTM-NET).

Plan de investigación nacional en infección osteoarticular

Estudio prospectivo, nacional, multicéntrico, de niños con infección osteoarticular (IOA) (RioPed).

Plan de investigación enfermedad invasiva por SGA

Estudio retrospectivo, multicéntrico, durante un período de 11 años (2005-2015), de niños con enfermedad invasiva por *Streptococcus* del grupo A (EISGA) en la Comunidad de Madrid (PeiSGA).

Plan de investigación fiebre y neutropenia en OHI

Estudio prospectivo, unicéntrico, de niños con fiebre y neutropenia ingresados en la Unidad de Hemato-Oncología Infantil durante un período de 6 años (2010-2016).

Plan de investigacion drepanocitosis

- *Estudio retrospectivo* (Proyecto RETRO-DREP): estudio retrospectivo, unicéntrico, de niños con drepanocitosis que precisaron ingreso por un episodio febril en el HGUGM.
- *Estudio prospectivo* (Proyecto F-DREP): estudio prospectivo, unicéntrico, de niños con drepanocitosis que precisan ingreso por un episodio febril en el HGUGM en un período de 2 años (junio 2015-junio 2017).

Plan de investigación otras patologías infecciosas prevalentes en población pediátrica sana y en el paciente de alta complejidad

1. Infección neumocócica invasora en población pediátrica.
2. Papel de las coinfecciones respiratorias virales y de la expresión de perfiles transcripcionales genómicos en la gravedad de la tos ferina en lactante. Financiación: ISCIII PI13/01296.
3. Infección congénita por CMV (participación en la red nacional de CMV congénito REDCMV).
4. Red de infección por ZIKA en el embarazo y recién nacido. (pedZIKA, gestZIKA y neurosonografía fetal).
5. Programa para la Optimización Pediátrica de Antifúngicos (POPA). Financiación: convenio con Astellas Internacional.
6. Red Nacional de Kawasaki (Kawa-RACE).
7. Estudio epidemiológico y de incidencia de la infección precoz tras cirugía cardíaca.

Actividad científica

Resultado de la actividad asistencial y de la Investigación que desarrolla la Sección, la actividad científica más relevante se comunica de forma periódica a congresos nacionales e internacionales en el ámbito de patología infecciosa como se recoge anteriormente: AEP, ESPID, SEIMC, GESIDA, SEIP, CROI, así como mediante las publicaciones en revistas nacionales e internacionales (recogidas las más recientes y relevantes en la bibliografía).

COOPERACIÓN INTERNACIONAL

Programa de ayuda de Telemedicina a África en Lamu (Kenia) y Meki (Etiopía) particiando del asesoramiento en cuanto a la patología infecciosa que presentan los niños en estos países.

Teleconferencias con profesionales en Ecuador y Guatemala para comentar situaciones complejas de pacientes o sesiones generales de temas específicos en VIH pediátrico.

Con el Ministerio de Sanidad se está llevando a cabo un proyecto de formación de profesionales en Latinoamérica que tratan a pacientes VIH. Se desarrolla con la rotación de profesionales, la impartición de un master *on-line* y clases presenciales en los países.

La red PENTA europea contempla también un proyecto de formación a profesionales en Latinoamérica.

BIBLIOGRAFÍA DE INTERÉS

Infección perinatal y transmisión vertical

- Baquero F, Mellado MJ, del Rosal T, et al; Grupo de trabajo de tuberculosis gestacional, congénita y posnatal de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP). Spanish Society for Pediatric Infectious Diseases guidelines on tuberculosis in pregnant women and neonates (ii): Prophylaxis and treatment. An Pediatr (Barc). 2015; 83(4): 286.e1-7.

– Baquero Artigao F, Mellado Peña MJ, Del Rosal Rabes T, et al; Grupo de trabajo de tuberculosis gestacional, congénita y posnatal de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP). Spanish Society for Pediatric Infectious Diseases guidelines on tuberculosis in pregnant women and neonates (i): Epidemiology and diagnosis. Congenital tuberculosis. An Pediatr (Barc). 2015; 83(4): 285.e1-8.

Infecciones en OHI, drepanocitosis, etc.

– Guembe **M**, Martin-Rabadan P, Echenagusia A, et al; GEIDI Study Group. Value of superficial cultures for prediction of catheter-related bloodstream infection in long-term catheters: a prospective study. J Clin Microbiol. 2013; 51(9): 3025-30.
– Guembe M, Marín M, Martin-Rabadan P, et al; GEIDI Study Group. Use of universal 16S rRNA gene PCR as a diagnostic tool for venous access port-related bloodstream infections. J Clin Microbiol. 2013; 51(3): 799-804.
– Tardaguila AR, Del Cañizo A, Santos MM, et al. Subcutaneously inserted central intravascular devices in the pediatric oncology patient: can we minimize their infection? Cir Pediatr. 2011; 24(4): 208-13.

Infección osteoarticular

– Calvo C, Núñez E, Camacho M, et al; Collaborative Group. Epidemiology and Management of Acute, Uncomplicated Septic Arthritis and Osteomyelitis: Spanish Multicenter Study. Pediatr Infect Dis J. 2016; 35(12): 1288-93.
– Saavedra-Lozano J, Calvo C, Huguet Carol R, et al. SEIP-SERPE-SEOP Consensus Document on aetiopathogenesis and diagnosis of uncomplicated acute osteomyelitis and septic arthritis. An Pediatr (Barc). 2015; 83(3): 216.e1-216.e10.
– Saavedra-Lozano J, Calvo C, Huguet Carol R, et al. Response to the letter to the editor from SEOP as regards the SEIP-SERPE-SEOP consensus document on the treatment of uncomplicated acute osteomyelitis and septic arthritis. An Pediatr (Barc). 2015; 83(3): 224.

Infección VIH

– Schomaker M, Leroy V, Wolfs T, et al; IeDEA West and Southern Africa regional collaborations and COHERE in EuroCoord. Optimal timing of antiretroviral treatment initiation in HIV-positive children and adolescents: a multiregional analysis from Southern Africa, West Africa and Europe. Int J Epidemiol. 2016. pii: dyw097. [Epub ahead of print]
– Espiau M, Yeste D, Noguera-Julian A, et al; CoRISpe-MetS Working Group. Metabolic syndrome in children and adolescents living with HIV. Pediatr Infect Dis J. 2016; 35(6): e171-6.
– Falcon-Neyra L, Palladino C, Navarro Gómez ML, et al; CoRISpe working group. Off-label use of rilpivirine in combination with emtricitabine and tenofovir in HIV-1-infected pediatric patients: a multicenter study. Medicine (Baltimore). 2016; 95(24): e3842.
– Medin G, García Navarro C, Navarro Gómez M, et al. Disease disclosure, treatment adherence, and behavioural profile in a cohort of vertically acquired HIV-infected adolescents. NeuroCoRISpeS study. AIDS care. 2016; 28(1); 124-54.
– Ferández-Cooke E, Rojas P, Holguin A, et al. Description and consequences of prescribing off-label antiretrovirals in the Madrid Cohort of HIV-infected children over a quarter of a century (1988-2012). Antivir Ther. 2016; 21(1): 65-70.
– Rojas Sánchez P, de Mulder M, Fernández-Cooke E, et al; Madrid Cohort of HIV-Infected Children and Adolescents Integrated in the Paediatric Branch of the Spanish National AIDS Network (CoRISPe). Clinical and virologic follow-up in perinatally HIV-1-infected children and adolescents in Madrid with triple-class antiretroviral drug-resistant viruses. Clin Microbiol Infect. 2015; 21(6): 605.e1-9.

Vacunas

– Moreno-Pérez D, Álvarez García FJ, Arístegui Fernández J, et al; en representación del Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría (CAV-AEP). Immunisation schedule of the Spanish Association of Paediatrics: 2016 recommendations. An Pediatr (Barc). 2016; 84(1): 60.e1-13.
– Rodríguez-Fernández R, Martínez-López AB, Pérez-Moreno J, et al. Impact of an influenza vaccine educational programme on healthcare personnel. Epidemiol Infect. 2016; 144(11): 2290-4.
– Moreno-Pérez D, Álvarez García FJ, Arístegui J, et al; CAV. Vaccination against meningococcal B disease. Public statement of the Advisory Committee on Vaccines of the Spanish Association of Paediatrics (CAV-AEP). An Pediatr (Barc). 2015; 82(3): 198.e1-9.

Tuberculosis

– Piñeiro R, Santiago B, Fernández Llamazares CM, et al; on behalf of the Spanish Pediatric TB Research Network, pTBred. The challenge of administering anti-tuberculosis treatment in infants and pre-school children. pTBred Magistral Project, An Pediatr (Barc). 2016; 85(1): 4-12.
– López-Varela E, García-Basteiro AL, Santiago B, et al. Non-tuberculous mycobacteria in children. Lancet Resp Med. 2015; 3: 244-56.
– Valerio M, Muñoz P, Rodríguez CG, et al; Paediatric Tuberculosis Network European Trials group (ptbnet). Tuberculosis in young refugees Lancet. 2015; 386(10012): 2475-6.

Sección de Endocrinología Pediátrica del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Unidad de seguimiento de endocrinopatías del plan de detección precoz de la Comunidad Autónoma de Madrid (CAM)

M.D. Rodríguez Arnao, A. Rodríguez Sánchez, M. Sanz Fernández, E. González Ruiz de León

Sección de Endocrinología Pediátrica. Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

La Sección de Endocrinología Pediátrica se caracteriza por una Cartera de Servicios completa en esta patología y por ser la única Unidad de Seguimiento de Endocrinopatías del Plan de Detección Precoz de Endocrinopatías de la Comunidad Autónoma de Madrid. Enmarcada en el Servicio de Pediatría, Hospital Materno-Infantil del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, dispone de una larga trayectoria con profesionales altamente cualificados y ha sido reconocida como Unidad de referencia y prestigio por los trabajos clínicos, docentes y de investigación desarrollados tanto a nivel nacional como internacional.

Palabras clave: Sección de Endocrinología Pediátrica; Plan de Detección Precoz de Endocrinopatías; Actividad asistencial; Actividad docente; Actividad investigadora.

ABSTRACT

The Paediatric Endocrinology Section is characterized by a complete portfolio of the speciality and for being the only Unit of Precocious Diagnosis and Treatment of Endocrinopathies, Screening Plan of Endocrine and Metabolic Disorders of the Autonomous Community of Madrid. Included in the Department of Paediatrics, General University Hospital Gregorio Marañon, it has a long history with highly qualified professionals and has been recognized as reference and prestigious unit for clinical work, educational work and clinical research developed at national and international level.

Key words: Paediatric Endocrinology Section; Screening of Endocrine and Metabolic Disorders; Clinical activity; Educational work; Clinical research activity.

INTRODUCCIÓN

La actividad asistencial de la Sección de Endocrinología Pediátrica de este Centro está basada en mantener un elevado nivel científico-técnico y una sólida posición competitiva en la Red Sanitaria Pública, con asistencia eficiente y de calidad, comprometida con los pacientes y acorde con los objetivos recomendados por la Dirección-Gerencia de este Hospital y el Plan Estratégico.

A continuación se presenta un resumen de la organización y funcionamiento de la Sección de Endocrinología Pediátrica, que implica asistencia, docencia e investigación. Los nuevos conocimientos científico-técnicos en esta especialidad (Pediatría, Endocrinología) implican patologías cada vez de mayor complejidad y que requieren mayor tiempo y dedicación para lograr la optimización diagnóstica y terapéutica de los pacientes, prioridad de nuestra dedicación.

La Sección de Endocrinología Pediátrica está integrada en el Servicio de Pediatría y Especialidades Pediátricas del Hospital Materno-Infantil, Hospital General Universitario Gregorio Marañón de Madrid. Como Hospital Universitario pertenece a la Universidad Complutense de Madrid.

Recursos humanos: la Sección está compuesta por tres médicos facultativos especialistas (un Jefe de Sección, Dra. MDRA y dos facultativos especialistas); ATS especializada en pruebas funcionales; ATS especializada en educación diabetológica; auxiliar sanitario. Está pendiente actualmente la incorporación de otro médico facultativo especialista,

Correspondencia: Dra. Mª Dolores Rodríguez Arnao. Sección de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. C/ del Doctor Esquerdo, 46. 28007 Madrid
E-mail: mrarnao@salud.madrid.org
Recibido: Octubre 2016

Rev Esp Pediatr 2016; 72(6): 353-360

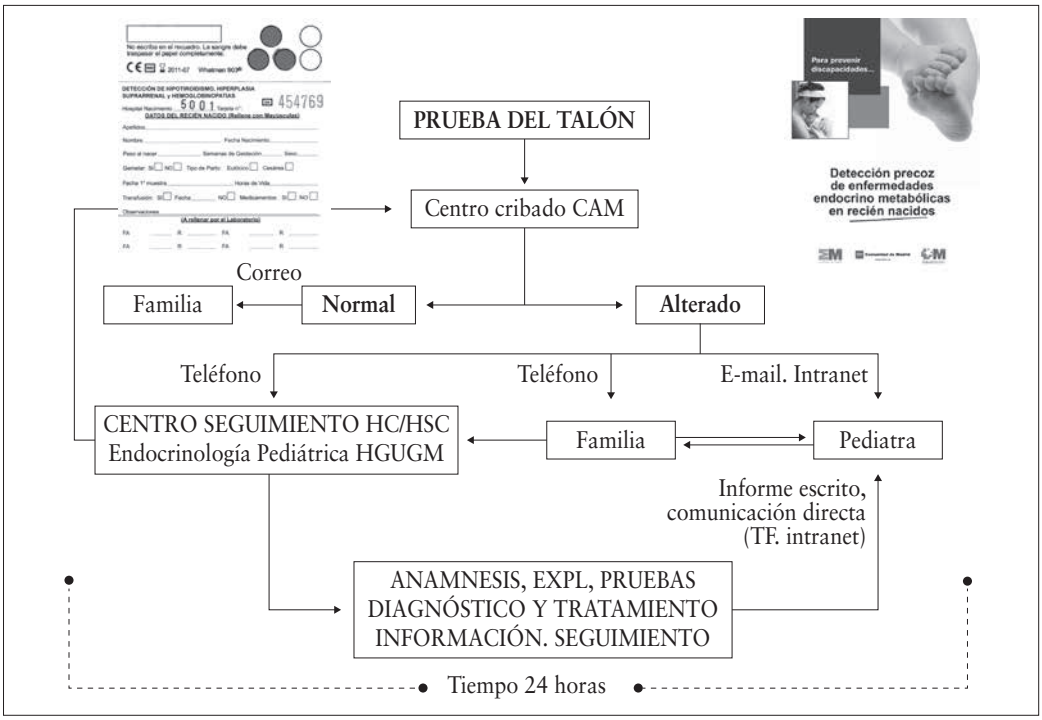

FIGURA 1. Funcionamiento de la Unidad de Seguimiento de Endocrinopatías del Plan de Detección Precoz de la Comunidad Autónoma de Madrid. (HC: hipotiroidismo congénito; HSC: hiperplasia suprarrenal congénita-deficiencia de 21 hidroxilasa).

necesario por la complejidad creciente de la actividad programada y para la realización de los objetivos planificados. Trabajo en equipo, motivación y satisfacción con la labor realizada son prioridades para su correcto funcionamiento.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

La Sección de Endocrinología Pediátrica incluye además de su actividad asistencial con Cartera de Servicios completa, ser la única *Unidad de Seguimiento del Plan de Detección Precoz de Endocrinopatías de la Comunidad de Madrid* (Fig. 1), con asistencia a tiempo completo y atención de alta resolución a estas patologías detectadas por cribado neonatal (hipotiroidismo congénito primario e hiperplasia suprarrenal congénita por deficiencia de 21-hidroxilasa, enfermedades "infrecuentes" de gran relevancia diagnóstica y terapéutica en los planes de prevención y protección de la salud imprescindibles en salud pública).

La actividad que se realiza es multidisciplinar, con estrecha relación con otras especialidades del Centro (Neonatología, Cuidados Intensivos Pediátricos, Especialidades Pediátricas, Cirugía Pediátrica, Obstetricia y Ginecología, Medicina Nuclear, Servicio de Radiología, Servicio de Bioquímica, Genética Molecular).

La **Cartera de Servicios** cubre toda la patología relacionada con Endocrinología pediátrica, desde el neonato hasta la adolescencia (Tabla 1).

Organización de la actividad asistencial

La asistencia a los pacientes con patología endocrinológica y metabólica del Hospital Infantil se realiza fundamentalmente en Consultas Externas y Hospital de Día, evitando en todo lo posible el ingreso hospitalario.

1. Consultas Externas

Según estadística del Servicio de Admisión, actualmente son atendidos cerca de mil pacientes nuevos y se realizan más de seis mil consultas sucesivas. Disponemos de tres módulos de consultas, situados en la planta primera del edificio Materno-Infantil, con funcionamiento diario simultáneo. Las consultas son personalizadas con asignación del paciente al facultativo especialista correspondiente.

2. Hospital de Día

Situado en el área de Consultas Externas. Tiene una doble función diagnóstica, para la realización de pruebas específicas de endocrinología y terapéutica para el manejo ambulatorio de pacientes en los que está indicado un tratamiento agudo que puede hacerse sin ingreso. Dispone de tres camas para tratamiento de pacientes descompensados metabólicamente (diabetes mellitus, crisis adrenales). Evitamos el ingreso hospitalario (150-170 niños cada año).

Diariamente, funciona de 08.00 a 15.00 horas, según necesidades urgentes o preferentes. Precisa control por un facultativo especialista para tratamientos específicos.

Pruebas funcionales hormonales y determinaciones analíticas

Se realizan por ATS especializado de la Sección, en el Hospital de Día de Endocrinología Pediátrica. Requieren supervisión médica durante su realización, para cálculo de

TABLA 1. Cartera de Servicios Sección Endocrinología Pediátrica.

1. **Patología tiroidea**
   - 1.1 Hipotiroidismo primario congénito (Unidad de Referencia, Programa de Detección Precoz de la Comunidad de Madrid)
   - 1.2 Hipotiroidismo (otros: autoinmune, secundario, terciario, yatrógeno)
   - 1.3 Hipertiroidismo
   - 1.4 Bocio
   - 1.5 Nódulo tiroideo
   - 1.6 Cáncer de tiroides (conjuntamente con Cirugía Pediátrica y Medicina Nuclear)
   - 1.7 Trastornos por exceso de yodo
   - 1.8 Trastornos por deficiencia de yodo
2. **Patología de las suprarrenales**
   - 2.1 Hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21-hidroxilasa (Unidad de Referencia, Programa de Detección Precoz de la Comunidad de Madrid)
   - 2.2 Otros tipos de hiperplasia suprarrenal congénita
   - 2.3 Otras causas de insuficiencia suprarrenal
   - 2.4 Hiperfunción suprarrenal
   - 2.5 Tumores suprarrenales
   - 2.6 Hiperandrogenismo
3. **Patología del crecimiento**
   - 3.1 Talla baja. Indicaciones de tratamiento con hormona del crecimiento humana recombinante (rhGH): deficiencia de hormona de crecimiento, aislada y múltiple; síndrome de Turner, pacientes pequeños para edad gestacional sin recuperación del crecimiento, pacientes con haploinsuficiencias del gen SHOX, síndrome de Prader-Willi, como indicaciones aprobadas para la utilización de rhGH)
   - 3.2 Tratamientos con IGF1 humana recombinante
   - 3.3 Hipercrecimientos
   - 3.4 Displasias esqueléticas (colaboración Servicio de Traumatología)
   - 3.5 Síndromes asociados a talla baja
4. **Patología de las paratiroides y del metabolismo fosfo-cálcico**
   - 4.1 Hipoparatirodismos
   - 4.2 Hiperparatiroidismos
   - 4.3 Pseudohipoparatiroidismos
   - 4.4 Deficiencia de vitamina D
   - 4.5. Raquitismo hipofosfatémicos familiares (Consulta multidisciplinar con Nefrología Pediátrica)
5. **Patología gonadal. Trastornos de la diferenciación sexual y el desarrollo**
   - 5.1 Pubertad precoz y adelantada
   - 5.2 Pubertad retrasada
   - 5.3 Hipogonadismo hiper/hipogonadotropo. Inducción de pubertad (Consulta conjunta con Servicio de Ginecología en niñas)
   - 5.4 Anomalías de la diferenciación sexual (Consulta multidisciplinar con Servicio de Ginecología y Cirugía Pediátrica, Alteraciones Congénitas Ginecológicas)
   - 5.5 Síndrome de Insensibilidad Androgénica (Completa o Parcial) (Consulta multidisciplinar con Servicio de Ginecología y Cirugía Pediátrica, Alteraciones Congénitas Ginecológicas y colaboración con la Asociación de pacientes afectos GrAPSIA)
   - 5.6 Criptorquidia
   - 5.7 Ginecomastia
   - 5.8 Patología menstrual de la adolescente (Consulta multidisciplinar con Servicio de Ginecología)
   - 5.9 Hiperandrogenismo ovárico. Síndrome de ovario poliquístico
6. **Patología hipotálamo-hipofisaria**
   - 6.1 Consulta multidisciplinar con Servicios de Neurología, Neuro-Cirugía, Medicina Nuclear y Oncología pediátricas
   - 6.2 Panhipopituitarismos y déficits aislados o múltiples de hormonas hipotálamo-hipofisarias
   - 6.3 Tumores hipotálamo-hipofisarios
   - 6.4 Hiperprolactinemia
   - 6.5 Gigantismo
   - 6.6 Secuelas hormonales post quimioterapia, radioterapia
   - 6.7 Diabetes insípida central
7. **Metabolismo de hidratos de carbono**
   - 7.1 Diabetes Mellitus tipo 1. Educación diabetológica
   - 7.2 Síndromes de insulino-resistencia
   - 7.3 Diabetes mellitus tipo 2 y otros tipos de diabetes
   - 7.4 Hipoglucemias
8. **Alteraciones del metabolismo de los lípidos, lipoproteínas y apolipoproteínas**
9. **Obesidad y síndrome metabólico (pandemia del siglo XXI, en colaboración Atención Primaria y Nutrición)**
10. **Síndromes con dedicación específica en la Endocrinología Pediátrica**
    - 10.1 Síndrome de Turner
    - 10.2 Síndrome de Down
    - 10.3 Síndrome de Prader-Willi
    - 10.4 Síndrome de Klinefelter
    - 10.5 Síndrome de Di George
    - 10.6 Síndrome de Williams
    - 10.11 Síndrome de Silver-Russell
    - 10.12 Síndrome de Noonan
    - 10.13 Asociación CHARGE
11. **Síndromes de afectación pluriglandular**
    - Síndromes pluriglandular tipos I y II
    - Síndrome de Mc Cune-Albright
12. **Neoplasias endocrinas múltiples**
    - Carcinoma Medular de Tiroides. MEN2A, MEN2B (Tiroidectomías profilácticas, colaboración Servicio de Cirugía Pediátrica)
    - MEN 1
    - Complejo de Carney
    - Enfermedad de Von Hippel Lindau
13. **Patología endocrinológica secundaria**
    - Patología oncológica
    - Patología cardíaca
    - Trasplantes (cardíaco, médula ósea, renal)
14. **Patología del recién nacido hijo de madre con alteraciones endocrinas**

dosis de los estímulos administrados y supervisión de posibles efectos secundarios (algunos de ellos muy graves).

Técnicas y procedimientos realizados en el Hospital de Día

Toma de muestras para determinación de autoanticuerpos (anti-insulina, anti-GAD65, anti-IA2, antitiroglobulina, antiperoxidasa, antiadrenales, antitransglutaminasa, antigliadina, TSI y otros), ACTH, actividad de renina plasmática y aldosterona (requieren decúbito previo), calcitonina, catecolaminas, apoproteínas, DHEAS, D4-androstenediona, estradiol, LH, FSH, beta-HCG, progesterona, 17-hidroxiprogesterona, 25-hidroxivitamina D, 1,25-hidroxivitamina D, hormona del crecimiento, perfil tiroideo (T4 libre, T4 total, T3, TSH), IGF-1, IGFBP-3, insulina, PTH, reabsorción tubular de fosfato, SHBG, testosterona total y libre, tiroglobulina.

- Determinaciones con resultados inmediatos de glucemia capilar y HbA1C capilar.
- Extracciones para muestras de ADN - Genética molecular.
- Control de TA y monitorización.
- Monitorización continúa de glucemias.
- Monitorización glucemias transcutáneas.
- Administración continua de insulina (BICI).
- Adherencia a tratamientos de hormona del crecimiento (hrGH) comprobada por vía informática/telemática.

Pruebas funcionales hormonales

- Estímulo con clonidina.
- Estímulo con propranolol.
- Test de hipoglucemia insulínica.
- Prueba de Generación de IGF1.
- Test de LHRH.
- Test de TRH.
- Test de GHRH.
- Prolactinas canuladas.
- Sobrecarga oral de glucosa (normal o prolongada).
- Test de Synacthen.
- Frenación con dexametasona.
- Prueba de restricción hídrica.
- Test de desmopresina.
- Monitorización continua de glucosa.
- Determinaciones de glucosa por medidores transdérmicos.

Estudios genéticos moleculares

Se realizan ambulatoriamente en colaboración con Dra. Begoña Ezquieta, Servicio de Bioquímica: Estudio gen *CYP* 21A2 (hiperplasia suprarrenal congénita por deficiencia 21 hidroxilasa). Síndrome de Noonan. Hipopituitarismo. Síndrome de Leopard. Consejo genético en endocrinopatías. Indicaciones de tratamiento prenatal.

Otros estudios (diabetes tipo MODY, receptor de andrógenos, receptor de GH, protooncogen RET) son disponibles con externalización de la prueba solicitada.

3. Interconsultas de pacientes en hospitalización

Solicitadas diariamente por las diversas Secciones de Pediatría, Cirugía Pediátrica, Neonatología, Sección de Cuidados Intensivos y Sección de Adolescentes. La solicitud inicial precisa seguimiento (media, tres días) hasta el Alta Médica. Se ven cada año 450-500 interconsultas.

4. Pacientes en hospitalización

Ingresados a cargo de Endocrinología Pediátrica. Localizados en planta 3-A y 3-B del Hospital Infantil incluidos en el Servicio de Pediatría.

La hospitalización más frecuente: debut de diabetes mellitus tipo I, con prevalencia estadística en aumento. Los pacientes ingresados por patología endocrina presentan alta complejidad. Mantenemos una estancia media optimizada (actual 5,3 días) lo que requiere la atención del equipo con plena dedicación, incluyendo tiempo completo de enfermera especializada en Educación Diabetológica, que se realiza a la familia y al paciente.

5. Educación diabetológica

Son atendidos en este programa los pacientes de nuevo diagnóstico, sus familiares y los pacientes descompensados. Está dotado de una Enfermera especializada en Diabetes y Nutrición.

Actualmente los pacientes que lo precisan y con criterios de inclusión adecuados son tratados con administración continua de insulina (BICI), con monitorización continua de niveles de glucemia y de glucemias transdérmicas.

Unidad de Referencia como Centro de Seguimiento del Programa de Cribado Neonatal, Detección Precoz de Endocrinopatías de la Comunidad de Madrid

Nombramiento oficial como miembros del Comité de Expertos, Dra. A. Rodríguez Sánchez y Dra. M. D. Rodríguez Arnao (BOCAM. Resolución 54/1994, renovado BOCAM142/2005).

Los recién nacidos con probable hipotiroidismo congénito (cifras elevadas de TSH en el cribado), o por probable hiperplasia suprarrenal congénita (valores elevados de 17-OH-progesterona), son remitidos para confirmación diagnóstica y tratamiento. Estas alteraciones endocrinas pueden originar daño cerebral irreversible e incluso ser letales para el niño si no se realiza el diagnóstico y tratamiento de forma urgente.

Hemos evitado el retraso mental permanente en 987 pacientes con hipotiroidismo congénito primario (1:1800 recién nacidos). Han sido diagnosticados 132 pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita (1:11.000 recién nacidos), la mayoría con pérdida salina grave, e incluyendo resolución

de problemas legales de asignación incorrecta de género en niñas.

La Sección dispone de vías clínicas reconocidas en la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica (SEEP) para el manejo de estas graves patologías.

La atención urgente y especializada a este Programa de la CM supone tener organizadas consultas urgentes y de alta resolución y la disponibilidad de atención a los pacientes todos los días de la semana, con seguimientos programados periódicos según recomendaciones de los protocolos nacionales e internacionales.

Centro de referencia en diversas patologías

Los pacientes son referidos desde todas las Comunidades Autónomas por ser Centro reconocido de referencia nacional para pacientes con patología tiroidea (nódulo tiroideo, carcinoma tiroideo, neoplasia endocrina múltiple), síndrome de insensibilidad a los andrógenos, genitales ambiguos de etiología diversa. Precisan atención multidisciplinar que realizamos en colaboración con especialistas de Cirugía Pediátrica (Dra. Esther Molina, Dr. Julio Cerdá).

La *colaboración con el Servicio de Neonatología* es también muy frecuente. En los recién nacidos de menos de 1.500 gramos realizamos un seguimiento estricto y programado de la función tiroidea (T4T, TSH/T4L), por posible hipotiroxinemia relacionada con mayor incidencia de parálisis cerebral y que puede ser evitada con estos controles.

Colaboración con Programa AMITEA (trastorno del espectro autista y trastornos de conducta alimentaria)

Pacientes remitidos del Servicio de Psiquiatría, Dr. C. Arango y Dra. M. Parellada. Estos pacientes requieren atención inmediata preferente a su llegada a Consulta y tiempo de atención para historia clínica y exploración superior al de pacientes sin trastornos conductuales. Requieren educación nutricional completa a la familia y estudio de posibles alteraciones hormonales relacionadas.

Consulta multidisciplinar en alteraciones ginecológicas congénitas

Colaboración con el Departamento de Ginecología, Dra. J. Fernández Morís y Dra. E. Molina/Cirugía Pediátrica. Pacientes diagnosticadas de síndrome de Turner, hiperplasia suprarrenal, insensibilidad androgénica.

Difusión de actividades y prevención para pacientes y familiares

Hemos organizado *Symposium* con la Organización GrAPSIA para pacientes afectos y familiares de síndromes complejos. La Dra. A. Rodríguez Sánchez trabaja con familiares y pacientes afectos de hiperplasia suprarrenal congénita y pertenece al Grupo de Hiperplasia Suprarrenal de la SEEP.

Impresos informativos realizados para pacientes y familiares

- Hipotiroidismo congénito.
- Hiperplasia suprarrenal congénita.
- Obesidad/Nutrición.

Objetivos asistenciales en realización

Se resume brevemente los nuevos programas asistenciales, que están actualmente en fase de implantación

- *Consulta monográfica de los pacientes con diabetes mellitus tipo I*. Necesaria para optimización terapéutica. Está plenamente justificada para prestar atención a estos pacientes con complejidad elevada que deben evitar morbi-mortalidad futura. Esta patología requiere actualización de información a los pacientes en seguimiento, por aparición de nuevas tecnologías y nuevas medicaciones. Actualmente atendemos a 178 pacientes diabéticos de 0 a 16 años de edad. Precisan controles frecuentes y actualización de la educación diabetológica, utilización de BICI si requieren según criterios de inclusión. Monitorización continua de glucemias. Medidores transdérmicos de glucemia, datos informatizados de perfiles glucémicos capilares.
  Está previsto organizar una consulta monográfica dos días en semana y ampliar a horario de tarde para evitar absentismo escolar de los pacientes y laboral de las familias.
- *Consulta telemática - telemedicina - para pacientes con diabetes mellitus y otras patologías crónicas*. Necesaria para contacto con facultativos de la Sección a través del correo electrónico institucional, para evitar manejo de datos confidenciales en redes públicas. Evita ingresos hospitalarios innecesarios y asistencia a Urgencias Pediátricas y reduce el número de consultas sucesivas. Actualmente solo está disponible a nivel individual (Dra. M. Sanz) para casos graves y en horarios limitados.
- *Certificación AENOR Normas ISO de la Unidad de Seguimiento del Hipotiroidismo Congénito e Hiperplasia Suprarrenal Congénita*. En colaboración con el Servicio de Medicina Preventiva y Gestión de Calidad. Esta certificación supone un elevado prestigio para el Hospital Materno-Infantil y el Servicio de Pediatría.
- *Proyecto CSUR*. En enfermedades endocrinológicas infrecuentes (HC, HSC, detección precoz) de la Comunidad de Madrid.
- *Consulta monográfica de obesidad y síndrome metabólico. Educación nutricional continuada*. Patología cada vez más prevalente y en aumento, siendo además una línea de trabajo prioritaria en Salud Pública. Precisa prevención y tratamiento. Ampliar información a pacientes, familiares y fomentar relación con Atención Primaria y Especializada.

- *Pruebas de test de perclorato I*-123 y valoración genético-molecular de pacientes con tiroides eutópico en Detección Precoz*. Colaboración con el Servicio de Medicina Nuclear. Necesario para diagnóstico etiológico y molecular de los pacientes con hipotiroidismo primario eutópico permanente.
- *Controles de función tiroidea en niños con madres en optimización de TSH*. Tratamientos con levotiroxina (Protocolo de Función Tiroidea en Gestación, Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición y Sociedad Española de Obstetricia y Ginecología). Repercusión en el recién nacido, patología emergente.
- *Registro informatizado de tratamientos con hormona del crecimiento biosimilar*. Prescripción iniciada en patología del crecimiento, por decisión de la Comisión de Farmacia y Terapéutica. Precisan inclusión de datos auxológicos y analíticos (Programa PATROL) para registro de efectividad, dosificación, posibles incidencias.
- *Consulta de Transición*. Los pacientes con patología crónica grave que precisan derivación por edad cronológica al Servicio de Endocrinología y Nutrición son derivados cada año a la Unidad de Endocrinología de Adultos. Se aplican Protocolos conjuntos de derivación y seguimiento y Consultas externas conjuntas. Protocolo SEEP.
- *Registro informático de datos clínicos y analíticos completos*. Actualización en base electrónica de estos datos en las patologías crónicas prevalentes que tuvieron primeras consultas previas a la implantación de la historia clínica electrónica.
- *Página* web *de Endocrinología Pediátrica HGUGM*. Solicitada por Subdirección Médica y Servicio de Comunicación y Relaciones Públicas, en fase de elaboración.
- *Sesiones conjuntas con Atención Primaria y creación de* link *en internet:* endocrinopediatrica.hgugm@salud.madrid.org
- *Proyecto de Humanización del Hospital Infantil*. Decoración de áreas específicas en la Sección: Hospital de Día y Consulta monográfica de diabetes y zonas de distribución de pacientes.

ACTIVIDAD DOCENTE

Formación de pregraduados

Dos facultativos son Profesores Asociados de la Universidad Complutense de Madrid, en Pediatría (Dra. ARS) y Patología Médica-Endocrinología (Dra. MDRA). Prácticas asistenciales, seminarios, clases teóricas del Programa Docente (Pediatría, Nutrición y Patología Médica-Endocrinología). Realización de Proyectos de Suficiencia Investigadora.

Formación de postgraduados

Capacidad: cinco médicos Residentes/Rotantes Externos simultáneos.

1. Médicos Residentes de Pediatría del HGUGM. Rotación durante el segundo-tercer año de Residencia, 2-3 meses.
2. Médicos Residentes de Pediatría de otros Centros de la CAM y de otras Comunidades Autónomas. Rotación durante el tercero-cuarto año de Residencia, 3 meses.
3. Médicos Residentes de Endocrinología del HGUGM. Rotación durante el segundo-tercer año de Residencia, 2 meses.
4. Médicos Residentes de Endocrinología de otros Centros de la CAM y de otras Comunidades Autónomas. Rotación durante el tercero-cuarto año de Residencia, 3 meses.
5. Médicos Residentes de Pediatría del HGUGM. Rotación el último año de Residencia, 12 meses, realización de la formación "Especialista en Endocrinología Pediátrica". Capacidad para dos residentes anuales de la especialidad.
6. Médicos Pediatras en Formación en el Master de Endocrinología Pediátrica de la Universidad Autónoma de Barcelona, Hospital Vall D'Hebrón, realizan la actividad asistencial y su proyecto de fin de master en esta Sección.
7. Rotantes Externos Internacionales: especialistas en Endocrinología Pediátrica/Endocrinología de otros países. Colaboraciones con Iberoamérica y Portugal, adquiriendo en la formación experiencia concreta en el plan de Detección precoz y en las patologías múltiples de gran prevalencia.

Las rotaciones son canalizadas oficialmente y autorizadas por el Comité de Docencia del Centro/Tutoría de Residentes. Realización de Protocolos, presentación de casos clínicos, Sesiones Clínicas. Formación en pruebas funcionales de Endocrinología Pediátrica.

Los Residentes de Endocrinología Pediátrica del HGUGM han realizado rotaciones externas internacionales en *Great Ormond Street Hospital* (GOSH) de Londres, UK y en el *National Institute of Health* (NIH), Bethesda, EE.UU.

- Participación diaria en las Sesiones Clínicas hospitalarias - Pediatría y Urgencias.
- Participación semanal en las Sesiones Clínicas y Bibliográficas de la Unidad.
- Participación bimensual en Sesiones Interhospitalarias de Endocrinología Pediátrica.
- Guías Clínicas para el Servicio de Pediatría y de Urgencias Pediátricas. Protocolos de actuación en Urgencias en pacientes con patología endocrina. Cetoacidosis diabética y descompensaciones de diabetes mellitus. Guía Clínica y protocolo de diagnóstico y tratamiento en hipotiroidismo congénito y en hiperplasia suprarrenal congénita.

ACTIVIDAD DE INVESTIGACIÓN

- Publicaciones científicas (*peer review*) nacionales e internacionales con alto índice de impacto y relevancia

clínica y asistencial, relacionadas en CVs del personal médico de la Sección y en la Memoria Anual del HGUGM.
- Realización de ensayos clínicos multicéntricos nacionales e internacionales, con investigación clínica en colaboración con la Fundación del Hospital.
- Investigación traslacional. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón.
- Proyectos y becas de investigación de organismos nacionales e internacionales.
- Presentaciones en congresos nacionales e internacionales.
- Ponencias presentadas en congresos nacionales e internacionales por invitación.
- Capítulos de libros científicos por invitación.
- Dirección de Proyectos de Suficiencia Investigadora.
- Dirección de Tesis Doctorales, obtenidos CUM LAUDE y Premio Extraordinario.

PERTENENCIA A SOCIEDADES CIENTÍFICAS ACREDITADAS

Miembros de: Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica (SEEP), Sociedad Europea de Endocrinología Pediátrica (ESPE), Asociación Española de Cribado Neonatal (AECNE), Asociación Española de Pediatría (AEP), Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición (SEEN), Sociedad Panamericana de Endocrinología (COPAEN).

PERTENENCIA A COMITÉS CIENTÍFICOS

Miembros del Comité Asesor de Hormona del crecimiento y sustancias relacionadas, Dirección General de Farmacia de la Consejería de Sanidad de Madrid (Dra. ARS) y del Ministerio de Sanidad (Dra. ARS y Dra. MDRA).

Miembros del Comité de Expertos de la Consejería de Sanidad.

PREMIOS RECIBIDOS

- Premios de Investigación de la SEEP (Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica) (Total: 11).
- Premio Reina Sofía, Real Patronato de Prevención y Atención a Personas con Minusvalías, Ministerio de Asuntos Sociales.

BIBLIOGRAFÍA

- https://saluda.salud.madrid.org/SaludPublica/saludpublica/Paginas/Cribadoneonatal.as
- BOCM. Resolución 54/1994. Renovación BOCM. 142/2005.
- New MI, Obeid J, Wilson RC, et al. Profile of the pediatric endocrine clinic at New York-Presbyterian Hospital, New York Weill Cornell Center. J Clin Endocrinol Metab. 1999; 84(12): 4444-9.
- Zorrilla Torras B, Cantero Real JL, Barrios Castellanos R, et al. Incidencia de diabetes mellitus tipo 1 en niños: resultados del registro poblacional de la Comunidad de Madrid, 1997-2005. Med Clin (Barc). 2009; 132(14): 545-8.
- Rodríguez-Arnao MD, Rodríguez Sánchez A, Roldán Martín B, et al. Pubertad precoz periférica. En: Pombo M y cols. (eds.). Libro de Texto de Endocrinología Pediátrica, 4ª ed. Cap. 44. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana; 2009.
- Gómez-Pan A, Rodríguez-Arnao MD, Roldán Martín MB, et al. Síndrome de Cushing. Hiperaldosteronismo. En: Pombo M y cols. (eds.). Libro de Texto de Endocrinología Pediátrica, 4ª ed. Cap. 56. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana; 2009.
- Audi L, Fernández-Cancio M, Carrascosa A, et al; Grupo de Apoyo al Síndrome de Insensibilidad a los Andrógenos (GrApSIA). Novel (60%) and recurrent (40%) androgen receptor gene mutations in a series of 59 patients with a 46, XY disorder of sex development. J Clin Endocrinol Metab. 2010; 95(4): 1876-88.
- Álvarez M, Iglesias Fernández C, Rodríguez Sánchez A, et al. Episodes of overtreatment during the first six months in children with Congenital Hypothyroidism and their relationships with sustained attention and inhibitory control at school age. Horm Res Paediatr. 2010; 74(2): 114-20.
- Huidobro Fernández B, Echeverría Fernández M, Dulin Íñiguez E, et al. Neonatal screening for congenital adrenal hyperplasia: transitory elevation of 17-hydroxyprogesterone. J Pediatr Endocrinol Metab. 2011; 24(3-4): 155-62.
- Rodríguez Sánchez A, Huidobro Fernández B, Rodríguez Arnao MD. Hipotiroidismo congénito y neonatal. Pediatr Integral. 2011; XV(7): 643-53.
- Rodríguez Arnao MD, Echeverría Fernández M, Rodríguez Sánchez A. Hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21-hidroxilasa. Pediatr Integral. 2011; XV(7): 669-76.
- Arena J, Cortés E, Dulín E, et al. Actividad de los centros de detección precoz neonatal de errores congénitos del metabolismo en España en el período 2000-2008. 2011. http://www.aecne.es
- Huidobro Fernández B, Roldán Martín B, Rodríguez Arnao MD, et al. Consejo genético en la hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21-hidroxilasa. An Pediatr. 2012; 76(1): 51-2.
- Huidobro B, Quinteiro C, Cobo P, et al. Deficiencia aislada de GH tipo II por alteración del gen GH1. Rev Horm Crecim. 2012; XV (Supl. 1): 31-7.
- Huidobro B, Maruenda M, Rodríguez-Arnao MD, et al. Niño con déficit de GH aislado, secundario a alteración estructural. En: Medicina Basada en la Evidencia. De la práctica a la teoría. Madrid: Edika Med, S.L.; 2012.
- Rodríguez Arnao MD, Rodríguez Sánchez A, Dulín Íñiguez E. Detección precoz de alteraciones endocrinas. Rev Esp Endocrinol Pediatr. 2013; 4 (supl.): 87-99.
- Rodríguez Arnao MD, Iglesias Fernández C. Hipertiroidismo. En: López Siguero JP, García Cuartero B (coord.). Endocrinología Pediátrica. Manual Práctico. Cap. 15. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2013. p. 171-82.
- Stevens A, Clayton P, Tato L, et al; and the PREDICT Investigator Group. Pharmacogenenomics of insulin-like growth factor-I generation during GH treatment in children with GH deficiency or Turner syndrome. Pharmacogenomics J. 2014; 14(1): 54-62.

- Rodríguez Arnao MD, Rodríguez Sánchez A, Sanz Fernández M. Hipertiroidismo y yodo radioactivo en infancia y adolescencia. Rev Esp Endocrinol Pediatr. 2015; 6 (Suppl 1): 63-7.
- Sanz Fernández M, Rodríguez Sánchez A, González Ruiz de León E. Patología tiroidea en el niño y en el adolescente. Pediatr Integral. 2015; 19: 467-76.
- Rodríguez Sánchez A, Sanz Fernández M, Echeverría Fernández M. Hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21-hidroxilasa. Pediatr Integral. 2015; 19: 488-97.
- Rodríguez Arnao MD, Sanz Fernández M, González Ruiz de León E, et al. Yodo y gestación. Administración de yodo a la embarazada. Rev Esp Endocrinol Pediatr. 2016; 7: 52-60.
- Huidobro Fernández B, Rodríguez Sánchez A, Rodríguez Arnao MD. Hipotiroidismo congénito. Disponible en: http://www.webpediatrica.com
- Rodríguez Arnao MD, Sanz Fernández M, Rodríguez Sánchez A. Hiperplasia adrenal congénita. Deficiencia de 21-hidroxilasa. En: Manual del Residente de Endocrinología y Nutrición. Cap. 27. 2015. Disponible en: www.seen.es

Sección de Gastroenterología Infantil del Hospital Universitario Gregorio Marañón

C. Sánchez Sánchez, G. Álvarez Calatayud, M.M. Tolín Hernani, B. Senderos Aguirre

Sección de Gastroenterología Infantil. Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

La Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil del Hospital Materno Infantil del HGU Gregorio Marañón se dedica a la atención integral del paciente pediátrico con patología digestiva y con especial dedicación a la nutrición del niño enfermo en diferentes situaciones especiales (enfermedades oncohematológicas, niños con cardiopatías congénitas, enfermedades neuromusculares, postoperatorio de diferentes patologías quirúrgicas, enfermedades del riñón, enfermedades metabólicas, etc.).

Dentro de las actividades asistenciales de la sección cabe destacar el seguimiento de diferentes patologías digestivas crónicas, como la enfermedad celiaca, la dedicación especial con novedosos proyectos asistenciales y de investigación en la enfermedad inflamatoria intestinal, así como la asistencia en enfermedades crónicas del hígado y páncreas, entre otras. En esta Sección se han desarrollado nuevas técnicas diagnósticas y se han fortalecido la aplicación de otras exploraciones complementarias complejas en el estudio de enfermedades digestivas, convirtiéndose en centro de referencia de algunas de ellas como sucede en el caso de trastornos de motilidad digestiva o el estudio de la microbiota intestinal.

En este artículo se refleja la estructura de la unidad junto con una revisión de su actividad asistencial en patologías digestivas cada vez más complejas, la elaboración de las tareas docentes realizadas en nuestro centro y para otras entidades con gran difusión de las mismas, así como la importante labor de investigación clínica con participación en diferentes líneas de investigación.

Palabras clave: Gastroenterología pediátrica; Hepatología; Nutrición infantil; Motilidad intestinal; Enfermedad inflamatoria intestinal.

ABSTRACT

The Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Section of Maternal and Child Hospital HGU Gregorio Maranon is dedicated to comprehensive care of pediatric patients with digestive diseases with special attention to the nutrition of the sick child in different special situations (oncohaemathologic diseases, complex heart diseases, neuropaediatric diseases, postoperative of different surgical diseases, kidney diseases, metabolic diseases...).

Within the humanitarian assistance activities of the Section include monitoring of different chronic digestive diseases, such as celiac disease, special dedication to innovative care projects and research in inflammatory bowel disease, and such as assistance in chronic diseases of the liver and pancreas, among others. On the other hand, in our section we have developed new diagnostic techniques and strengthened the implementation of other complex complementary examinations in the study of digestive diseases, becoming a reference center for some of them as happens in the case ofmotility disorders and research of microbiome.

In this article, the structure of the Section is reflected along with a review of their daily work in increasingly complex digestive diseases, as well as educational activities in our center and to other entities with widely distributed thereof, as well as the important work of clinical research with participation in different lines of research.

Key words: Paediatrica gastroenterology; Hepatology; Infant nutrition; Motiliy; Inflammatory bowel disease.

Correspondencia: Dr. César Sánchez Sánchez. Sección de Gastroenterología Infantil. Hospital Infantil Gregorio Marañón. C/ del Doctor Castelo, 47. 28009 Madrid
E-mail: cesar.sanchez.sanchez@salud.madrid.org
Recibido: Octubre 2016

Rev Esp Pediatr 2016; 72(6): 361-366

INTRODUCCIÓN

La Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, desde su creación en los años 70, fue considerada como una de las unidades imprescindibles dentro de las subespecialidades clave en la atención integral del paciente pediátrico en nuestro medio. A lo largo de los años, la sección ha experimentado un creciente desarrollo dentro de las diferentes actividades de la especialidad, con un importante crecimiento en sus labores asistencial, docente e investigadora, con el fin de continuar ofreciendo un sólido compromiso en la atención de las patologías digestiva, hepática y nutricional de la población pediátrica que nos compete tanto dentro de nuestra área asistencial como de los pacientes derivados desde otras áreas sanitarias y/o comunidades autónomas. La colaboración continua con otras Áreas de Capacitación Específica Pediátrica (ACES) del Hospital Materno Infantil, centro de nivel terciario con gran volumen de pacientes y lata complejidad, así como con otras unidades de características similares, han convertido a nuestra sección en referente dentro de la atención pediátrica en dichas patologías.

ESTRUCTURA Y RECURSOS

La atención asistencial en nuestra sección abarca gran diversidad de enfermedades gastroenterológicas propias de la edad pediátrica. Es por ello que nuestra Unidad ha ido incorporando, desde siempre, distintos protocolos de diagnóstico y tratamiento de estas patologías, consensuados por expertos y, generalmente, colaborando en el desarrollo de los mismos con el objetivo de dar un planteamiento actualizado y con el mayor rigor científico en enfermedades que han sufrido un incremento tanto en su prevalencia como en su complejidad como es el caso de la enfermedad celiaca o la enfermedad inflamatoria intestinal, entre otras[1,2].

Esa constante evolución ha permitido que la sección se encuentre preparada para dar respuesta a estos cambios propios de la Medicina a los que se unen otros factores, como la aparición de enfermedades digestivas emergentes, como la esofagitis eosinofílica[3], el tratamiento integral de patologías digestivas clásicas como los trastornos de motilidad intestinal[4], el nuevo enfoque multidisciplinar de enfermedades consideradas menores como los trastornos funcionales digestivos[5] o la incorporación de nuevos abordajes con bases etiopatogénicas en el diagnóstico y tratamiento de diversas enfermedades como el estudio de la microbiota intestinal[6]. Gracias a ello nuestra sección se ha convertido en referente para la atención completa de dichas patologías.

Estructura organizativa

En la actualidad, nuestra Unidad está integrada por **cuatro facultativos TSE en Pediatría** y áreas específicas con dedicación a la Gastroenterología Pediátrica, y la Nutrición.

Los **espacios físicos** dedicados a la actividad asistencial constan de **tres consultas externas**, diarias, ubicadas en el Hospital Infantil para control y seguimiento de pacientes ambulatorios y un **Hospital de Día** con cuatro puestos para la realización de exploraciones complementarias y aplicación de diferentes tratamientos como la terapia biológica en diferentes patologías. El personal de enfermería de este último se encarga de la organización de las pruebas, así como de la asistencia continuada de los pacientes incluidos en los programas asistenciales de esta Sección.

Las principales áreas de trabajo en las que se desarrolla la actividad tanto asistencial como docente e investigadora son:

1. Enfermedades digestivas de alta prevalencia como la enfermedad celiaca y otros síndromes malabsortivos.
2. Enfermedad inflamatoria intestinal.
3. Diagnóstico y tratamiento de trastornos funcionales digestivos, dolor abdominal crónico, reflujo gastroesofágico, estreñimiento funcional y orgánico.
4. Seguimiento de patología digestiva y nutricional derivada de la prematuridad y seguimiento de enfermedades polipomatosas familiares con concentración de grupos familiares en nuestro centro, etc.
5. Consulta específica de Nutrición Infantil, con especial dedicación a la nutrición hospitalaria y a la de los enfermos crónicos de otras subespecialidades pediátricas como Oncología, Cardiología, Neuropediatría, Cirugía, etc.
6. Diagnóstico, seguimiento y tratamiento de las diferentes patologías hepatobiliares.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

El Área de Gastroenterología y Nutrición, de un Hospital Infantil terciario, como el del Gregorio Marañón, tiene mucha actividad tanto general, como altamente especializada, por el tipo de pacientes que se atienden en dicho Hospital. Así, en el año 2015-2016, se han realizado un total de **1.156 primeras visitas, 4.612 consultas sucesivas, 589 interconsultas y 50 ingresos propios de la especialidad.** Se han incrementado de forma importante el número de interconsultas en especial en relación con Nutrición Hospitalaria en las distintas áreas de hospitalización pediátrica, al ser esta un área importante de desarrollo de la Sección (Fig. 1).

Consultas Externas: la actividad asistencial de la Unidad está integrada, principalmente, en la atención sanitaria de Gastroenterología con una consulta externa que atiende de 35 a 40 pacientes diarios de media. Estos son remitidos desde Atención Primaria, derivados desde Urgencias de Pediatría, de la planta de hospitalización o de otras consultas del centro, remitidos desde otros centros sanitarios o acuden por libre elección del paciente.

Dentro de dicha actividad se realizan consultas de subespecialidad o para patologías concretas (Hepatología, Nutrición, celiacos, etc.). El paciente con patologías crónicas

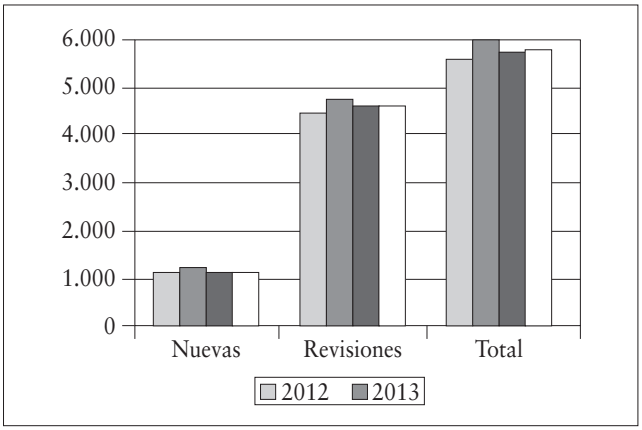

FIGURA 1. Evolución de la actividad asistencial de la Sección de Gastroenterología, Nutrición y Hepatología de nuestro Centro.

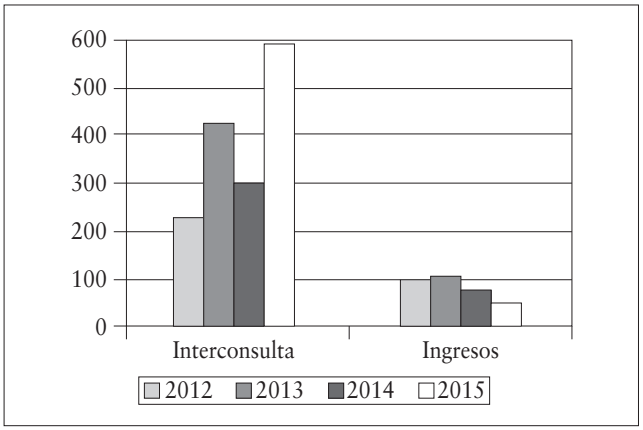

FIGURA 2. Evolución de la actividad asistencial de pacientes hospitalizados de la Sección de Gastroenterología, Nutrición y Hepatología de nuestro Centro.

(enfermedad inflamatoria intestinal) suelen tener acceso prioritario sin necesidad de cita previa tanto en visita personal como en atención telefónica.

Consulta de Telemedicina: la creación de consulta mediante telemedicina ofrece una continuidad asistencial individualizada, para determinadas patologías de seguimiento crónico evitando el desplazamiento de pacientes y sus familiares, repetidamente, al Hospital. Esta actividad ha conseguido reducir la tasa de ingresos anual, aumentando el requerimiento de los pacientes más complejos y acelerando la rapidez en el diagnóstico y la instauración de un tratamiento adecuado (Fig. 2).

Consulta de Transición a Unidades de Adultos: desde nuestra Sección se coordina la Consulta de Transición de los pacientes de gastroenterología Infantil a los cuidados de adultos, que se realiza a partir de los 16 años. Está organizada conjuntamente con el Servicio de Aparato Digestivo del Hospital GU Gregorio Marañón. En esta consulta son atendidos pacientes con patologías crónicas (enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad celiaca, etc.) antes de remitirlos al médico de adultos y se elaboran una serie de protocolos que son de referencia en otros centros hospitalarios[7]. Esta consulta exige el compromiso entre las dos unidades y obliga a la realización de visitas comunes, reuniones periódicas con revisión individualizada de los pacientes previos a la transición (dos a cuatro anuales). Dentro de nuestra sección se cuenta con uno de los dos médicos coordinadores del Programa de Transición.

Atención al paciente hospitalizado: la tendencia de la medicina actual es reducir al máximo la hospitalización de los pacientes, potenciando de forma importante toda la actividad ambulatoria en consultas externas, Hospitales de Día, consultas de seguimiento sin presencia física del paciente (telemedicina, etc.).

Es por eso que cada vez es menor el número de pacientes hospitalizados, reservando esta para los casos complejos y más graves que precisan tratamiento hospitalario.

En el momento actual tiene mucha relevancia el papel de los médicos de la Unidad como "**consultores activos de Gastroenterología y Nutrición"**. Es importante la asistencia a los pacientes ingresados que requieren terapia nutricional hospitalaria con prescripción, estructuración y seguimiento diario de los pacientes hospitalizados o ambulatorios (Hospital de Día) que requieren alimentación artificial en todas sus modalidades (nutriciones enterales, parenterales), así como dietas especiales (metabolopatías, dietas cetogénicas…). Para ello contamos con la colaboración activa de los médicos de las distintas secciones y servicios de Hospitalización Pediátrica, ya que esos pacientes están hospitalizados a su cargo. Además del papel de consultores para el área específica de Nutrición, también se atienden a las interconsultas por problemas digestivos, de cualquier otra área del Hospital Infantil. La actividad de médicos consultores genera casis 600 interconsultas anuales con respuesta inmediata en caso de urgencia, o y el compromiso de un tiempo de respuesta inferior a 24 horas en el resto del caso.

Los médicos de la Sección son, además, **médicos responsables** de los pacientes hospitalizados a su cargo (50-60 al año) desde la consulta externa o las Urgencias del Hospital, así como la realización de las interconsultas de otros servicios sobre patologías propias de la especialidad como se expone en la figura 2.

Por otro lado, desde la sección se elaboran actividades relacionadas con consejos a los pacientes y sus familiares que incluyen el asesoramiento sobre las enfermedades digestivas, consejos nutricionales, colaboración con asociaciones de pacientes, realización de cursos para padres en colaboración con la Semana de la Ciencia de la CAM, etc.[8].

Estudios diagnósticos especiales: Hospital de Día

Además de la actividad asistencial descrita previamente, la sección participa como Centro de referencia de otras unidades para la realización, interpretación y elaboración

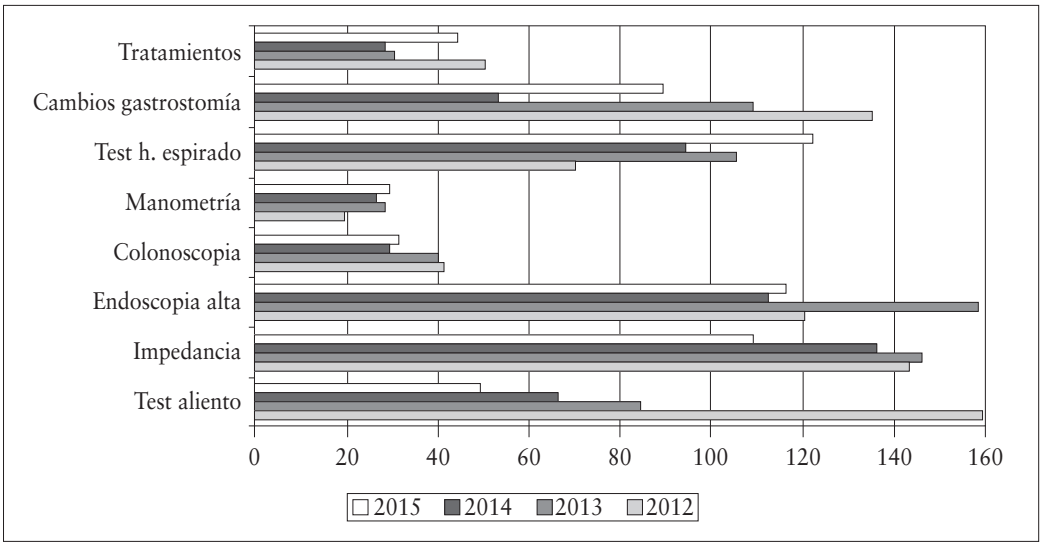

FIGURA 3. Evolución de exploraciones complementarias llevadas a cabo en la Sección de Gastroenterología, Nutrición y Hepatología de nuestro Centro.

de informes técnicos, de diferentes exploraciones complementarias específicas del campo de la Gastroenterología Infantil que se realizan, ambulatoriamente, en el Hospital de Día:

- PHmetría- impedancia esofágica, en la que nuestra Sección fue pionera en su desarrollo[9].
- Test del H_2 espirado para despistaje de intolerancia de disacáridos.
- Test del aliento para seguimiento de infección por *Helicobacter pylori*.
- Estudios funcionales como manometrías anorrectal y esofágica, recibiendo a pacientes de otros centros hospitalarios tanto de la CA de Madrid como del resto de España, siendo un centro de referencia nacional en trastornos de motilidad digestiva.
- Estudio mediante cápsula endoscópica y realización de endoscopias digestivas diagnósticas y terapéuticas. Dichos procedimientos se llevan a cabo en el Hospital de Día de Pediatría en colaboración con el personal de enfermería, así como con el Servicio de Anestesia Pediátrica del Hospital.
- Asimismo, el personal facultativo presenta disponibilidad completa para la realización de procedimientos endoscópicos de urgencia en pacientes ingresados tras la indicación por parte del personal facultativo de la sección.

En la figura 3 se expone la actividad de exploraciones complementarias realizadas por nuestra Unidad en los últimos cuatro años. El aumento de la complejidad de muchas de las exploraciones complementarias como la endoscopia intervencionista o los estudios manométricos, han conllevado la reducción de algunos procedimientos que previamente se realizaban de forma sistemática a la luz de las guías de práctica clínica, ofreciendo a nuestros pacientes una atención individualizada cada vez más en consonancia con el avance de nuestra especialidad.

ACTIVIDAD DOCENTE

En el campo de la docencia, podemos distinguir dos apartados:

- La **docencia pregrado**, para la que la sección cuenta con una plaza de profesor asociado dentro del Departamento de Pediatría de la Universidad Complutense de Madrid. A lo largo del año se imparte el temario de Pediatría de los alumnos de Medicina, así como de alumnos de Nutrición y Terapia Ocupacional. La gran dedicación a esta tarea (más de cuarenta horas de seminarios prácticos y clases teóricas anuales) con horario variable a lo largo de la semana nos obliga, con frecuencia, a reestructurar la actividad de la unidad. Además, es necesario participar en el seguimiento y evaluación continuada de los alumnos adjudicados a cada profesor durante el curso lectivo, así como la elaboración de diferentes trabajos de fin de grado (TFG) de estos alumnos como primer paso en el proceso formativo como investigadores y futuros licenciados.
- En el terreno de la **docencia postgrado**, la sección se encarga de la formación de médicos internos residentes (MIR) de la especialidad de Pediatría en el campo de las enfermedades digestivas y nutricionales pediátricas. Para ello se realizan rotaciones de uno o dos médicos residentes durante, al menos, dos meses y con formación anual de subespecialidad para aquellos residentes que lo soliciten en su último año de la especialidad de Pediatría.
- Tutoría de Pediatría: desde el año 2008, uno de los miembros del equipo ha sido Tutor y coordinador de la tutoría de los médicos especialistas en Pediatría en formación con participación en la Comisión Docente del H. Gregorio Marañón.

Los miembros de la Sección colaboran con los programas de calidad asistencial del Centro con participación en diversas comisiones del HGUGM y en la elaboración de

diferentes vías clínicas (*Gastroenteritis aguda)* y protocolos en colaboración con otras secciones y unidades del Centro con publicación de libros de la especialidad pediátrica.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA Y PRODUCCIÓN CIENTÍFICA

Dentro de las actividades científicas, los miembros de la sección son socios de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP), así como de la Asociación Española de Pediatría (AEP) con participación en las actividades científicas desarrolladas por las mismas. La unidad es una de las sedes de la Sociedad Española de Probióticos y Prebióticos (SEPyP), habiendo organizado diferentes eventos de la sociedad (*Workshop* anual, Día Mundial de la Salud Digestiva, etc.). Hasta hace poco ha coordinado el Grupo de Trabajo de diarrea-deshidratación de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP).

Estas actividades se reflejan en el gran número de publicaciones relacionadas con dichas líneas de investigación[10], así como el desarrollo de numerosos trabajos colaborativos con otras secciones de atención pediátrica y otros centros del territorio nacional.

El progresivo desarrollo de nuevas herramientas formativas está presente en las actividades científicas de nuestra Sección con participación en numerosos cursos *on-line* acreditados por entidades de notable prestigio para formación continuada dentro de nuestra especialidad.

En los últimos años, la Sección ha presentado numerosas comunicaciones en congresos nacionales (SEGHNP, AEP) e internacionales (Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Grupo Europeo de Enfermedad inflamatoria Intestinal) específicos de la especialidad. También ha publicado diversos artículos en revistas de impacto de carácter nacional e internacional.

Los miembros de la Sección han coordinado como editores diferentes libros como el primer Tratado sobre *Enfermedad Inflamatoria Intestinal en Pediatría* editado en castellano[11] (Fig. 4) y manuales de temas propios de la especialidad[12,13].

La Unidad colabora con otras secciones del centro en la elaboración de reuniones y jornadas formativas acreditadas para médicos de Atención Primaria y de Atención Especializada con una periodicidad anual. Concretamente, desde el año 2008 realiza cursos monográficos interhospitalarios de Gastroenterología Pediátrica con gran asistencia y reconocimiento del resto de gastroenterólogos y pediatras en formación madrileños. Por otro lado, varios miembros de la sección colaboran como editores y revisores de diferentes revistas científicas dentro del ámbito de la especialidad de gran impacto con carácter tanto nacional como internacional.

Dentro de las actividades de investigación, la sección ha desarrollado diferentes proyectos de investigación en colaboración con otras unidades o Secciones del Hospital como:

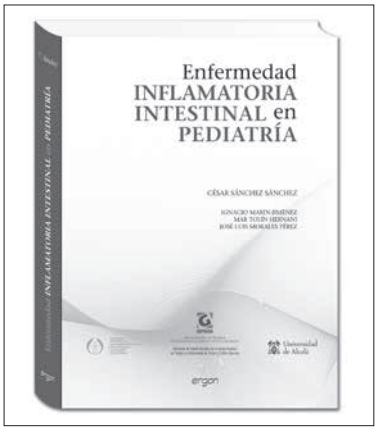

FIGURA 4. Tratado sobre *Enfermedad Inflamatoria Intestinal en Pediatría* realizado en colaboración de numerosos gastroenterólogos pediátricos y de adultos del país. Publicado en el año 2013 y avalado por la SEGHNP y GETECCU.

Cuidados Intensivos Pediátricos como los estudios sobre reflujo gastroesofágico en pacientes con ventilación mecánica[14], el empleo de omeprazol en la profilaxis de hemorragia digestiva[15] o el impacto del estreñimiento en los niños críticamente enfermos[16]. Otras colaboraciones han dado publicaciones como el manejo farmacológico de la diarrea aguda en colaboración con **Urgencias Pediátricas**[17] o varias comunicaciones y ponencias sobre el impacto de las enfermedades digestivas en los trastornos del espectro autista en colaboración con el Servicio **de Psiquiatría del Adolescente.**

También se han desarrollado estudios sobre inmunología en la alergia a proteínas de leche de vaca no mediada por IgE en colaboración con **Alergia Infantil** o estudios con el Servicio **de Farmacia Hospitalaria** sobre la importancia de la farmacogenética en enfermedad inflamatoria intestinal en el niño, entre otras líneas de investigación dentro de la propia especialidad[18].

Algunos de estos proyectos están financiados por medios públicos y privados, se realizan en colaboración con otros centros nacionales e internacionales y, en general, son trabajos con gran impacto en el estudio de las enfermedades.

Por último, remarcar como comentario final que la Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil del Hospital General Universitario Gregorio Marañón de Madrid, ha demostrado a lo largo de los años una gran actividad con un incremento progresivo de su labor asistencial, un creciente interés en el desarrollo de nuevas técnicas diagnósticas así como una aumento progresivo de su actividad científica e investigadora en diferentes patologías digestivas pediátricas, lo que la ha convertido en Centro de Referencia para muchas de estas patologías y auguran un futuro prometedor para su desarrollo ulterior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabo IR, et al.; ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis; ESPGHAN Gastroenterology Committee; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. European So-

ciety for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012; 54: 136-60.

2. Martín-de-Carpi J, Rodríguez A, Ramos E, et al; SPIRIT-IBD WorkingGroup of Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Increasing incidence of pediatricinflammatory bowel disease in Spain (1996-2009): the SPIRIT Registry. Inflamm Bowel Dis. 2013; 19(1): 73-80.
3. Papadopoulou A, Koletzko S, Heuschkel R, et al.; ESPGHAN Eosinophilic Esophagitis Working Group and the Gastroenterology Committee. Management guidelines of eosinophilic esophagitis in childhood. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014; 58(1): 107-18.
4. Sánchez Sánchez C, Tolín Hernani M, Bautista Casanova A. Trastornos motores esofágicos y gástricos. En: Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP), 4ª ed. Madrid: Ergon; 2016. p. 83-97.
5. Sánchez C, Losada A, Grupo de estudio en Atención Primaria. Valoración del crecimiento y tolerancia de fórmula modificada para lactantes con trastornos digestivos menores en Atención Primaria. Rev Esp Pediatr. 2012; 68(3): 206-12.
6. Álvarez-Calatayud G, Pérez-Moreno J, Tolín M, et al. Aplicaciones clínicas del empleo de probióticos en pediatría. Nutr Hosp. 2013; 28(3): 564-74.
7. Sánchez Sánchez C, Tolín Hernani M, Álvarez Calatayud G. ¿Es necesaria la consulta de transición en la Enfermedad Inflamatoria Intestinal? An Pediatr Contin. 2013; 11: 152-8.
8. Arribas Sánchez C, Rubio García E, García-Baró Huarte M, et al. Cursos de formación sobre alimentación infantil para padres. IX Congreso Internacional Nutrición-Alimentación-Dietética. Nutrición Práctica. 2014.
9. Tolín Hernani M, Álvarez Calatayud G, Sánchez Sánchez C. Impedanciometría intraluminal multicanal esofágica: indicaciones y técnica. An Pediatr Contin. 2013; 11(2): 110-6.
10. Guerra Miguez L, Tolín Hernani M, Sánchez Sánchez C, et al. Empleo de probióticos y prebióticos en los trastornos digestivos funcionales. Nutr Hosp. 2013; 28(1): 61-2.
11. Sánchez C, Marín-Jiménez I, Tolín Hernani M, et al. Enfermedad Inflamatoria Intestinal en Pediatría. Madrid: Ergon; 2013.
12. Sánchez C, Álvarez Calatayud G, Tolín Hernani M. Enfermedad Inflamatoria Intestinal en Pediatría. Madrid: Ergon; 2015.
13. Álvarez Calatayud G, Marcos A, Margolles A. Probióticos, prebióticos y salud: Evidencia Científica. SEPYP. Madrid: Ergon; 2016.
14. Solana MJ, López-Herce J, Sánchez Sánchez C. Gastroesophageal reflux in critically ill children. A review. ISRN Gastroenterol. 2013; 2013: 824320.
15. Solana MJ, López-Herce J, Sánchez A, et al. 0.5 mg/kg versus 1 mg/kg of intravenous omeprazole for the prophylaxis of gastrointestinal bleeding in critically ill children: a randomized study. J Pediatr. 2013; 162(4): 776-82.
16. López J, Botrán M, García A, et al. Constipation in the critically ill child. Frequency and related factors. J Pediatr. 2015; 167: 857-61.
17. Santos M, Marañón R, Míguez C, et al. Use of racecadotril as outpatient treatment for acute gastroenteritis: a prospective, randomized, parallel study. J Pediatr. 2009; 155(1): 62-7.
18. Navas López VM, Martín de Carpi J, Segarra O, et al.; PRESENT Working Group of SEGHNP. PRESENT; PREScription of Enteral Nutrition in pediaTric Crohn's Disease in Spain. Nutr Hosp. 2014; 29(3): 537-46.

Sección de Neumología Pediátrica del Hospital General Universitario Gregorio Marañón

A. Salcedo Posadas[1], J.L. Rodríguez Cimadevilla[1], V. Pérez Pérez[2]

[1]Servicio de Pediatría y Áreas de Capacidades Específicas (ACES). [2]Departamento de Enfermería. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

En este documento resumimos cómo entendemos que debe ser la atención sanitaria a la población pediátrica con patología respiratoria, liderada por un servicio altamente especializado que atienda adecuadamente la vertiente asistencial, y dé respuesta a la demanda docente (pre y postgrado) e investigadora-innovadora propias de un centro de tercer nivel y alta complejidad; todo ello bajo estándares de calidad y controles externos como es el caso del laboratorio de función pulmonar acreditado según Norma ISO 9001 y de las Consultas externas a las que se va a ampliar el alcance de dicha certificación.

Se describen la *Misión, Visión y Valores; l*os objetivos asistenciales, sociales y de docencia e investigación y las líneas estratégicas de Gestión Clínica de la Sección de Neumología Pediátrica (Pacientes/Profesionales/Procesos/Alianzas Estratégicas/Calidad Asistencial).

A continuación, se describe la Cartera de Servicios, la Estructura y los Recursos (humanos y materiales) con los que cuenta nuestra Sección, para desarrollar una actividad orientada a la humanización de todo el proceso asistencial del paciente pediátrico con patología respiratoria, siguiendo la línea estratégica del Servicio Madrileño de Salud. Por último, hacemos referencia a los Programas Específicos de Gestión - Áreas de Mejora, a medio y largo plazo, que permitan consolidarnos como una Sección de Neumología Pediátrica referente en nuestro ámbito.

Palabras clave: Neumología pediátrica; Cartera de servicios; Calidad asistencial; Gestión clínica.

Correspondencia: Dr. A. Salcedo Posadas. Sección de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. C/ del Doctor Castelo, 47. 28009 Madrid
E-mail: antonio.salcedo@salud.madrid.org
Recibido: Octubre 2016

Rev Esp Pediatr 2016; 72(6): 367-374

ABSTRACT

With this document we aim to show what we believe health care for the pediatric population who suffer respiratory pathology should be like; it should be led by highly specialized personnel who can attend to the patients, and should be able to handle the demand for educational health-oriented work placements (pre and post-graduate) as well as the demand for investigation and innovation which are part and parcel of a highly complex and third level centre. All of this should be enveloped in high level of quality and external controls as is the case of the lung function laboratory accredited by Norma ISO 9001 and the Outpatient Clinics which will also be included by the same certificate.

We outline our mission, our vision, our values; the objectives for patient attendance, and also social, teaching and investigative objectives and the strategies for Clinical management within the Pediatric Pneumology Unit (Patients/ Professionals/Processes/ Strategic Alliances/Healthcare Quality management).

We continue by describing the full list of services we offer, in order to develop an activity which is oriented to the humanization of the attendance process for the pediatric patient with respiratory problem, in line with the Madrid Health Service Strategies. Finally, we make reference to specific Management Programmes – areas in which we can improve, in the medium to long-term, which will allow us to consolidate our position as the Pediatric Pneumology Unit of reference in our field.

Key words: Pediatric pneumology; Service portfolio; Healthcare quality management; Clinical management.

INTRODUCCIÓN

Actualmente se puede considerar la patología respiratoria como la más prevalente en la edad pediátrica, motivando una elevada frecuentación en consultas ambulatorias

y representando un porcentaje importante de los ingresos hospitalarios. Esta circunstancia está determinada por el aumento progresivo, en las últimas décadas, de la patología asmática, de las enfermedades alérgicas y de una mayor incidencia de tuberculosis en relación con el síndrome de inmunodeficiencia adquirida y con los movimientos migratorios de población procedente de zonas de alta endemia.

Por otra parte, el desarrollo e implantación de los cuidados perinatales, que facilita un importante aumento en la viabilidad de los grandes prematuros, ha condicionado un gran número de pacientes con patología respiratoria crónica y alta morbilidad, especialmente en los primeros años de vida. Por último, hay que tener presente que la patología respiratoria secundaria o como complicación asociada a otros procesos patológicos de base (pacientes oncológicos, trasplantados de médula ósea, inmunodeprimidos, pacientes con patología neuromuscular, malformaciones broncopulmonares, patología de columna vertebral y caja torácica, enfermos en ventilación no invasiva domiciliaria/traqueotomizados, pacientes intubados o incidencias en el transcurso del postoperatorio, etc.), es frecuente y precisa de un adecuado diagnóstico y tratamiento por especialistas en patología respiratoria infantil.

Todas estas entidades clínicas mejoran en gran manera su control con la creación de secciones y unidades multidisciplinares y utilización adecuada de pruebas anatomofuncionales muy diversas, que van a constituir la base de la organización y funcionamiento de esta Sección de Neumología Pediátrica.

Esta necesidad ya fue contemplada a mediados del siglo pasado, cuando en el seno de la Asociación Española de Pediatría (AEP) se fueron desarrollando las sub-especialidades pediátricas y el germen de las diferentes secciones, estableciéndose en el año 1977 la primera Sección de Neumología Pediátrica, con el Dr. Evaristo Tardío Torio como su primer Presidente. En el año 1995 se convertiría en la actual Sociedad Española de Neumología Pediátrica (SENP). Bajo su amparo han ido creciendo, en muchos de nuestros hospitales, Unidades de Neumología Pediátrica en las que dar respuesta, con altos estándares de calidad, al paciente pediátrico afecto de patología respiratoria; así como a la formación pregrado y postgrado de los futuros Pediatras Neumólogos, que continúen y mejoren nuestra labor.

MISIÓN Y VISIÓN DE LA SECCIÓN

La Sección de Neumología Pediátrica del HGU Gregorio Marañón tiene una misión claramente establecida que consiste en la evaluación de la patología respiratoria mediante la implantación de consultas de alta resolución, consultas multidisciplinares y consultas de patología respiratoria general y especializada, así como la realización de pruebas funcionales respiratorias con una sistemática adecuada que permita mejorar el diagnóstico y el tratamiento de las diversas afecciones respiratorias.

La dinámica de esta actuación estará basada en potenciar la calidad de la asistencia mediante la vigilancia de riesgos para los pacientes atribuibles a la asistencia, confeccionando sistemáticamente el mapa de riesgos, estableciéndose el proceso al que pertenecen dichos fallos, sus efectos, causas y su índice de prioridad de riesgo (IPR) identificando las acciones de mejora pertinentes. También se prioriza la colaboración con los profesionales y el equipo directivo en la puesta en marcha de medidas correctoras y de innovación dirigidas a la gestión de procesos clínicos.

La Sección se define por la siguiente **visión:**

"Ser valorados por pacientes y padres como una Sección claramente implicada en la mejora de la calidad de vida de niños y jóvenes con patología neumológica compleja.

Constituir una Sección gestionada por procesos con participación pluridisciplinar y referente en la investigación y docencia a nivel nacional e internacional".

Análisis DAFO

Tras una detenida reflexión sobre el futuro de la Neumología Infantil en el Hospital Gregorio Marañón, se analizaron las debilidades, oportunidades, fortalezas y amenazas del sistema (véase Fig. 1), poniéndose en marcha las siguientes estrategias:

- Rediseñar el proceso de citación de pacientes.
- Poner en marcha el Proceso de Comunicación con Atención Primaria, hospitales de nueva creación y nuestro propio Hospital.
- Establecer y difundir adecuadamente la Cartera de Servicios.
- Organizar nuevas consultas de alta resolución.
- Ampliar certificación ISO 9001 a consultas externas.
- Adecuar plan de formación de médicos y enfermeras.
- Perfeccionar el sistema informático del laboratorio de pruebas funcionales para permitir una adecuada protección de datos de los pacientes.
- Estimular la investigación y confección de protocolos y vías clínicas.
- Favorecer la creación de una Sección de calidad que aspire a la excelencia.

OBJETIVOS

Generales

- Realizar sistemática de trabajo encaminada a la satisfacción del paciente-familia y mejora de su calidad de vida.
- Llevar a cabo una gestión eficaz con optimización de recursos y control de calidad adecuado.
- Evaluar rendimientos a corto, medio y largo plazo con intervenciones secuenciales dirigidas.
- Analizar la calidad de la asistencia y el índice coste-beneficio de la misma consiguiendo que este sea positivo, a través de una organización efectiva.

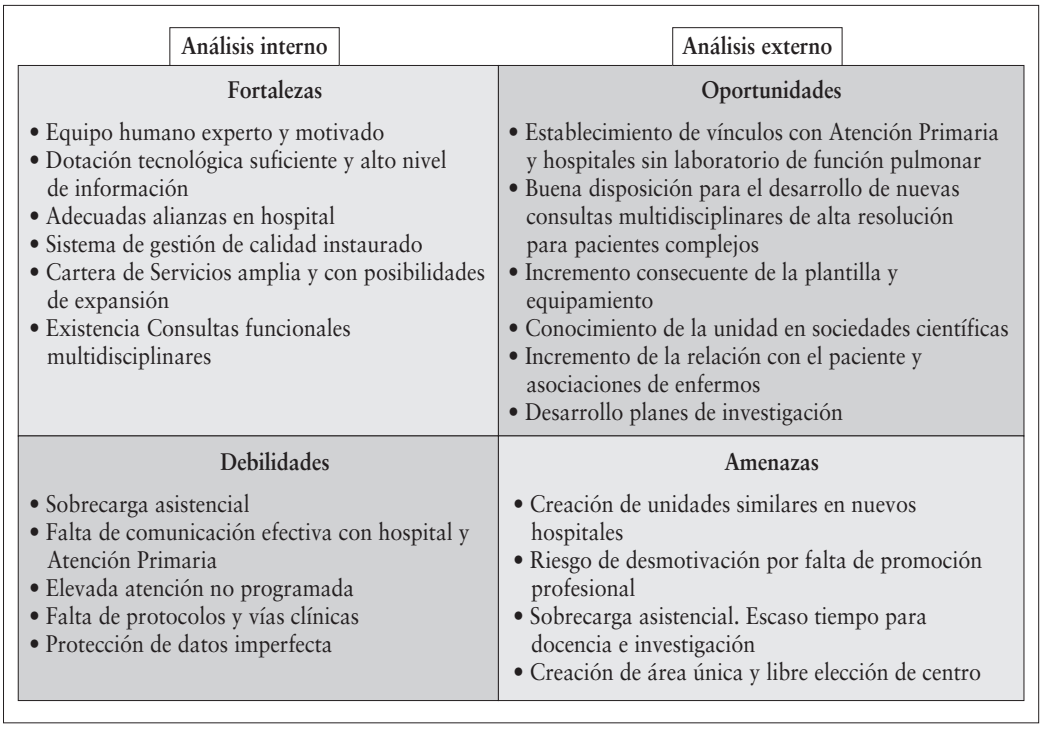

FIGURA 1. Análisis DAFO Sección Neumología Pediátrica HGU Gregorio Marañón.

- Puesta en marcha de Unidades diagnósticas y terapéuticas no desarrolladas aún en otros centros.

Asistenciales

- Valoración clínica y realización de estudios anatomofuncionales a pacientes con patología del aparato respiratorio referidos por otros hospitales de nivel primario, secundario e incluso terciarios que no posean determinadas técnicas avanzadas, a enfermos enviados de Atención Primaria, o a pacientes procedentes de otras secciones del Hospital.
- Realización de pruebas especiales (prueba del sudor, función pulmonar, oximetría nocturna domiciliaria, capnografía, fibrobroncoscopia, estudios del sueño, controles funcionalismo adecuado de ventilación no invasiva, pruebas de ejercicio y broncodilatación).
- Creación de Unidades especializadas dentro del Hospital referidas a diferentes patologías.
- Colaboración con los distintos especialistas responsables de los pacientes susceptibles de control y seguimiento de su patología respiratoria: período neonatal, enfermedades respiratorias en cuidados intensivos, enfermos neuromusculares, enfermos con patología osteoarticular-anomalías caja torácica, cardiopatías, obesidad, malformaciones congénitas, discinesia ciliar primaria, pacientes oncológicos, enfermos con patología quirúrgica (vía aérea, malformaciones pulmonares, trasplante, otras).
- Diagnóstico, seguimiento y tratamiento de pacientes afectos de fibrosis quística (FQ) en colaboración con la Unidad FQ del Hospital Niño Jesús.
- Confección de protocolos dentro de la Sección y en cooperación con otras secciones del Hospital.
- Unificar criterios de tratamiento con relación a otras Secciones de Neumología Pediátrica y Unidades especializadas y FQ a través de una estricta colaboración interhospitalaria.
- Minimizar molestias a los pacientes y sus familias con una atención modélica, disminución del número de exploraciones a realizar y agrupación de todas las consultas con los diferentes especialistas que realizan el seguimiento, disminuyendo así el absentismo escolar y laboral.

En esencia, todos estos objetivos van a ir encaminados a mejorar la supervivencia y calidad de vida de nuestros pacientes y sus familiares.

Docentes

En lo que hace referencia a este apartado resaltamos la gran importancia que damos en nuestra sección a la Formación, estableciendo planes formativos dirigidos a una mejora de la asistencia basados en las especificaciones de la *Joint Commission International* (organización independiente de acreditación de organizaciones sanitarias):

- Participación activa en la enseñanza especializada teórico-práctica tanto a nivel pregrado (alumnos Licenciatura Medicina Universidad Complutense - Profesor asociado) como postgrado (residentes, *staff* y otros miembros médicos relacionados en el ámbito hospitalario y extrahospitalario, rotantes de otros hospitales, comunidades autónomas o extranjeros a través de la Comisión de

Docencia). Confeccionado documento con el Programa de rotación de residentes y rotantes.
- Formación continuada a personal de enfermería, personal auxiliar y otros profesionales del Hospital (fisioterapeutas, trabajadores sociales, psicólogos, etc.). Realizados cursos de formación.
- Realización de cursos y otras actividades docentes del Programa de Doctorado del Departamento de Pediatría de la Universidad Complutense de Madrid.
- Participación activa y organización de Simposios, Reuniones científicas nacionales e internacionales, Cursos de Actualización.

Investigación

Siempre se han considerado dentro de nuestra Sección todas las cuestiones relacionadas con la investigación como factores clave en su desarrollo, trabajando específicamente en las siguientes áreas:
- Consolidación de la Sección como una Sección de Investigación clínica aplicada.
- Participación en programas y proyectos de investigación interdisciplinares y multicéntricos.
- Continuar e incrementar los contactos con grupos nacionales (AEP, SENP y otras) e internacionales (*European Respiratory Society*, *American Thoracic Society*, Fundaciones americana, canadiense y británica de FQ).
- Conseguir becas de ampliación de estudios para los componentes de la Sección, residentes o médicos rotantes por la misma y de otros profesionales relacionados.

Sociales
- Educación del paciente y de la familia.
- Colaboración con Asociaciones de Padres de pacientes crónicos.

ELEMENTOS PARA LA GESTIÓN CLÍNICA DE LA SECCIÓN

Política de Calidad

La Política de Calidad de la Sección de Neumología Pediátrica del Hospital General Universitario Gregorio Marañón se basa en la comprensión y satisfacción de las necesidades y expectativas de sus partes interesadas, tanto actuales como futuras, mediante el desarrollo de acciones encaminadas a mejorar de manera continua los servicios que se ofrecen.

Identificación de partes interesadas

Para desplegar correctamente la política de calidad expuesta en el párrafo anterior se han definido los siguientes grupos de partes interesadas como prioritarias:
- *Externas*: niños con patología neumológica, padres, Atención Primaria, otros Hospitales del SERMAS o de otras comunidades.
- *Internas*: servicios clínicos del Hospital Gregorio Marañón con los que existen alianzas, servicios del Hospital Gregorio Marañón usuarios habituales de la Sección, Dirección del Hospital.

Hemos identificado las partes interesadas correspondientes a nuestra Sección, habiendo realizado un procedimiento con una sistemática de evaluación de la calidad de la atención a los diferentes colectivos señalados.

Gestión de las personas

El Jefe de la Sección asume el reto de motivar y liderar, así como implicar al personal para el aprovechamiento de su potencial creativo y sus habilidades de forma que redunde en un desempeño más eficaz y eficiente, y así dar cumplimiento al compromiso constante con la calidad.

También se han planificado y desarrollado las acciones formativas necesarias, y cada trabajador deberá responsabilizarse del adecuado desempeño de las funciones que le corresponden de forma que se obtengan los resultados previstos.

Gestión de los procesos

Se han identificado, adecuadamente, los procesos y sus interacciones, normalizando las metodologías de trabajo buscando ofrecer productos y servicios homogéneos capaces de satisfacer a las partes interesadas, siempre buscando oportunidades de mejora cumpliendo los requisitos legales y reglamentarios que sean de aplicación. En este sentido constituye una herramienta de primer orden la implantación en el laboratorio de pruebas funcionales respiratorias de la norma ISO 9001.

Gestión de las alianzas

Existen acuerdos y alianzas con distintas Unidades del Hospital Materno Infantil y Hospital General y con otros Hospitales para mejorar y desarrollar proyectos multidisciplinares (Tabla 1).

CARTERA DE SERVICIOS Y ESTRUCTURA DE LA UNIDAD

Resumimos la oferta asistencial de nuestra Unidad en la tabla 1.

Consulta patología respiratoria

Se ofertan Consultas de alta resolución tras autorización por la Consejería de Consultas nominales de Alta Resolución a las consultas de Neumología Pediátrica HGUGM (23/diciembre/2013).

Existe consulta diaria de lunes a viernes de 9 a 14 horas.

a) Patología respiratoria general.
b) Patologías respiratorias específicas.

Unidades multidisciplinares

Actualmente se controlan diferentes grupos de enfermos en seguimiento por diferentes especialistas.

TABLA 1. Cartera de Servicios.

Consultas de alta resolución Patología respiratoria
• Patología respiratoria general
• Patologías respiratorias complejas
• Consulta específica de asma
Unidades multidisciplinares
• Enfermos Motóricos. *Servicio Ortopedia y Traumatología, Sección Neuropediatría, Servicio Rehabilitación*
• Enfermedad pulmonar crónica secundaria a patología neonatal. *Servicio Neonatología, Sección Neuropediatría, Trabajo Social*
• Enfermedad pulmonar asociada a deformidades caja torácica y columna vertebral. *Sección Traumatología, Servicio Rehabilitación*
• Patología pulmonar en pacientes hematooncológicos, trasplantados de médula ósea y con enfermedad de células falciformes. *Sección Hematooncología. Psicología. Trabajo Social*
• Unidad de Fibrosis Quística Interhospitalaria Niño Jesús-Gregorio Marañón
• Insuficiencia Respiratoria Crónica y Ventilación domiciliaria. *UCIP*
Laboratorio de Pruebas Funcionales Respiratorias

Están operativas las siguientes consultas:

Consulta específica de asma

Se ha implantado desde la Comunidad de Madrid una consulta específica de asma para pacientes derivados desde Atención Primaria u hospitalaria.

Consulta multidisciplinar de enfermos motóricos

El primer lunes de cada mes existe una consulta multidisciplinar de alta resolución donde el paciente con patología motora es asistido conjuntamente por cuatro especialistas: neurólogo, traumatólogo, rehabilitador y neumólogo.

Se incluyen enfermedades neuromusculares con afectación moderada o grave, enfermedades neurodegenerativas con afectación multisistémica, parálisis cerebral y lesiones medulares.

Se excluyen enfermos terminales o con grave deterioro neurocognitivo.

Consulta de enfermos con enfermedad pulmonar crónica de la prematuridad

Todos los lunes del mes, excepto el primer lunes, a partir de las 13 a.m., son evaluados los prematuros con enfermedad pulmonar crónica de la prematuridad *versus* displasia broncopulmonar. Ese mismo día son valorados habitualmente por neonatólogos y, en casos especiales, por gastroenterólogos, neurólogos y rehabilitadores en sus consultas respectivas. Se intenta que el mismo día sean evaluados por el mayor número posible de expertos mediante un adecuado proceso de citación a través del Servicio de Admisión.

Se incluyen todos los niños prematuros con enfermedad pulmonar crónica nacidos en nuestro centro o enviados al mismo por diferentes motivos. Se excluyen los prematuros que no cumplan los criterios de displasia broncopulmonar.

Consulta de enfermos con enfermedad pulmonar asociada a las deformidades de la caja torácica y columna vertebral

Atención a demanda. Se realiza estudio funcional respiratorio antes y después de la cirugía según protocolo establecido.

Se incluyen todos los pacientes con deformidades de la caja torácica primarias o secundarias a enfermedades de la columna vertebral o tras cirugía en enfermos con cardiopatías congénitas intervenidas. Se excluyen pacientes con imposibilidad de colaborar en la realización de pruebas funcionales respiratorias. En este último caso, si existe patología respiratoria asociada, también son evaluados clínicamente.

Consulta de control y seguimiento de la patología pulmonar en pacientes hematooncológicos, trasplantados de médula ósea y con enfermedad de células falciformes

Atención a demanda. Existe un programa mediante el cual, todos los pacientes oncológicos o trasplantados de médula ósea son evaluados clínica y funcionalmente cuando son capaces de colaborar en la realización de pruebas funcionales con el fin de detectar precozmente la afectación respiratoria secundaria a su enfermedad de base o referida a las terapias recibidas.

Además, realizamos el seguimiento de enfermos con drepanocitosis desde el momento del diagnóstico para control precoz de las complicaciones respiratorias. La unidad multidisciplinar de control y seguimiento estará dirigida por hematooncólogos con participación de enfermeras, neuropediatras, neumólogos, rehabilitadores, fisioterapeutas, trabajadores sociales y psicólogos. Se incluyen a todos los enfermos diagnosticados de enfermedad de células falciformes homocigota controlados en nuestro centro donde se centraliza el seguimiento de los niños procedentes del cribado neonatal de esta patología.

Unidad de Fibrosis Quística Interhospitalaria Niño Jesús-Gregorio Marañón

Todos los martes se realiza el control y seguimiento de los pacientes afectos de fibrosis quística. Estos enfermos son referidos desde Atención Primaria, hospitales sin unidad FQ, otras comunidades autónomas, o a petición propia desde otros centros o unidades FQ tras los programas de detección neonatal que se llevan a cabo en el hospital Gregorio Marañón. Al final de la consulta se lleva a cabo la reunión del grupo multidisciplinar para discusión de los pacientes vistos en la consulta y de los enfermos ingresados. Estas actividades se llevan a cabo en el Hospital Niño Jesús.

FIGURA 2. Laboratorio de función pulmonar del Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón.

Consultas específicas a demanda cualquier día de la semana para enfermos con problemas especiales

De lunes a viernes son evaluados pacientes especiales, citados coincidiendo con los especialistas de base, entre los que destacamos: enfermos cardiológicos, pacientes con diversas inmunodeficiencias, enfermos seguidos en la Sección de Infecciosas y niños con patología de caja torácica tipo escoliosis, cifosis o *pectus excavatum-carinatum*.

Consulta de insuficiencia respiratoria crónica y ventilación domiciliaria

Todos los jueves de la semana, a partir de las 13:30, se ha instaurado una consulta multidisciplinar, en contacto con intensivistas en caso necesario, para el control y seguimiento de enfermos complejos con insuficiencia respiratoria crónica y/o ventilación domiciliaria, traqueotomizados, o con necesidad de oxigenoterapia u otras asistencias respiratorias.

La citación de todos los pacientes pertenecientes a las diferentes consultas se realiza a través del Servicio de Admisión. Los enfermos provienen de las consultas del hospital de Atención Primaria, de otros hospitales o de otras provincias tras realización de propuesta de canalización en este último caso.

El objeto de estas prestaciones es dar una asistencia especializada y multidisciplinar con el fin de mejorar la calidad de vida de estos enfermos y de su entorno familiar y social.

Existen protocolos de control y seguimiento específicos para cada patología de base elaborados en nuestra sección.

Laboratorio de Pruebas Funcionales Respiratorias/Otras técnicas

El laboratorio de pruebas funcionales (Fig. 2) es de un valor incuestionable para el diagnóstico de diversas patologías respiratorias (obstructivas, restrictivas o mixtas), para evaluar el grado de afectación, estimar la respuesta al tratamiento, investigar la respuesta bronquial a determinados estímulos y seguir la evolución a corto, medio o largo plazo de diversas enfermedades.

TABLA 2. Equipo disponible en la Sección.

- Equipo informático (Laboratorio y Consulta)
- Laboratorio de Función Pulmonar: espirómetro, oscilómetro, cabina pletismográfica, equipamiento prueba de difusión de gases y dosímetro de metacolina
- Tapiz rodante
- Pulsioxímetro
- Capnógrafo
- Sistemas de aerosolización, cámaras y dispositivos de inhalación
- Báscula y estadiómetro
- Aparato de determinación de iones en sudor (en laboratorio)
- Medidor de óxido nítrico (laboratorio función pulmonar adultos)
- Laboratorio de sueño: Unidad de sueño y epilepsia en hospital central
- Fibrobroncoscopia (Unidad de Vía Aérea)

En nuestro hospital el Laboratorio obtuvo la certificación por la Asociación Española de Normalización y Certificación (AENOR) del Sistema de gestión de la calidad conforme a los requisitos de la Norma UNE-EN ISO 9001:2000 en 2006 efectuando la renovación de la certificación según la Norma UNE-EN ISO 9001:2008 en los últimos años, estando pendientes de renovación de la acreditación con la Norma UNE-EN ISO 9001:2015 en noviembre de 2016.

Para ello disponemos de un equipamiento (Tabla 2) adecuado para realizar pruebas funcionales respiratorias indicadas en niños colaboradores y otras pruebas especiales:

– Espirometría forzada y lenta // Prueba de Provocación Bronquial con Ejercicio // Prueba Broncodilatadora // Prueba de Provocación con Metacolina // Pletismografía // Difusión de gases // Presiones máximas (Pimax - Pemax) // Oscilometría // Oximetría nocturna en el domicilio // Capnografía/Pulsioximetría.
– Enseñanza Técnicas de Inhalación - Taller de asma pacientes y cuidadores.
– Otras pruebas: videopolisomnografía. Prueba del sudor. Medición de NO exhalado.

A los pacientes externos la citación se les realizará a través del Servicio de Admisión mediante petición a Unidad de Pruebas Funcionales, que será enviada a dicha unidad para dar fecha de realización de la prueba. A los pacientes internos se realizará la prueba a demanda y directamente desde la consulta de Neumología, otras consultas del hospital o desde planta de hospitalización.

Interconsultas

Se realiza a demanda en los pacientes hospitalizados con patologías propias de la especialidad.

En la tabla 3 se especifica la actividad del Laboratorio de función pulmonar y Consultas Externas en los últimos años.

TABLA 3. Estadística pruebas Laboratorio Función Pulmonar y Consultas Externas 2013-15.

Actividad asistencial del Laboratorio de Función Pulmonar y Consultas Externas 2013-15

Pruebas funcionales	**2013**	**2014**	**2015**
Espirometría	1.437	1.616	1.571
Autocuidados en asma	664	682	635
Pletismografía	72	70	48
Prueba difusión	14	13	9
Prueba ejercicio	76	76	49
Prueba broncodilatación	269	254	252
Prueba provocación metacolina	4	5	5
Presiones máximas y mínimas	6	4	2
Oximetría domiciliaria	28	39	36
Total pruebas	2.570	2.759	2.607
Consultas	**2013**	**2014**	**2015**
Interconsulta hospitalaria	90	111	146
Pacientes nuevos	647	622	612
Consultas sucesivas	1.941	2.127	2.079
Índice sucesivas/nuevas	3,00	3,39	3,40

PROGRAMAS ESPECÍFICOS DE GESTIÓN - ÁREAS DE MEJORA

Consolidados

- Incrementada la actividad e instaurados nuevos procedimientos en el Laboratorio de función pulmonar con el objetivo de ser Centro de Referencia.
- Consultas externas: se ha constituido una Sección muy dinámica con la participación de dos médicos, con consulta previa citación de sus propios pacientes que es práctica habitual en los hospitales modernos con la consecuente mejor relación médico-paciente-familia. Esto debe añadirse a un trabajo en grupo con reuniones periódicas para unificar criterios. El papel de la enfermera especialista en aparato respiratorio es fundamental en consultas externas donde participa activamente en enseñanza de técnicas de inhalación y medida de pico-flujo, actuación sobre aspectos psicosociales en enfermos crónicos, organización taller de asma y estudio de función pulmonar. Es objetivo fundamental de la Sección, que ya se está llevando a cabo, aumentar la frecuencia de las primeras consultas, disminuir consultas sucesivas con una adecuada coordinación con asistencia primaria, así como descenso de la tasa de revisita incrementando el tiempo entre revisiones, dando altas precoces y efectuando diagnósticos rápidos mediante realización de mínimas pruebas complementarias. También se ha iniciado un sistema de comunicación inmediata desde el Servicio de Información Integrada de las citas que podrían superar los 40 días con el suficiente tiempo de antelación para proceder a su cita preferente.
- Pleno funcionamiento de la Unidad de control y seguimiento de pacientes con patología motora en colaboración con neurólogos, traumatólogos, fisioterapeutas y rehabilitadores.
- En funcionamiento las unidades de enfermedad pulmonar crónica secundaria a patología neonatal, enfermedad pulmonar asociada a las deformidades de la caja torácica y columna vertebral, que precisan del concurso de pruebas funcionales respiratorias para su control.
- Interconsultas: colaboración a demanda, con otras secciones del Hospital generadoras de patología broncopulmonar a través de la figura del especialista consultor en todos aquellos casos que precisen de evaluación clínica o de la realización de pruebas anatomofuncionales como Neurología, Traumatología-Ortopedia, Oncología, UCI, Alergia, Infecciosas, Inmunología, Cirugía, ORL, Pediatría General, Endocrinología.
- Realización de sesiones conjuntas perfectamente estructuradas con el fin de realizar un adecuado diagnóstico, prevención y tratamiento de bronconeumopatías crónicas-malformaciones broncopulmonares, distrofias musculares y otras miopatías, patología de columna vertebral y caja torácica, neumopatías intersticiales, pacientes intubados con patología respiratoria, enfermos en ventilación no invasiva domiciliaria, traqueotomizados, patología neonatal, neumopatías en Cuidados Intensivos, pre y postoperatorios de cirugía torácica y otros procedimientos quirúrgicos (vía aérea, malformaciones pulmonares, trasplante), síndrome de apnea obstructiva del sueño, neumopatías-asma en las diferentes edades pediátricas, obesidad...
- Estudios de oximetría y capnografía en domicilio.
- Programa de educación para los cuidados en asma y otras patologías respiratorias: enseñanza de técnicas de inhalación y aparataje más adecuado según patología y edad (diseñadas hojas informativas).
- Creación de una Unidad Docente y Asistencial con un médico responsable de la organización de sesiones clínicas, radiológicas y bibliográficas, confección del temario de la especialidad y valoración del tiempo de rotación mediante la creación de un programa adecuado.
- En cuanto al Programa de investigación, se han realizado y están en marcha actualmente diversos ensayos clínicos y estudios multicéntricos con diversos grupos de la Comunidad de Madrid (Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística), *European Respiratory Society* (Grupo de trabajo de Enfermedades Intersticiales Pediátricas) y de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica (SENP - Grupos de Trabajo de Técnicas, Patología neonatal/Displasia broncopulmonar y Fibrosis Quística).

A medio plazo

Medición de óxido nítrico en aire exhalado. Creación Unidad de Sueño. Colaboración con la Unidad de Vía Aérea. Organización Unidad de bronconeumopatías en inmunodeprimidos/enfermedad de células falciformes (pendiente acreditación CSUR de Eritropatología Hereditaria). Colaboración con Unidad de SIDA para estudios anatomofuncionales. Conseguir la catalogación de Hospital docente de referencia a nivel europeo (*European Respiratory Society*).

A largo plazo

Ampliación del Laboratorio de Función Pulmonar para estudio de pacientes no colaboradores.

Creación de nuevas unidades dependiendo de las necesidades:

- Puesta en marcha del Grupo de trabajo del Tórax donde se incluirían cardiólogos, cirujanos del tórax, neumólogos y radiólogos (Laboratorio de pruebas cardiopulmonares-Ergoespirometría; control pacientes comunes).
- Puesta en marcha de la Unidad de Cuidados respiratorios intermedios.

RECURSOS

Recursos humanos

Dos médicos a tiempo completo con formación acreditada en Neumología Pediátrica, dedicados al Laboratorio de Función Pulmonar, consulta asociada e interconsultas. Un médico a tiempo parcial en situación de prejubilación.

Una enfermera dedicada al Laboratorio de Función Pulmonar con participación activa en la enseñanza de las técnicas de inhalación y diferentes técnicas del laboratorio.

Un/una auxiliar de clínica compartida con otra consulta.

Equipamiento

Disponible

Especificado en la tabla 2.

No disponible. Adquisición a medio y largo plazo

Unidad de Cuidados Respiratorios intermedios: material y aparataje necesarios para asistencia de enfermos traqueotomizados o en ventilación no invasiva domiciliaria (a realizar programa específico en colaboración con Pediatría y Cuidados Intensivos).

Espacio físico para atención a pacientes ambulantes

Disponible actualmente

- Sala de espera amplia, ventilada y confortable.
- Despacho médico para pase de consulta asociada a la Sección.
- Una sala de reunión (grupos multidisciplinares).
- Unidad de endoscopia: sala de broncoscopios y sala de desinfección y limpieza del instrumental con localización en Hospital de Día de Pediatría // Quirófanos. Cirugía Pediátrica.
- Sala de Laboratorio de función pulmonar.
- Unidad FQ (localizada en Hospital Niño Jesús).
- Almacén.

Espacio físico para atención a pacientes hospitalizados

Disponible actualmente

- Sala de estar-juegos para niños y sala de estar para padres.

No disponible. Programa a medio y largo plazo

- Habitación en planta de Hospitalización para estudio del sueño.
- Sala en planta de Hospitalización para 4-6 camas (Unidad de Cuidados Intermedios).

BIBLIOGRAFÍA

– Sociedad Española de Neumología Pediátrica. www.neumoped.org/

– Chernick V, Mellins RB. Pediatric pulmonology: a developmental history in North America. Pediatr Res. 2004; 55(3): 514-20.

– Zafra Anta MA, García Nieto V. Historia de la Pediatría en España. Pediatr Integral. 2015; XIX(4): 243-50.

Memoria de la Sección de Neuropediatría del Hospital General Universitario Gregorio Marañón

P. de Castro de Castro, M. Vázquez López, M.C. Miranda Herrero, E. Barredo Valderrama

Sección de Neuropediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

RESUMEN

La Neuropediatría es una de las especialidades pediátricas que más demanda genera. En el Hospital General Universitario Gregorio Marañón la Sección de Neuropediatría está compuesta por 4 médicos adjuntos, tres trabajando al 100% en la Sección y uno al 75%. En este artículo se expone la actividad asistencial en consultas externas e interconsultas de hospitalización así como la relación con otras especialidades. Se describe también nuestra cartera de servicios, haciendo énfasis en que somos Centro de Referencia nacional en ictus pediátrico y Centro, Servicio y Unidad de Referencia del Sistema Nacional de Salud (CSUR) en trastornos del movimiento. Por último, se reseña el importante empuje que ha tenido nuestra Sección en los últimos años en los aspectos docente e investigador.

Palabras clave: Neuropediatría; Neurología infantil; Ictus infantil; Accidente cerebrovascular infantil; Trastornos del movimiento.

ABSTRACT

Pediatric Neurology is the pediatric speciality with more request for assitance. In our hospital, Pediatric Neurology unit is composed of four assistant doctors. Three of them have a full employment contract and the other a 75% contract. In this article it is exposed the healthcare activity in both outpatient consultations and in pediatric neurology hospitalization, as well as the relationship with other pediatric specialities. Also It has been described our medical portfolio, highlighting we are a national reference center for pediatric stroke and a national reference center for movement disorders (CSUR). Finally, it has been reported the great growth that our section has experienced in recent years specially in the academic and research fields.

Key words: Pediatric neurology; Neuropediatrics; Pediatric stroke; Stroke in children; Movement disorders.

INTRODUCCIÓN

La Neurología Pediátrica, o Neuropediatría es un área específica de la Pediatría y de la Neurología que abarca, a un nivel avanzado, los conocimientos y las habilidades prácticas necesarios para estudiar el desarrollo neurológico normal y realizar la prevención, el diagnóstico y el tratamiento de las enfermedades del sistema nervioso y del sistema neuromuscular del ser humano desde la edad embrionaria hasta la adolescencia.

Es una disciplina pediátrica porque se encuadra en el ámbito de la Pediatría y sus Áreas Específicas y es, a la vez, una disciplina neurológica porque recoge los conocimientos y modos de hacer de la Neurociencia básica y clínica, con los matices impuestos por el hecho del desarrollo[1].

En los últimos años se ha demostrado la existencia de un incremento de la actividad asistencial fundamentalmente por una mayor demanda social de asistencia especializada[2].

Es por ello por lo que la Neuropediatría es la especialidad más demandada según se refleja de los datos que constan en el Plan Estratégico de Pediatría 2011-2015 de la Comunidad Autónoma de Madrid[3]. Además sobre esta especialidad "recae el 20 por ciento de la carga de trabajo de los hospitales", según Serafín Málaga, presidente de la Asociación Española de Pediatría (AEP)[4].

PERSONAL

La Sección de Neuropediatría del Hospital Gregorio Marañón existe desde hace unos 40 años.

Correspondencia: Dr. Pedro de Castro de Castro. Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil Gregorio Marañón. C/ del Doctor Castelo, 47. 28009 Madrid. *E-mail:* pedro.castro@salud.madrid.org
Recibido: Octubre 2016

Rev Esp Pediatr 2016; 72(6): 375-380

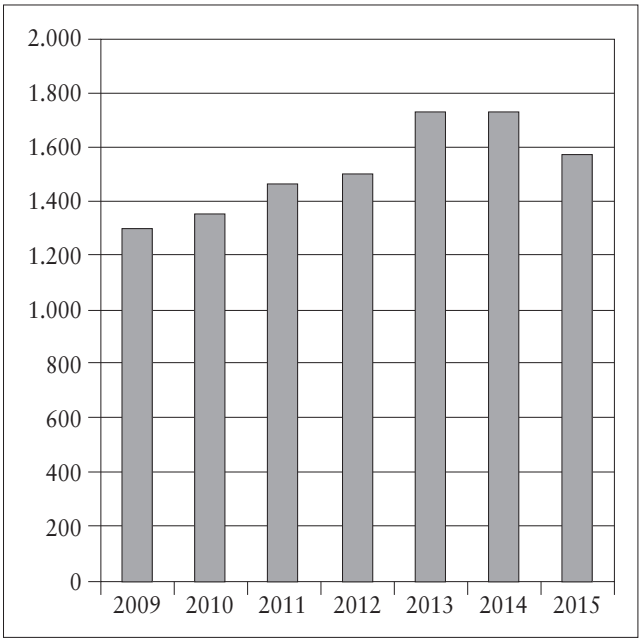

FIGURA 1. Número de enfermos nuevos 2009-2015.

Inicialmente estaba compuesta únicamente por el Dr. Manuel Pérez Sotelo, Jefe Clínico y de Sección, Neurólogo. A partir del año 1981 se incorporaron José Antonio Villanueva Osorio y Mercedes Martín Moro, también neurólogos de adultos de este hospital que permanecieron hasta el año 1983, año en que volvieron a Neurología.

Fueron sustituidos por los dos primeros neurólogos infantiles propiamente dichos: Pedro de Castro de Castro y Caridad Garzo Fernández. Por lo tanto, en 1983, la Sección estaba constituida por un Jefe de Sección, Manuel Pérez Sotelo, y dos médicos adjuntos: Caridad Garzo Fernández y Pedro de Castro de Castro.

No hubo ninguna modificación de personal hasta el año 2003 en que se incorporó a la plantilla también como médico adjunto Alfonso Verdú Pérez, procedente del Hospital Virgen de la Salud de Toledo que permaneció en el hospital hasta el año 2005. Su plaza fue ocupada por María Vázquez López.

Ese mismo año se jubiló el Dr. Pérez Sotelo. Su plaza se amortizó por lo que volvimos a quedar 3 médicos de plantilla, todos médicos adjuntos.

En el año 2011 se incorporaron Concepción Miranda Herrero por la jubilación de Caridad Garzo y un año después Estibaliz Barredo Valderrama.

Por lo tanto en la actualidad nuestra plantilla está compuesta por 4 especialistas en Neuropediatría, todos ellos Médicos Adjuntos.

Aparte del personal médico desde el año 2013 trabaja para la Sección una auxiliar que hace las veces, no solo de auxiliar, sino de eficientísima secretaria María Luisa Vallés Real.

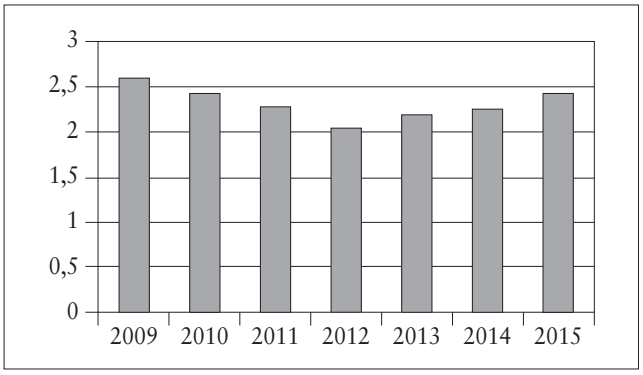

FIGURA 2. Relación revisiones/nuevos 2009-2015.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

Consultas externas

La Sección de Neuropediatría tiene adjudicada 3 consultas externas simultáneas de lunes a viernes todos los días laborables del año excepto en períodos vacacionales.

La actividad asistencial ha sido siempre muy importante, como ocurre en prácticamente todas las Secciones de Neuropediatría en España por las razones aducidas anteriormente. Dicha actividad asistencial ha ido incrementándose desde el año 2008 hasta el 2014 disminuyendo discretamente durante el año 2015 como se observa en la figura 1.

Además, la relación entre el número de revisiones y consultas nuevas es la más alta de todas las consultas externas hospitalarias de Pediatría, siempre menor de 3, a pesar de la gran cantidad de enfermos crónicos que tenemos (epilepsias rebeldes, parálisis cerebrales y encefalopatías estables o progresivas, etc.) (véase Fig. 2).

Hospitalización

La Sección de Neuropediatría no tiene camas para ingreso, asignadas en la actualidad. Los enfermos con patología neurológica o con sospecha de tenerla se ingresan a cargo del Servicio de Pediatría y son atendidos por los neuropediatras como consultores. No obstante, es posible realizar ingreso de pacientes de Neuropediatría directamente a cargo de dicha Sección, para determinadas patologías específicas que así lo requieren.

En el momento actual son muchos los pacientes atendidos y derivados desde Urgencias con patología neurológica, aunque en el momento actual son difíciles de cuantificar en nuestro programa informático.

En la figura 3 se observa cómo ha sido la evolución del número de interconsultas realizadas en la Sección en los últimos años.

Pruebas diagnósticas. Hospital de Día

Nuestra Sección es la que realiza las biopsias de piel y los estudios de líquido cefalorraquídeo con fines diagnósticos

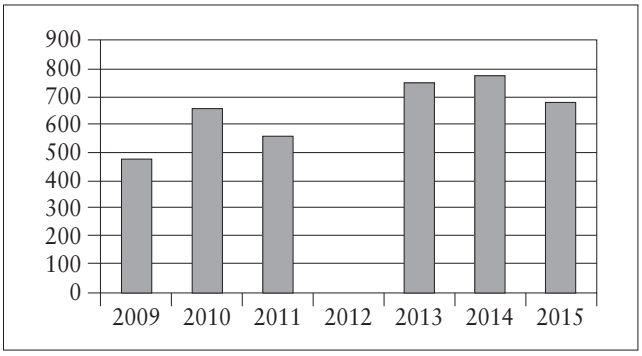

FIGURA 3. Número de interconsultas 2009-2015. En 2012 no se contabilizaron.

en nuestros enfermos utilizando para ello el Hospital de Día de Pediatría del Hospital Infantil.

Actividades interdisciplinarias

La neurología infantil es una especialidad que está estrechamente interconectada con otras muchas especialidades por lo que la existencia de reuniones conjuntas es esencial para el correcto manejo de muchos de los enfermos que atendemos.

Es por ello por lo que mantenemos reuniones periódicas interdisciplinarias, fundamentalmente con:

- *Neurorradiología infantil:* la actividad del Servicio de Radiología Infantil es imprescindible para el diagnóstico de los pacientes Neuropediátricos. Nuestro hospital tiene posibilidades de realizar ecografía cerebral, TAC y Resonancia Magnética pediátrica, esta tecnología de alta complejidad está instalada dentro del mismo Hospital Materno Infantil. Disponemos también de neurorradiólogos infantiles, que además de practicar las técnicas diagnósticas realizan guardias de presencia física de 24 horas. Contamos con el Servicio de Neurorradiología de Adultos para realizar otras técnicas como angiografía, y tratamientos de neurorradiología intervencionista.

  La Sección mantiene reuniones periódicas con neurorradiología infantil donde se comentan y discuten nuestros casos.
- *Multidisciplinarias* con Ortopedia Infantil, Traumatología Infantil y Neumología Infantil donde se discuten de forma global los casos de niños con patología motora, ya sean enfermos con patología neuromuscular, parálisis cerebrales, o cualquier otra patología que afecte al sistema motor del niño.
- *Genética:* con el fin de coordinar las peticiones de estudio genético solicitadas por nuestra sección y comentar los casos conjuntos.
- *Centros de Atención Temprana de nuestra área de influencia:* estas reuniones se realizan para conocer y valorar las actuaciones de las unidades de Atención Temprana y para que estas conozcan las nuestras.
- *Psiquiatría Infantil:* nuestra Sección colabora estrechamente con el Servicio de Psiquiatría de la Infancia y Adolescencia y con el Programa para la Atención Médica Integral de los pacientes con Trastorno del Espectro Autista, AMI-TEA. Se comentan casos que se siguen en ambas consultas y se realizan sesiones que aborden temas de interés comunes.

Cartera de Servicios

La Sección de Neuropediatría de nuestro hospital en la actualidad cubre toda la demanda de patología neurológica de los enfermos menores de 16 años ya que tenemos posibilidad de realizar todo tipo de estudios complementarios neurorradiológicos y neurofisiológicos, contando además con la colaboración de todas las especialidades pediátricas fundamentalmente Neonatología, UVI pediátrica, Neurocirugía Pediátrica, Enfermedades Infecciosas, Genética pediátrica, Rehabilitación Infantil, Neuropsicología y Psiquiatría Infantil.

Dentro de todas las patologías neurológicas, nuestra Sección destaca en las siguientes:

Ictus pediátrico

El ictus pediátrico es una patología mucho menos frecuente que el del adulto pero es también una patología grave, con secuelas permanentes en más del 60% de los casos. El período en que ocurre con más frecuencia es el período neonatal y las causas más frecuentes son las vasculopatías y las secundarias a patología cardíaca.

Debido a que contamos con unas unidades de Neonatología y Cardiología Infantil muy potentes, tenemos probablemente el mayor número de ictus infantiles de España, en la actualidad muchos referidos de otros hospitales. Es por ello que hemos dedicado mucho esfuerzo a esta patología (véase más adelante) y somos centro de referencia, para atención de la misma.

Trastorno del movimiento en la infancia

Desde el año 2014, conjuntamente con la unidad de trastornos del movimiento de Neurología de este Hospital General Universitario Gregorio Marañón, somos CSUR para esta patología, teniendo periódicamente una consulta monográfica dedicada a ella, y manteniendo sesiones conjuntas mensuales con Neurología de Adultos donde se discuten los casos más complejos.

Cirugía de la epilepsia

En colaboración con Neurofisiología, Neurología, Neurocirugía y Neurorradiología de nuestro hospital seleccionando los casos susceptibles de cirugía de epilepsia o implantación de estimulador vagal.

Seguimiento de grandes prematuros y neonatos con patología neurológica

Desde hace más de 20 años valoramos de forma sistemática a los grandes prematuros menores de 30 semanas o 1.500 g mientras están ingresados en la unidad de Neonatología y posteriormente se realiza su seguimiento en Consultas Externas hasta los dos o cinco años. Esto ha permitido valorar a más de 3.000 grandes prematuros o neonatos con patología neurológica, que nos ha generado mucha información y conocimiento sobre este tema que son causa de varias tesis realizadas y múltiples publicaciones científicas que se recogen en la bibliografía.

Diagnóstico etiológico de los niños con trastorno del espectro autista (TEA)

En colaboración con el Servicio de Psiquiatría de la infancia y adolescencia de nuestro hospital y con El Programa para la Atención Médica Integral de los pacientes con Trastorno del Espectro Autista AMITEA), colaboramos en el estudio etiológico de los enfermos con TEA habiendo valorado en la actualidad más de 400 casos.

Asesoramiento a madres embarazadas a las que se les ha detectado patología neurológica fetal

En colaboración con el Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital.

ACTIVIDAD DOCENTE

La Unidad de Neurología Pediátrica de nuestro hospital está Acreditada como Unidad para la Docencia total en Neurología Pediátrica (*Empty Training Center*) por la Sociedad Española de Neurología Pediátrica. Dicha acreditación ha sido renovada en Junio de este año 2016.

Es por ello por lo que por lo que nuestra Sección ha formado o contribuido a la formación de un alto número de profesionales en la especialidad de Neuropediatría:

Pregrado

Los 4 miembros de la Sección tienen el título de Médico colaborador de docencia práctica del departamento de Pediatría en el Hospital Universitario Gregorio Marañón, Universidad Complutense de Madrid por lo que han rotado por nuestra unidad numerosos estudiantes de Medicina de la Universidad Complutense de Madrid y algunos estudiantes extranjeros que están en España con Becas Erasmus.

Postgrado

1. *Residentes de Pediatría*. Rotan por nuestra Sección todos los residentes de Pediatría y todos los residentes de Neurología de nuestro hospital.
   Además, han rotado por la unidad muchos de los residentes de Neurofisiología y de Rehabilitación del hospital.
2. *Residentes de Pediatría de* 4º año que quieren especializarse en Neuropediatría. En los últimos años ha habido 5 residentes de nuestro hospital que han permanecido todo el 4º año en nuestra Sección para realizar la especialidad. Además, han estado durante parte de su 4º año otros 3 residentes procedentes de otros hospitales.
3. *Ex-residentes*. La Sociedad Española de Neurología Pediátrica (SENEP) exige dos años de formación específica en Neurología Pediátrica para ser admitido como socio numerario de la SENEP por lo que las personas que han hecho su 4º año de especialización en Neuropediatría necesitan un año más. En los últimos 4 años han hecho este 2º año en nuestra Unidad 4 personas, 3 procedentes de Pediatría y 1 de Neurología.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA RECIENTE

La Sección de Neuropediatría tiene en la actualidad una significativa actividad investigadora. Resumimos a continuación la actividad efectuada desde el 2012.

Tesis doctorales

Recientemente dos de los miembros de la Sección han leído sus Tesis doctorales con una nota de sobresaliente *cum laude*.

Dichas tesis han sido:

1. María Vázquez López: *Factores pronósticos de los ictus isquémicos en niños con cardiopatías*. 2015. Sobresaliente *cum laudem*.
2. María Concepción Miranda Herrero: *Análisis de la maduración a largo plazo de las funciones visuoespaciales de los niños prematuros*. 2016. Sobresaliente *cum laudem*.

Libro editado

En 2012 se publicó el primer libro en España sobre ictus pediátrico editado por Pedro de Castro y María Vázquez[5].

Coordinador de libros

Pedro de Castro es coordinador en dos libros: Enfermedades neurológicas en la infancia. Neuropedwikia[6] y Manual de Neurología Infantil[7].

Organización de reunión científica

En el año 2012 la Sección de Neuropediatría organizó la I Reunión monográfica de Neurología Infantil sobre Ictus Pediátrico (30 noviembre 2015) celebrada en el Hospital Infantil Gregorio Marañón.

Publicaciones

Desde el 2012 se han hecho las siguientes publicaciones y en revistas nacionales e internacionales[8-28] así como numerosos capítulos de libros[29-46], que se recogen en la bibliografía.

Ponencias en Congresos

Desde el 2012 los miembros de la Sección han efectuado más de 20 ponencias en Reuniones Científicas y en Congresos Nacionales e Internacionales.

Comunicaciones en congresos nacionales e internacionales

Desde el 2012, miembros de la Sección han efectuado 30 comunicaciones en Congresos Nacionales e Internacionales. Dos de ellas han sido premiadas como mejores comunicaciones al congreso donde se expusieron.

Sociedades científicas

Los 4 miembros de la Sección son miembros Socios Numerarios de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica y 3 de ellos tienen la Acreditación en Neuropediatría.

Pertenecemos también a la Asociación Española de Pediatría.

Dos personas de la Sección son Socios Numerarios de la *European Pediatric Neurology Society* (Estibaliz Barredo y Concepción Miranda).

BIBLIOGRAFÍA

1. Sociedad Española de Neurología Pediátrica. Documento elaborado para la solicitud del reconocimeinto de la Neurología Pediátrica como Área de capacitación específica dentro de la Pediatría. 2013.
2. Blanco-Lago R, García-Ron A, Granizo-Martínez JJ, et al. Situación actual de la demanda asistencial en neuropediatría. Características de la consulta y comparación con otras especialidades pediátricas. Rev Neurol. 2014; 59: 392-8.
3. Conserjería de Sanidad. Direccion General de Hospitales. Los servicios de Pediatría y Neonatología de la comunidad de Madrid, en el entorno de la libertad de elección. Plan estratégico 2011-2015.
4. Melgarejo S. En neuropediatría tras la Residencia empieza la tragedia. Redacción Médica 08/02/12. http://www.redaccionmedica.com/noticia/en-neuropediatria-al-terminar-la-residencia-comienza-la-tragedia-6802
5. Castro de Castro P, Vázquez López M. Ictus en la infancia. Barcelona: Viguera; 2012.
6. de Castro de Castro P (coord.). Accidentes cerebrovasculares en la infancia. En: Neuropedwikia. Disponible: http://www.neuropedwikia.es/book/enfermedad-cerebrovascular-en-la-infancia. [Último acceso: 28 de agosto de 2016].
7. Verdú Pérez A, García MA, García O, et al. Manual de Neurología Infantil. Madrid: Panamericana; 2014.
8. Butragueño Laiseca L, Oikonomopoulou N, Miranda Herrero MC, et al. Neurological complications after gamma-knife radiosurgery for hypothalamic hamartoma. Eur J Paediatr Neurol. 2016; 20(5): 745-9.
9. Vázquez-López M, Castro-de Castro P, Barredo-Valderrama E, et al. Ictus Isquémico en niños con cardiopatía: estudio epidemiológico. Neurología. 2016. pii: S0213-4853(16)30055-X.
10. Manrique Martín G, Ferrero García-Loygorri C, Jiménez Domingo A, et al. Retraso psicomotor, hipotonía y alteraciones del comportamiento: un caso de deficiencia del succínico semialdehído deshidrogenasa. Neurología. 2016. pii: S0213-4853(16)00025-6.
11. González Ruiz de León, E, Sanz González M, Rodríguez Sánchez A, et al. Posible complicación endocrinológica de la radiocirugía en el tratamiento del hamartoma hipotalámico. Rev Esp Endocrinol Pediatr. 2016; 7(1): 53-7.
12. Jiménez A, González E, Guerra L, et al. Infección grave por Pneumocystis jirovecii en lactantes con síndrome de West tratados con hormona adrenocorticotropa intramuscular. Rev Neurol. 2016; 62(2): 92-5.
13. Jiménez de Domingo A, Haro Díaz AM, Miranda Herrero MC, et al. Formas de presentación clínica del hamartoma hipotalámico. An Pediatr. 2015; 83(1): 60-2.
14. Miranda Herrero MC, Alcaraz Romero AJ, Escudero Vilaplana V, et al. Pharmacological interaction between valproic acid and carbapenem: what about levels in pediatrics? Eur J Paediatr Neurol. 2015; 19: 155-61.
15. Miranda Herrero MC, Pascual SI, Barredo Valderrama E, et al. Funciones visuoespaciales y prematuridad. Rev Neurol. 2014; 59(9): 411-8.
16. García-Baro Huarte M, Iglesias-Mohedano AM, Slöcker-Barrio M, et al. Phenotypic variability in a four generation family with a p.Thr666Met CACNA1A Gene Mutation. Pediatr Neurol. 2014; 51: 557-9.
17. Arribas-Sánchez C, Sendarrubias-Alonso M, Vázquez-López M, et al. Utilidad de la resonancia magnética muscular en el diagnóstico diferencial de las distrofias musculares. Rev Neurol. 2014; 59(5): 238-40.
18. Barredo Valderrama E, Miranda Herrero MC. Trastornos del sueño en la infancia. Clasificación, diagnóstico y tratamiento. An Pediatr Contin. 2014; 12: 175-82.
19. Rodríguez-Cruz P, Janet-Signoret S, Miranda-Herrero MC, et al. Acute hemicerebellitis in children: case report and review of literatur. Eur J Paediatr Neurol. 2013; 17(5): 447-53.
20. Alonso Larruscaín IS, Miranda Herrero MC. Programa de autoevaluación: Urgencias Neurológicas. Álvarez Calatayud G (coord.). Urgencias en Pediatría 2013; 10(2): 25-30. Disponible en: www.seup.org.
21. De Castro de Castro P, Miranda Herrero MC, Álvarez García-Rovés R, et al. Enfermedades neurológicas en la infancia. Enfermedad cerebro vascular en la infancia. Disponible en: www.neuropedwikia.es
22. García-Baro-Huarte M, Iglesias-Mohedano AM, Slocker-Barrio M, et al. Phenotypic variability in a four generation family with a pThr666Met CACNA1A gene mutation. Pediatric Neurology. 2014; 51: 557-9.
23. Pérez-Poyato MS, Milà-Recasens M, Ferrer-Abizanda I, et al. Lipofuscinosis neuronal ceroidea: algoritmo diagnóstico y descripción clínica de las variantes infantil tardía finlandesa (CLN5) y turca (CLN7). Rev Neurol. 2012; 54(9): 544-50.
24. Gort L, de Olano N, Macías-Vidal J, et al; The Spanish GM2 Working Group. GM2 gangliosidoses in Spain: Analysis of the HEXA and HEXB genes in 34 Tay–Sachs and 14 Sandhoff patients. Gene. 2012; 506: 25-30.
25. Pérez B, González Gutiérrez-Solana L, Verdú A, et al. Clinical, biochemical and molecular studies in pyridoxine dependent epilepsy: antisense therapy as possible therapeutic option. Epilepsia. 2013; 54(2): 239-48.

26. Bardón-Cancho E, Muñoz-Jiménez L, Vázquez-López M, et al. Periventricular nodular heterotopia and dystonia due to an ARFGEF2 Mutation Pediatr Neurol. 2014; 51: 461-4.
27. García-Roves RA, Saavedra-Lozano J, Rincón-López EM, et al. Syndrome of transient headache with neurologic deficits and cerebrospinal fluid lymphocytosis: SPECT usefulness in the diagnosis. Childs Nerv Syst. 2016; 32(8): 1351-4.
28. Butragueño-Laiseca L, Vázquez-López M, Polo Arrondo A. Síndrome de arlequín en un paciente pediátrico, a menudo un reto diagnóstico. Neurología. 2016. pii: S0213-4853(16)30050-0
29. Vázquez López M, Miranda Herrero MC. Alteración de la visión. En: Míguez Navarro MC. Síntomas/signos guía en Urgencias Pediátricas. Madrid: Ergon; 2016. p. 31-4.
30. Miranda Herrero MC, Vázquez López M. Parestesias. En: Míguez Navarro MC. Síntomas/signos guía en Urgencias Pediátricas. Madrid: Ergon; 2016. p. 520-3.
31. García Morín M, Butragueño Laiseca L, Miranda Herrero MC. Convulsión afebril inactiva. En: Míguez Navarro MC. Síntomas/signos guía en Urgencias Pediátricas. Madrid: Ergon; 2016. p. 111-5.
32. Butragueño Laiseca L, Miranda Herrero MC. Convulsión febril inactiva. En: Míguez Navarro MC. Síntomas/signos guía en Urgencias Pediátricas. Madrid: Ergon; 2016. p. 116-20.
33. Oikonomopoulou N, Lowy Benoliel A, Miranda Herrero MC. Mareo/Vértigo. En: Míguez Navarro MC. Síntomas/signos guía en Urgencias Pediátricas. Madrid: Ergon; 2016. p. 439-44.
34. Pescador Chamorro MI, Miranda Herrero MC, Castro de Castro P, et al. Convulsiones Neonatales. En: Míguez Navarro MC. Síntomas/signos guía en Urgencias Pediátricas. Madrid: Ergon; 2014. p. 159-71.
35. Miranda Herrero MC, Barredo Valderrama E, Castro de Castro P, et al. Malformaciones por infecciones congénitas y tóxicos. En: Míguez Navarro MC. Síntomas/signos guía en Urgencias Pediátricas. Madrid: Ergon; 2014. p. 209-19.
36. Barredo Valderrama E, Miranda Herrero MC, Castro de Castro P, et al. Malformaciones primarias cerebrales. En: Verdú A (ed.). Manual de Neurología Infantil. Madrid: Editorial Panamericana; 2014. p. 219-38.
37. Castro de Castro P, Vázquez López M, Barredo Valderrama E, et al. Ictus Pediátrico. En: Verdú A (ed.). Manual de Neurología Infantil. Madrid: Editorial Panamericana; 2014. p. 509-17.
38. Miranda Herrero MC, Barredo Valderrama E, Vázquez López M, Castro de Castro P. Complicaciones neurológicas de las cardiopatías congénitas y su tratamiento. En: Verdú A (ed.). Manual de Neurología Infantil. Madrid: Editorial Panamericana; 2014. p. 853-62.
39. Vázquez López M, Castro de Castro P, Miranda Herrero MC, Barredo Valderrama E. Manejo de la hemiplejía aguda infantil. En: Verdú A (ed.). Manual de Neurología Infantil. Madrid: Editorial Panamericana; 2014. p. 921-6.
40. Miranda Herrero MC, Castro de Castro P, Vázquez López M. Ictus infantil y vasculitis. Displasia fibromuscular. En: Castro de Castro, Vázquez López M (eds.). Ictus en la Infancia. Barcelona: Viguera Editores; 2012. p. 107-23.
41. Vázquez López M, Castro de Castro P, Verdú Pérez A, et al. Ictus infantil y cardiopatías. En: Castro de Castro, Vázquez López M (eds.). Ictus en la Infancia. Barcelona: Viguera Editores; 2012. p. 127-36.
42. Castro de Castro P, Vázquez López M, Miranda Herrero MC. Ictus infantil: conceptos, peculiaridades y epidemiología. En: Castro de Castro, Vázquez López M (eds.). Ictus en la Infancia. Barcelona: Viguera Editores; 2012. p. 1-14.
43. Castro de Castro P, Vázquez López M, Miranda Herrero MC. Clasificación de los ictus arteriales isquémicos. En: Castro de Castro, Vázquez López M (eds.). Ictus en la Infancia. Barcelona: Viguera Editores; 2012. p. 63-72.
44. Vázquez López M, Castro de Castro P, Miranda Herrero MC. Evaluación clínica y diagnóstico diferencial en el ictus arterial isquémico postnatal. En: Castro de Castro, Vázquez López M (eds.). Ictus en la Infancia. Barcelona: Viguera Editores; 2012. p. 75-89.
45. de Castro P, Lorenzo G. Distrofias musculares. En: Moro M, Málaga S, Madero L (eds.). Cruz. Tratado de Pediatría. 11ª edición. Parte XXV. Cap. 6. Madrid: Editorial Panamericana; 2014.
46. de Castro P, Vázquez López M. Ictus pediátrico. En: Casado Flores J, Serrano A (eds.). Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª edición. Madrid: Ergon; 2015. p. 509-606.

Unidad de Farmacia Materno-Infantil. Servicio de Farmacia del Hospital General Universitario Gregorio Marañón

C.M. Fernández-Llamazares, S. Manrique-Rodríguez, M. Sanjurjo-Sáez

Área Materno-Infantil. Servicio de Farmacia Hospitalaria. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

La misión de nuestro Servicio de Farmacia es "Contribuir a mejorar la salud y la calidad de vida de la población del área sanitaria, mediante una prestación farmacéutica efectiva, segura y eficiente, en un marco de asistencia integral y continua". Para llevarlo a cabo, *la atención farmacoterapéutica* se realiza de una manera descentralizada, con farmacéuticos consultores incorporados a los equipos clínicos. El nuevo hospital Materno-Infantil se inauguró en 2003 con prescripción electrónica, armarios automatizados de dispensación en toda la hospitalización, y actualmente dispone de dos farmacéuticos de plantilla ubicados físicamente en el edificio. El farmacéutico pediátrico es responsable de la prestación farmacéutica en su área, así como de la gestión clínica, logística, económica, de calidad, docencia e investigación. En este sentido, se han desarrollado líneas de trabajo para mejorar el circuito de utilización del medicamento, fundamentalmente en prescripción y administración.

En el campo de la docencia, numerosos residentes, no solo de nuestro hospital, sino de otros Servicios de Farmacia tanto nacionales como internacionales, se forman en nuestra área de farmacia.

Con respecto a la investigación, los farmacéuticos forman parte de la Red de Investigación en Salud Materno-Infantil y del Desarrollo (Red SAMID), liderando y colaborando en numerosos proyectos financiados en convocatorias selectivas nacionales.

Palabras clave: Atención farmacéutica; Materno-infantil; Automatización; Docencia e investigación.

Correspondencia: Dra. Silvia Manrique-Rodríguez. Unidad de Farmacia Materno-Infantil. Servicio de Farmacia. Hospital Infantil Gregorio Marañón. C/ Dr. Esquerdo, 46. 28007 Madrid
E-mail: silvia.manrique@salud.madrid.org
Recibido: Octubre 2016

Rev Esp Pediatr 2016; 72(6): 381-386

ABSTRACT

The mission of our Pharmacy Service is to help to increse health and life quality in our population health area providing an effective, safe and efficient pharmaceutical care in an integral and continuos health assistance framework. In order to do that, pharmaceutical care has been decentralized by integrating consultant pharmacists in clinical teams. The new maternity and children´s hospital opened up in 2003 with computerized order entry, automatic dispensing systems in all in-patients wards and two staff pharmacists located in the same building at present. Pediatric pharmacists are not only responsible for providing pharmaceutical care in their areas, but also they are in charge of the clinical, logistic, economic and quality management as well as teaching and researching tasks. Accordingly, several strategies have been implemented in order to improve medication use circuit, especially in prescription and administration stages.

Regarding teaching tasks, a great number of residents, not only from our own hospital, but also from other national and international Pharmacy Departments, choose our rotation to develop training skills in our area.

In terms of research activities, pharmacists are members of the Research Network on Maternal and Child Health and Development (Red SAMID) and have led and collaborated in several funded national competitive projects.

Key words: Pharmaceutical care; Maternal and child health; Automatization; Teaching and research.

INTRODUCCIÓN

El Servicio de Farmacia Hospitalaria forma parte de los servicios centrales del Hospital General Universitario Gregorio Marañón (HGUGM) y depende jerárquicamente de la Dirección Médica del Hospital. Por la naturaleza mixta de su cometido profesional, centro gestor del gasto y unidad asistencial, debe relacionarse tanto con los Servicios Clínicos

del hospital como con los Órganos de Gobierno del mismo y con los pacientes.

Es su *Misión:* "Contribuir a mejorar la salud y la calidad de vida de la población del área sanitaria, mediante una prestación farmacéutica efectiva, segura y eficiente, en un marco de asistencia integral y continua".

La *Visión* del Servicio de Farmacia es *"Ser un Servicio de prestigio en el hospital, líder en la Comunidad Autónoma y en España y un referente en el ámbito internacional"*.

Y para conseguirlo debe basar su actividad diaria y sus relaciones profesionales en sus Valores:

- *Enfocados al paciente:* es nuestra razón de ser.
- *Calidad en la gestión:* siempre tratando de encontrar maneras de hacer las cosas mejor.
- *Orientación al resultado:* centrados en nuestros objetivos.
- *Trabajo en equipo/red:* las personas y sus relaciones son nuestro activo más importante.
- *Pasión por aprender y enseñar:* nos encanta lo que hacemos, saltamos los obstáculos que se nos presentan.
- *Apuesta por el cambio y la innovación:* somos imaginativos y creemos que quedan muchas cosas por inventar.

Los *principios generales* en los que se sustenta nuestro Sistema de Gestión son: una *planificación estratégica y gestión por procesos*, una *orientación al cliente*, *liderazgo*, el *desarrollo e implicación de las personas* del servicio, el *elevado enfoque hacia el aprendizaje, innovación y mejora*, con el fin de conseguir una farmacoterapia efectiva, segura y eficiente, *la apuesta por la calidad* –actualmente el SFH del HGUGM cuenta con un Sistema de Gestión integrado de Calidad y Medio Ambiente implantado y certificado por las Normas ISO 9001 (desde 2005) e ISO 14001 (desde 2008) y el sello EFQM 400+ (desde 2013)–. La estructura física permite que las *actividades de soporte se realicen de manera centralizada y la atención farmacoterapéutica de forma descentralizada:* las actividades logísticas están centralizadas y automatizadas mientras que los farmacéuticos consultores en áreas de conocimiento están incorporados a los equipos clínicos.

ORGANIZACIÓN FARMACIA MATERNO-INFANTIL

Lo primero a tener en cuenta cuando el Servicio de Farmacia Hospitalaria aborda el proyecto de organizar una Unidad de farmacia en un Hospital Materno Infantil, es conocer y tener presente que los niños son un grupo especialmente vulnerable, sobre los cuales hay que extremar la vigilancia, para conseguir los mejores resultados terapéuticos al menor riesgo posible.

Los niños, a lo largo de su desarrollo físico, psíquico y maduración fisiológica pasan por múltiples cambios que afectan de forma muy importante a la farmacología de los medicamentos que reciben. Estas variaciones pueden modificar la eficacia, seguridad y régimen de dosificación de los medicamentos utilizados a lo largo de toda la vida. Por tanto, es fundamental conocer y adaptarse a los cambios que tienen lugar desde el nacimiento hasta la adolescencia.

Supervisar la seguridad del uso de medicamentos en niños es de primordial importancia, ya que durante el desarrollo clínico de los medicamentos se genera una información limitada sobre esta cuestión. El uso de medicamentos fuera de las especificaciones descritas en la ficha técnica de los mismos (p. ej., formulación, indicaciones, contraindicaciones, o edad) constituye un uso no aprobado y estas son áreas de interés muy importantes, ya que este uso no autorizado se ha visto que está asociado a la aparición de una mayor tasa de errores en su utilización[1].

Distintas organizaciones con experiencia en la mejora de la seguridad en el uso de los medicamentos han propuesto recomendaciones generales para la prevención de los errores de medicación en las instituciones sanitarias, algunas de las cuales han demostrado ser muy efectivas[2-4]. Con idea de evitar o al menos colaborar en la disminución de la aparición de errores de medicación en población pediátrica, el Instituto para el Uso Seguro del Medicamento (ISMP) y el *Pediatric Pharmacy Advocacy Group* (PPAG) se unieron hace ya más de una década para discutir y promulgar unas directrices para la prevención de errores de medicación en pediatría[5,6]. Estas están completamente en línea con lo publicado por la Academia Americana de Pediatría tanto en 1998 como en el año 2003[7] sobre las recomendaciones para prevenir los errores de medicación y que incluyen recomendaciones de ámbito institucional, formativas, regulatorias y encaminadas a los profesionales.

Entre las recomendaciones de ámbito institucional se encuentran las descritas a continuación incorporadas al Hospital Materno Infantil, desde su apertura en 2003:

Utilización de sistemas de prescripción electrónica

La implantación de la prescripción electrónica, con herramientas de ayuda a la prescripción que potencian notablemente su utilidad, ha sido clave para aumentar el uso seguro y coste efectivo de los medicamentos.

Se trata de una herramienta que permite al farmacéutico participar de un modo más activo en la farmacoterapia del paciente y facilita su integración dentro del equipo asistencial[8].

La población pediátrica se ha beneficiado mucho de la utilización de la prescripción electrónica que incorpora herramientas específicas de ayuda a la prescripción para disponer de órdenes de tratamiento completas y legibles, además de facilitar el cálculo de dosis basadas en peso, disminuyendo así los errores de medicación que llevan asociados[9].

Implantación de armarios automatizados de dispensación

La automatización del proceso de dispensación mediante la implantación de sistemas que dispensan la medicación de manera individualizada por paciente, a partir de la prescrip-

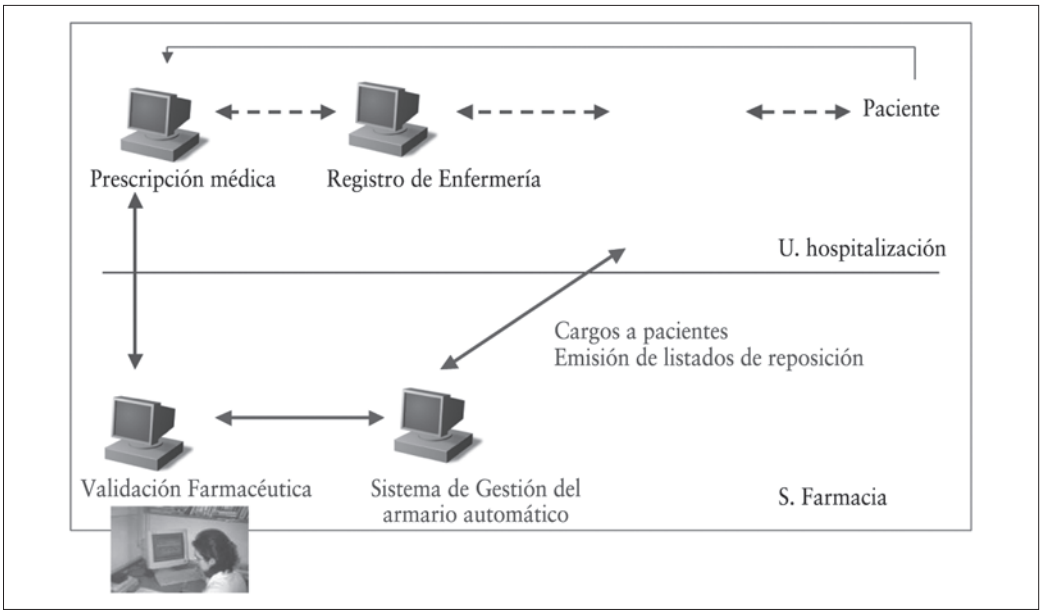

FIGURA 1. Circuito de utilización de medicamentos incluyendo prescripción electrónica y armarios automatizados de dispensación con perfil de paciente. Con este sistema, el personal de enfermería solo puede retirar para cada paciente los medicamentos prescritos por el médico y validados por el farmacéutico.

ción médica y con validación posterior del farmacéutico que se realiza previamente a la dispensación, ha contribuido a aumentar la eficiencia del proceso, y a identificar, prevenir y, en último término, disminuir los errores de medicación[10,11] (Fig. 1).

Tecnología relacionada con el proceso de administración

El 38% de los errores de medicación tienen lugar en la fase de administración del medicamento, precisamente donde son más difíciles de prevenir puesto que se trata del último eslabón de la cadena de utilización de medicamentos, en el que no existe ningún intermediario que pueda detectarlos y evitarlos en última instancia[12].

Las tecnologías que afectan a la fase de administración son las que requieren menor tiempo de implantación y menor inversión económica[13]. Por este motivo, las tendencias actuales inciden fundamentalmente en desarrollar nuevas herramientas destinadas a aumentar la seguridad en esta etapa.

La conjunción en la fase de administración de tres factores, como son, la administración de fármacos de alto riesgo, el empleo de la vía intravenosa y el carácter crítico de los pacientes, aumenta considerablemente el riesgo de error, especialmente si se trata de pacientes pediátricos[14-16].

La tecnología de bombas de infusión inteligentes es una de las herramientas que pueden contribuir a reducir significativamente los errores de medicación relacionados con la administración intravenosa de fármacos gracias a la incorporación de bibliotecas de fármacos que no permitan sobrepasar límites de dosis máximas o velocidades que puedan causar grave daño en el paciente[17]. Estas bibliotecas son elaboradas por equipos multidisciplinares de farmacéuticos, médicos y enfermeras que priorizan las áreas de implantación que más pueden beneficiarse de la tecnología, como cuidados intensivos pediátricos y de adultos, así como los hospitales de día.

En el contexto de la organización del Servicio de Farmacia anteriormente descrito, la apertura en el año 2003 del Hospital Materno-Infantil fue una excelente oportunidad para desarrollar e implantar los, por entonces novedosos, sistemas de prescripción electrónica y dispensación de medicamentos. En esa coyuntura el Servicio de Farmacia decidió apostar por este modelo de mejora de la seguridad asociada a la implantación de tecnología y personal farmacéutico con formación especializada en el campo de la pediatría. Para ello, el nuevo hospital Materno-Infantil cuando abrió sus puertas en el año 2003 y lo hizo con prescripción electrónica y armarios automatizados de dispensación en todas sus unidades de hospitalización, hasta un total de 22 armarios en ese momento; además de dos farmacéuticos de plantilla ubicados físicamente en el edificio infantil para la realización de todas las labores de asesoramiento y validación de las órdenes médicas de pacientes neonatales y pediátricos.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

El farmacéutico pediátrico es responsable de la prestación farmacéutica en su área de conocimiento, el Hospital Materno-Infantil, independientemente del ámbito en el que se encuentre el paciente (ingresado, ambulante, externo) y tiene además la responsabilidad de la gestión clínica, logística, económica, de calidad, docencia e investigación clínica.

La parte de gestión clínica abarca todas las actividades relacionadas con la provisión de atención farmacéutica. Esta incluye, no solo la terapia medicamentosa, sino también la toma de decisiones sobre la selección de los medicamentos adecuados, las dosis, vías y formas de administración,

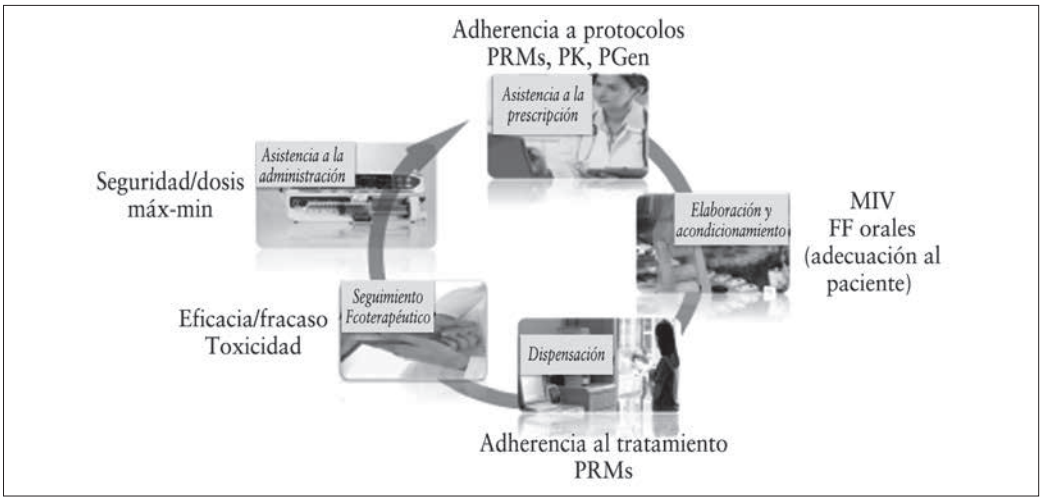

FIGURA 2. Puntos del proceso de Atención Farmacéutica. (FF: formas farmacéuticas; MIV: mezclas intravenosas; PGen: farmacogenética; PK: farmacocinética; PRM: problemas relacionados con los medicamentos).

monitorización de medicamentos, entrega de información relacionada con los medicamentos al resto de profesionales sanitarios y la información a pacientes[18]. Concretando dicho proceso en el circuito de utilización de medicamentos, son varios los puntos en los cuales la atención farmacéutica que llevamos a cabo en el centro aparecen reflejados (Fig. 2).

Comenzando con el proceso de prescripción y validación, hemos trabajado en la incorporación de las particularidades poblacionales a todos los procesos. Nuestros puntos fuertes serían:

- La disponibilidad de un soporte tecnológico especializado, que pone a disposición de nuestros pacientes pediátricos un sistema de prescripción electrónica adaptado para su uso en pediatría y neonatología –con posibilidad de prescripción por kg de peso, o por peso metabólico, prescripción por velocidades (ya sea en mililitros/hora o mililitros/minuto, prescripción de dosificaciones en microgramos/kg/hora, microgramos/kg/minuto, miligramos/kg/hora, miligramos/kg/minuto, prescripción a partir de mezclas con concentraciones estándar, etc.– así como para bombas inteligentes de infusión con farmacotecas en unidades especiales con datos de más de 100 principios activos en su uso pediátrico y neonatal, con velocidades máximas y mínimas de infusión de fármacos.
- El desarrollo de herramientas de soporte tanto para el proceso de prescripción, validación, como para la administración. En ese sentido, en estos años se han elaborado guías de dosificación, guía de dosis máximas de medicamentos de alto riesgo, guía de identificación de efectos adversos asociados a los excipientes presentes en medicamentos o fórmulas magistrales, guías de parámetros analíticos a monitorizar, guías de administración parenteral de fármacos, algoritmos de estabilidad, guías de compatibilidad de fármacos que se infunden por vía intravenosa y farmacotecas específicas para las unidades de cuidados intensivos pediátricos y neonatales.

Sobre todas estas actividades, hemos reforzado, por una parte, el registro sistematizado de las intervenciones farmacéuticas asociadas a la detección de un error de medicación, llevando a cabo un seguimiento farmacoterapéutico estrecho de los pacientes; y, por otro, la revisión y optimización de los protocolos de validación farmacéutica de las órdenes médicas, con la detección de nuevos puntos de mejora.

Así, por ejemplo, en los últimos 4 años, con respecto al proceso de prescripción de órdenes médicas de pacientes pediátricos y neonatales, se ha procedido a validar un total de 976.246 líneas de prescripción, detectándose un total de 2.935 errores de medicación, de los cuales el 3% –un total de 88 casos– fueron errores potencialmente letales. En el 94,1% de las ocasiones el pediatra aceptó el cambio que le proponía el farmacéutico.

En ese mismo período temporal de 4 años, con respecto al proceso de administración de medicamentos se han programado para su administración con bomba en la unidad de cuidados intensivos pediátricos un total de 911.963 infusiones, en las cuales fueron interceptados 169 errores reales de programación que motivaron la cancelación y/o reprogramación de la infusión, con el consiguiente potencial evento adverso evitado en el paciente, de los cuales el 78% –un total de 132 casos– fueron potencialmente letales. Se identificaron fármacos de alto riesgo implicados en 164 de los 283 errores de programación interceptados (58%). Además, es importante señalar que el 90% de las infusiones se programaron a través del *software* de seguridad –821.000 concretamente dentro del total–, habiéndose evitado por tanto que dichos errores llegasen al paciente.

ACTIVIDAD DOCENTE

La formación debe ser una palanca transformadora y de gestión del talento para contribuir a desarrollar profesionales que hagan realidad la visión del Servicio de Farmacia Hospitalaria.

En la Unidad de Farmacia materno-infantil se lleva a cabo:

- Formación pregrado, a alumnos de último curso de carrera, en turnos de 3 meses. En los últimos años, al menos uno de los farmacéuticos pediátricos ha sido profesor asociado de la Universidad Complutense de Madrid, siendo el otro colaborador docente en las prácticas de los alumnos, guiándolos a través de su rotación.
- Formación postgrado, tanto a farmacéuticos residentes de nuestro centro –con los cuales hay establecida una rotación de 4 meses de duración en su cuarto año de especialización–, como a rotantes de otros centros, tanto de nuestro país como del extranjero –los cuales hacen rotaciones de duración más corta, habitualmente entre 1 y 3 meses, en el tercer o cuarto año de especialización–. A lo largo de los últimos 4 años, hemos recibido, además de los residentes de nuestro centro, 18 rotantes de otros hospitales de hospitales españoles, y 5 rotantes internacionales.

Asimismo, las dos farmacéuticas pediátricas son Doctoras en farmacia, y participan en la formación postdoctoral, dirigiendo a otros farmacéuticos la realización de sus tesis doctorales. En los últimos años se han defendido ya 3 tesis bajo su dirección, y tienen actualmente en marcha 4 tesis bajo su tutela, dependientes de las Universidades Complutense de Madrid, Universidad de Granada y Universidad de Cantabria.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

La investigación es y debe ser un eje estratégico del Servicio de Farmacia Hospitalaria del HGUGM. La investigación no solo nos ayudará a obtener la máxima rentabilidad en términos de salud, sino que también nos permitirá aumentar la cartera de servicios e incrementar la motivación de los profesionales.

Los proyectos de investigación que desarrollan las farmacéuticas del área materno-infantil, ambas incluidas como investigadoras colaboradoras en la Red Samid –Red de Salud Materno-Infantil y del Desarrollo, RETIC del Instituto de Investigación Carlos III–, quedan encuadradas en 2 de las líneas de Investigación/ Innovación que tiene nuestro Servicio de Farmacia.

- Proyectos de la línea 1: Atención Farmacéutica y Calidad en la Farmacoterapia, cuyo objetivo es estudiar la efectividad de actuaciones farmacoterapéuticas y asegurar una utilización del medicamento científica, segura y eficiente. Dentro de esta línea se han desarrollado proyectos como la "Definición de un modelo de Atención Farmacéutica para la validación de órdenes médicas para pacientes pediátricos: Proyecto AFI", premiado por la Real Academia Nacional de Farmacia, "Perfil de utilización de medicamentos en condiciones distintas de las autorizadas en unidades especiales", proyectos ambos financiados en convocatorias de financiación selectiva de la Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria –SEFH–, o el "Modelo de Estratificación del Paciente Crónico Pediátrico", algunos de los cuales han sido premiados, además, como Mejores Iniciativas por medio de divulgación farmacéutica.
- Proyectos en la línea 2: Innovación y Seguridad en el proceso de Utilización de los Medicamentos, cuyo objetivo es desarrollar y evaluar la implantación de las nuevas tecnologías de la información y automatización en el proceso asistencial con el objetivo de garantizar una atención al paciente de calidad, segura y eficiente. Dentro de esta línea se ha desarrollado el proyecto "Implantación de bombas inteligentes de infusión en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos: nuevos modelos de Atención Farmacéutica", premiado por la Universidad Complutense de Madrid.

Asimismo, nuestras farmacéuticas han participado como investigadoras colaboradoras en varios proyectos FIS financiados por el Instituto de Investigación Carlos III, proyectos dirigidos por otras especialidades médicas pediátricas –Cardiología Infantil, Cuidados Intensivos Pediátricos, Gastroenterología Pediátrica– integrándose como investigadores transversales que aportan su visión y experiencia para la mejor consecución de los objetivos definidos.

Por último, ambas están integradas en multitud de grupos de trabajo, tanto específicos de Farmacia Hospitalaria como grupos multidisciplinares, a nivel del Hospital, de la Consejería de Sanidad de nuestra Comunidad Autónoma y a nivel Nacional. Entre estos grupos figuran el Grupo Español de Farmacia Pediátrica –GEFP–, del cual una de nuestras farmacéuticas ostenta la coordinación, el Grupo Español de Enfermedades Raras, o la participación como miembro de la coordinadora de GEFP en el Comité de Medicamentos de la AEP, formando parte del grupo coordinador de Pediamecum.

BIBLIOGRAFÍA

1. Conroy S. Association between licence status and medication errors. Arch Dis Child. 2011; 96(3): 305-6.
2. Bates DW. Preventing medication errors: A summary. Am J Health Syst Pharm. 2007; 64 (14 Suppl 9): S3,9; quiz S24-6.
3. ASHP Guidelines on preventing medication errors in hospitals. Am J Hosp Pharm. 1993; 50(2): 305-14.
4. Prevention of medication errors in the pediatric inpatient setting. American Academy of Pediatrics. Committee on Drugs and Committee on Hospital Care. Pediatrics. 1998; 102 (2 Pt 1): 428-30.
5. Levine S, Cohen M, Blanchard N, et al. Guidelines for preventing medication errors in pediatrics. J Pediatr Pharmacol Ther. 2001; 6: 426-42.
6. Cohen M, Blanchard N, Frederico F, et al. Draft guidelines for preventing medication errors in pediatrics. J Pediatr Pharm Prac. 1998; 189-202.
7. Stucky ER, American Academy of Pediatrics Committee on Drugs, American Academy of Pediatrics Committee on Hos-

pital Care. Prevention of medication errors in the pediatric inpatient setting. Pediatrics. 2003; 112(2): 431-6.

8. Bindoff IK, Tenni PC, Peterson GM, et al. Development of an intelligent decision support system for medication review. J Clin Pharm Ther. 2007; 32(1): 81-8.
9. Kadmon G, Bron-Harlev E, Nahum E, et al. Computerized order entry with limited decision support to prevent prescription errors in a PICU. Pediatrics. 2009; 124(3): 935-40.
10. Chapuis C, Roustit M, Bal G, Set al. Automated drug dispensing system reduces medication errors in an intensive care setting. Crit Care Med. 2010; 38(12): 2275-81.
11. Sauberan JB, Dean LM, Fiedelak J, et al. Origins of and solutions for neonatal medication-dispensing errors. Am J Health Syst Pharm. 2010; 67(1): 49-57.
12. Pepper GA. Errors in drug administration by nurses. Am J Health Syst Pharm. 1995; 52(4): 390-5.
13. Wilson K, Sullivan M. Preventing medication errors with smart infusion technology. Am J Health Syst Pharm. 2004; 61(2): 177-83.
14. National Quality Forum. Serius reportable events in patient safety: a national quality forum consensus report. Washington DC: National Quality Forum. 2002.
15. Hadaway LC. Managing i.v. therapy: "high-alert" drugs keep nurse managers ever watchful. Nurs Manage. 2000; 31(10): 38-40.
16. Verklan MT. Malpractice and the neonatal intensive-care nurse. J Obstet Gynecol Neonatal Nurs. 2004; 33(1): 116-23.
17. Jacobs B. Raise your smart pump IQ: gain further perspectives on this key medication safety tool. Nurs Manage. 2006; Suppl: 18.
18. American Society of Hospital Pharmacists. ASHP statement on pharmaceutical care. Am J Health Syst Pharm. 1993; 50: 1720-3.

13 de enero de 2017
X Jornada Esclerosis Múltiple y Sociedad
Madrid, España

24 de enero de 2017
Curso de Actualización en Neurocirugía: deformidad craneal; craneosinostosis
Madrid, España

Del 26 al 28 enero de 2017
1st International Conference on Childhood and Adolescence (ICCA2017)
Oporto, Portugal

Del 26 al 27 de enero 2017
II Curso Ecografía Dirigida básica en cuidados intensivos pediátricos, neonatales y urgencias
Sabadell y Barcelona, España

Del 31 de enero al 2 de febrero de 2017
XI Jornadas Médicas de Residentes de Pediatría de la Secretaría de Salud de la Ciudad de México
Ciudad de México, México

Del 3 al 4 de febrero 2017
Jornadas de Vacunas de la AEP 2017
Oviedo, España

10 de febrero de 2017
II Curso de actualización en Cardiología Pediátrica enfocado al cardiólogo clínico. Insuficiencia cardíaca
Madrid, España

Del 15 al 17 de febrero 2017
XI Curso de Reanimación Cardiopulmonar avanzada Pediátrica y Neonatal
Zaragoza, España

Del 16 al 17 de febrero 2017
Jornada de actualización en Ventilación Mecánica. Turbulencias
Oviedo, España

Del 22 al 24 de febrero 2017
XXVI Curso de RCP Pediátrica y Neonatal del Área Sur de Madrid
Madrid, España

Del 23 al 24 de febrero 2017
XV Curso Nacional de la Sociedad Española de Radiología Pediátrica
Barcelona, España

Del 23 al 24 de febrero de 2017
VIII Workshop Sociedad Española de Probióticos y Prebióticos (SEPyP)
Santiago de Compostela, España

Del 23 al 25 de febrero 2017
Curso de RCP básica y avanzada en el niño edición XXIV
Madrid, España

25 de febrero de 2017
31ª Jornada de Pediatría Ambulatoria
Barcelona, España

Del **27 de febrero al 3 de marzo 2017**
Curso de ventilación mecánica pediátrica y neonatal 2017
Madrid, España

Índice de autores

Volumen 72/2016

A
Accarino Garaventa A, 167
Aguiar Santana I, 118, 126, 149
Aguilera García CM, 118, 126, 149, 175
Ahmed L, 320
Alameda Angulo A, 182
Alarcón M, 141, 169
Albert Brotons D, 132
Alberto Alonso JR, 150
Alda JA, 173
Aldámiz-Echevarría L, 122
Almodóvar Martín JL, 128, 171
Alonso Blanco M, 90
Alonso Ciodaro G, 52, 55
Alonso Vicente C, 166, 180
Álvarez A, 318
Álvarez Beltrán M, 130, 132, 167
Álvarez Calatayud G, 158, 165, 361
Álvarez Chamorro L, 136, 178
Álvarez Fuente M, 99
Álvarez L, 154
Álvarez MA, 90
Andueza S, 154
Anna Coma Muñoz A, 123
Aramendi Ramos M, 120
Arcos Machancoses JV, 123, 144
Argüelles Martín F, 137, 147, 158, 161, 165
Arias Blanes M, 132
Armisen A, 185
Arrieta Blanco F, 79
Arriola Pereda G, 207
Aznal Sainz E, 145

B
Bacelo Ruano I, 142, 143
Balmaseda Serrano E, 161, 178
Balseiro Campoamor M, 180
Baranguán Castro ML, 127, 152, 163
Barba Orozco E, 167
Barba-Romero MÁ, 121
Barber Martínez de la Torre I, 123
Barredo Valderrama E, 375
Barrio Castellanos R, 90
Barrio Merino A, 170
Barrio Torres J, 140, 178, 185
Bartolomé Porro JM, 166
Batista Ferreira R, 146
Bedoya Carpente J, 175
Bélanger Quintana A, 79
Beléndez Bieler C, 338
Benítez Muñoz H, 147
Bergua Martínez A, 146
Bilbao Salcines N, 151
Bistuer Salamero B, 123
Blanco R, 177
Blanco Sánchez T, 128, 171
Blasco Alonso J, 129, 118
Blázquez Gómez C, 134
Bocija Nogués MC, 11, 224
Bolta M, 172
Borrell Martínez B, 126, 150
Botija Arcos GM, 163, 170
Bousoño García C, 130, 177, 186
Bovo MV, 123, 131
Bozicnik S, 118, 149
Buenache Espartosa R, 105
Bueno Campaña M, 163, 170
Bueno Lozano G, 175
Bustillo Alonso M, 46
Bustinza A, 274

C
Caballero Pérez V, 179
Caballero Rodríguez C, 119
Cabello Salmerón M, 11
Cabello V, 124
Calderón Garrido C, 136
Camarena Grande C, 122, 124, 125, 152, 154
Cano Del Águila B, 180
Cano F, 185
Cañabate F, 157
Cañedo Villarroya E, 128, 142, 143, 171
Cañete Díaz A, 146
Carbonero Celis MJ, 147
Cárdeno Morales A, 138, 183
Cardiel Valiente L, 139
Carrasco A, 316
Carrasco Luna J, 319
Carrascón González-Pinto L, 165
Carratalá Marco F, 149
Carrillo Álvarez A, 274, 285
Carter BA, 181
Casajús JA, 310
Castejón Ponce E, 169, 172
Castillo Barrio B, 180
Cebolla Sanz JJ, 153
Cela de Julián E, 338
Cemeli Cano M, 5
Cerezo del Olmo Y, 149, 320
Cernat E, 183
Charco R, 124
Cilleruelo Pascual ML, 140, 160, 180
Coca Pérez A, 84
Coca Robinot D, 120
Codoñer Alejos A, 319
Codoñer Franch P, 319, 299, 318
Codoñes P, 157
Colomé Rivero G, 177
Comino Monroy MJ, 119, 155
Comité de Nutrición AEP, 316
Congost Marín S, 5, 46, 60
Correa Rocha R, 158
Correa Vela M, 129
Correcher Medina P, 145, 294
Cortes Castell E, 149
Costales González L, 178
Crehuá Gaudiza E, 135, 178
Crespo Hervás MD, 33
Crespo Madrid N, 161

Crespo P, 166
Crujeiras Martínez V, 123
Cruz M, 108, 243
Cruz Maeso S, 139, 176
Cruz Rojo J, 120
Cuadrado Martín S, 161

D
Dalmau Serra J, 145
de Agustín Asensio JC, 279
de Almagro C, 307
De Arriba Muñoz A, 221
de Carlos JC, 58
de Castro de Castro P, 375
de la Barreda Heusser L, 150
De la Calle Navarro E, 151
De la Iglesia Arnáez R, 157
de La Osa Belloch H, 11
de la Torre Aguilar MJ, 317
De la Vega Bueno A, 124, 125, 154, 155
De los Santos de Pelegrín M, 169, 172
De Los Santos Mercedes M, 131, 144
de Mingo Alemany C, 153
de Paz Fernández JA, 174
de Tomás Palacios E, 148
Degano L, 132
del Cerro Marín MJ, 77, 99
del Valle Loarte P, 121
Delgado-Iribarren García-Campero A, 163, 170
Díaz C, 125, 154
Díaz I, 124
Díaz J, 177
Díaz Martín JJ, 130, 134, 186
Díaz MC, 122, 124, 152, 155
Domínguez Ortega G, 171
Domínguez Sánchez P, 164, 174
Domínguez-Osorio I, 317
Donado Palencia P, 161
Donat Aliaga E, 120, 141, 153, 166, 185
Dorca J, 304
Drobnic F, 312
Durá T, 320
Dziubak R, 183

E
Echevarría Zudaire L, 160
Egea Castillo N, 128, 131, 172
Encinas Sánchez D, 55
Englert Granel E, 177
Ercoli P, 131, 141, 144, 169
Erquicia Peralt I, 148
Escartín Madurga L, 179
Espín Jaime B, 133, 138, 157, 183, 186
Esplugues JV, 318
Etayo Etayo V, 145
Expósito de Mena H, 166

F
Fanjul Gómez M, 148
Fernández Antuña L, 159
Fernández de Valderrama Rodríguez A, 166
Fernández Fernández S, 126, 140, 150, 160, 185
Fernández L, 152
Fernández Longarela E, 150
Fernández Morán M, 134
Fernández Pineda L, 99
Fernández Ruiz A, 99
Fernández Tomé L, 154
Fernández-Llamazares CM, 381
Fernández-Salazar L, 180
Ferrández Berenguer MJ, 139
Ferrer González P, 136
Ferreres Pinas JC, 123
Ferrero Ortega P, 128, 142, 143, 162, 171
Ferrés F, 191
Flores-Rojas K, 317, 318
Folgado Toledo D, 84
Fornes V, 166
Forsheden Ahs E, 52, 55
Frauca Remacha E, 124, 125, 155
Fuentes Hernández S, 320
Fujková J, 319

G
Galera Martínez R, 129
Galicia Poblet G, 161
Gallego Gutiérrez S, 130
Gallego Herrero MC, 133
Gallinas F, 320
Galvis Estrada C, 319
García Arenas D, 172
García B, 141, 169
García C, 131
García Cuartero B, 90
García Cuerva B, 128, 159, 184
García de la Rubia S, 320
García Ezquerra R, 169
García Flores JM, 230
García González E, 139
García González M, 94
García Guevara K, 201
García Jiménez MC, 152
García Lois C, 160
García Martín M, 137, 158, 161, 165
García Morín M, 338
García Pérez J, 11, 224, 230
García Peris M, 135, 178
García R, 172
García Rodríguez B, 139
García Romero R, 127, 130, 139, 146, 152, 156, 163, 173, 179
García Ruíz-Santa Quiteria MI, 138
García Volpe C, 131, 144
García-Jiménez I, 121
Gargallo Tatay P, 145
Garrido Colino C, 338
Garrido-Lestache Rodríguez-Monte ME, 99
Garriga García M, 94, 130
Germán Díaz M, 133, 143, 174
Gil Hernández Á, 118, 126, 149, 175
Gil Jaurena JM, 329
Gil Ortega D, 121
Gil-Campos M, 175, 317, 318
Gilbert Pérez JJ, 119, 155
Giménez Casado A, 157, 167
Giraldo Castellano P, 153
Gómez Ávila J, 137, 158
Gómez-Fernández AR, 317
González Barreda C, 161
González Benavides A, 201
González de Caldas Marchal R, 119, 155
González de Zárate Lorente A, 146
González J, 141
González Jiménez D, 130
González Pérez J, 128, 169, 184
González Ríos P, 162
González Ruiz de León E, 353
González Vergaz A, 126, 150
González-Diéguez L, 121
González-Martínez F, 263
González-Sánchez MI, 263
Goyal S, 181
Grupo de Trabajo "Gastromancha", 161
Grupo de Trabajo Andaluz en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil, 129
Grupo de Trabajo de Enfermedad Inflamatoria Intestinal de la SEGHNP, 182
Grupo Gastro-Suroeste (Madrid), 140

Guerrero Laleona C, 5
Guevara Caviedes N, 174
Gutiérrez A, 131, 144, 172
Gutiérrez Junquera C, 160, 180, 185
Gutiérrez Sánchez A, 169, 172

H
Heinz Haag O, 169
Hermida Rodríguez B, 250
Hernández Bertó T, 135, 136, 161, 178
Hernández Hernández K, 142
Hernández-Sampelayo Matos T, 247, 248, 263, 327, 346
Hervas D, 185
Hidalgo García I, 148
Hierro L, 124, 125, 152, 155
Hill S, 181
Hinojosa Mateo CM, 178
Horslen S, 181
Huerta Aragonés J, 338
Huesca Melón JM, 230
Hurtado Del Cerro R, 320

I
Iglesias Blázquez C, 174
Iniesta López-Matencio MD, 309
Iñigo A, 191
Iofrio De Arce A, 320
Irastorza Terradillos I, 151
Irún P, 153

J
Jara P, 122, 124, 125, 152, 154, 155
Jiménez Candel MI, 135, 136, 178
Jiménez Carrasco C, 165
Jiménez Gómez J, 119, 155
Jiménez Hernández JL, 33
Jiménez J, 307
Jiménez Pavón D, 314
Jiménez S, 122, 177, 186
Jordano Moreno B, 155
Jovaní Casano C, 136, 178
Juampérez Goñi J, 123, 124
Julio E, 169
Julio Tatis E, 123
Justa Roldán ML, 46
Juste Ruiz M, 149, 180, 320
Justo Vaquero P, 180

K
Kammermeier J, 183
Kiparissi F, 183
Kocoshis SA, 181

L
La Orden Izquierdo E, 140, 185
Labarta Aizpún JI, 221
Ladino L, 147
Lalaguna Mallada P, 5, 46, 60
Lamas Ferreiro A, 94
Lapeña Maján S, 163, 170
Larena Fernández I, 5, 46
Largo Blanco E, 135, 136, 178
Larrauri Puebla S, 230
Lázaro de Lucas C, 162, 182
Legarda Tamara M, 151
Leis Trabazo R, 175
Li B, 181
Lindley K, 168
Llada Suárez R, 134
Lledín Barbancho MD, 124, 125, 152, 155
Llerena Santa Cruz E, 142
López Campos M, 127, 146, 152, 163
López García R, 118
López Liñán MJ, 157, 167
López Mármol AB, 119
López Neyra A, 94
López Rico M, 33
López Úbeda M, 139, 221
López-Abente Muñoz J, 158
López-Corominas V, 191
López-Herce Cid J, 274, 285
López-Ibor Aliño JJ†, 33
Lorente Romero J, 269
Lorenzo Sanz G, 105
Lozano Ayala M, 193
Luna Paredes MC, 174
Luque Salas B, 224

M
Maduta T, 60
Magallares García LN, 162, 182
Maíz Carro L, 94
Málaga I, 177
Maldonado J, 157
Maluenda Díaz E, 193
Malumbres M, 320
Manrique-Rodríguez S, 381
Manzanares López-Manzanares J, 120, 140, 143, 145, 174
Marañón Pardillo R, 269
Marco N, 166
Margarita Valero-Flores N, 138
Marín Frías M, 90
Marín Jiménez I, 165
Marti-Cabrera M, 318
Marti-Masanet M, 318
Martín de Carpi J, 123, 128, 131, 141, 142, 144, 159, 164, 169, 172, 173, 182, 184
Martín de Vicente C, 156
Martín Martínez B, 157
Martin Orte E, 177
Martín Sacristán B, 161
Martínez B. M, 167
Martínez Barona S, 120, 153
Martínez Costa C, 130, 136, 178
Martínez de Zabarte Fernández JM, 127, 146, 152, 163
Martínez Escribano B, 178, 185
Martínez Gálvez A, 142, 143, 171
Martínez González ML, 327
Martínez Merino M, 201
Martínez Osorio J, 128, 169, 184
Martínez Redondo I, 146, 163, 221
Martínez Rodríguez E, 94
Martínez Zazo A, 171
Martínez-Ojinaga Nodal E, 162, 182
Martínez-Pardo M, 79
Marugán de Miguelsanz JM, 166, 174, 180
Masip Simó E, 120, 141, 153, 166
Mata Fernández C, 338
Mateo Guerrero E, 119, 155
Meavilla Olivas S, 130, 131, 144, 172
Medina Benítez E, 120, 143, 145, 174
Medrano López C, 329
Menchén Viso L, 165
Mencía S, 274
Méndez Sánchez A, 186
Mendizábal Díez M, 145, 201
Menéndez Arias C, 166, 174
Mera Gallego I, 172
Miembros del grupo Gastrosuroeste (Madrid), 185
Míguez Navarro C, 269
Miralbés Terraza S, 5
Miranda Cid C, 140
Miranda Herrero MC, 375
Molera Busoms C, 123
Molina Arias M, 130, 162, 182
Molina Garicano FJ, 201
Molina Hernando E, 148
Molina Martínez V, 161

Monge Barrio L, 149
Montaner Ramón A, 221
Montoro González BC, 118, 126, 149
Montraveta M, 122
Mora Capín A, 269
Morán Roldán L, 163
Moreno Aznar L, 175, 293
Moreno Hurtado C, 55
Moreno Jiménez B, 224
Moreno Macián F, 153
Moreno P, 320
Moreno Ruiz M, 135, 136, 178
Moreno Tejero ML, 52
Moreno Villares JM, 133, 143, 145, 157, 174, 316
Moreno-Hidalgo CM, 318
Morera M, 307
Moriczi M, 118
Moya Dionisio V, 134
Mulet JM, 297
Muñoz Bartolo G, 122, 124, 125, 155
Muñoz Codoceo R, 130, 162
Muñoz Villa A, 33
Muñoz-López F, 63, 67
Mutalib M, 168

N
Navarro Gallego A, 135, 136, 178
Navarro Gómez ML, 346
Navarro Solera M, 319
Navarro Vázquez I, 161
Navas López VM, 118, 182
Nimo Román A, 118, 126, 149
Nso Roca AP, 149
Núñez-Ramos R, 132

O
Ochoa E, 147
Ochoa Sangrador C, 134, 166
Odriozola Grijalba M, 5, 46, 60, 179
Ontoria M, 180
Orden S, 318
Ormazabal Herrero A, 131
Ortigado Matamala A, 207
Ortiz Movilla R, 213
Ortiz-Álvarez A, 138
Ortolá Castells X, 177
Oviedo Parrondo A, 137, 158

P
Pacheco Cervera J, 319
Pagán Martínez A, 139, 176
Palou Oliver A, 159, 176
Pascual Pérez A, 186
Pastor Rosado J, 139, 176
Pedrón Giner C, 128, 142, 143, 171
Peña Quintana L, 118, 126, 149
Perales Martínez JI, 5, 46, 60
Pérez Fernández C, 178
Pérez M, 124
Pérez Méndez L, 150
Pérez Moreno J, 158, 263
Pérez Pérez V, 367
Pérez Rojas J, 153
Pérez-Caballero Macarrón C, 84
Pérez-Navero JL, 317
Pérez-Somarriba Moreno M, 163, 170
Perezabad García L, 158
Picó Segura C, 159, 176
Pinazo Durán MD, 319
Pinillos Pisón S, 141, 159, 164, 169, 172
Pino Gálvez MA, 155
Pintor Trevejo I, 52
Plácido Paias R, 168
Pocoví Mieras M, 153
Polo Miquel B, 120, 122, 141, 153, 166
Pons Vázquez S, 319
Porcar Almela M, 319
Prada Belver FA, 11, 224, 230
Prieto Bozano G, 162, 182
Puerto Morlan J, 151
Puig C, 173
Pujol Muncunill G, 128, 141, 142, 164, 184

Q
Quiles MJ, 152, 154
Quintero Bernabeu J, 123, 124, 156
Quintero OJ, 147

R
Ramos Boluda E, 155, 162, 182
Ramos Elbal E, 320
Rampling D, 183
Rasero Ponferrada M, 120
Rayo Fernández A, 126, 150, 160, 185
Recinos A, 168
Red de investigación de la SCCALP (Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León), 134
Redecillas Ferreiro S, 124, 132
Redondo-Cuevas L, 299
Regueras Santos L, 174
Reina Giménez A, 224
Reina Prieto J, 58, 191
Riaza Gómez M, 213
Ribes Koninckx C, 120, 141, 153, 166, 185
Riera Llodrá JM, 159, 176
Riesco López JM, 146
Rincón López E, 346
Rincón Rodera P, 52
Rivas García A, 269
Rivera López J, 132, 167
Rivero de la Rosa MC, 129, 137, 147, 158, 161, 165
Rizow Pascual JM, 146
Roca Comas A, 186
Roca M, 166, 185
Rodrigo García G, 185
Rodríguez Arnao MD, 353
Rodríguez Azor B, 118
Rodríguez Cimadevilla JL, 367
Rodríguez de Bethencourt Sanjuán PM, 163, 170
Rodríguez Fernández LM, 174
Rodríguez Herrera A, 157
Rodríguez L, 168
Rodríguez Manchón S, 128, 143
Rodríguez Martínez A, 133, 138, 183
Rodríguez Martínez G, 173
Rodríguez Revuelta MJ, 147
Rodríguez S, 152
Rodríguez Salas M, 119, 155
Rodríguez Sánchez A, 353
Rodríguez Varela A, 185
Rodríguez-Fernández R, 263
Rodríguez-Palmero M, 307
Roldán Martín B, 90
Román Fernández A, 147
Román Riechmann E, 113, 140, 160, 180, 185
Romero Salas Y, 46
Ros Arnal I, 121, 127, 139, 146, 147, 152, 163, 179, 182
Ros Mar L, 147
Rosell Camps A, 159, 176
Rubio Jiménez ME, 207
Rubio Murillo M, 129, 133, 138, 183
Ruiz C, 131, 141, 169, 172
Ruiz del Prado MY, 193
Ruiz Derlinchán B, 118, 126, 149
Ruiz Hernández C, 128, 131, 144, 159
Ruiz Herrero J, 128, 142, 143, 171

Ruiz Pons M, 150
Ruiz Yepes E, 145
Rybak A, 168

S
Saavedra Lozano J, 346
Saavedra Santana P, 126
Sáenz de Pipaón M, 316
Sagaseta de Ilurdoz M, 201
Salazar Quero JC, 133, 138, 183
Salcedo Lobato E, 140, 143, 174
Salcedo Posadas A, 367
Salomón Moreno B, 163
Salvador Pinto T, 135, 136, 178
Sánchez A, 274
Sánchez Expósito P, 180
Sánchez Ferrer F, 149
Sánchez Ferrer M, 149
Sánchez González C, 138, 183
Sánchez Luna M, 255
Sánchez Miranda P, 161
Sánchez Pérez I, 99
Sánchez Porras M, 84
Sánchez Sánchez C, 148, 158, 165, 285, 361
Sánchez-Dehesa R, 126, 150
Sánchez-Valverde Visus F, 145
Sanchis Chordà J, 299, 319
Sancho Rodríguez ML, 127
Sanjuán Rodríguez S, 52, 55
Sanjurjo-Sáez M, 381
Santamaría Orleans A, 157
Santiago García B, 346
Santiago García P, 151
Santos Sebastián MM, 346
Sanz Fernández M, 353
Sanz Prada A, 230
Sanz Prada AM, 11
Sarría Osés JM, 162
Sastre Sauce N, 162
Sebire N, 183
Segarra Cantón O, 124, 132, 167, 182, 186
Segura Serrano AB, 193
Senderos Aguirre B, 361
Serrano Nieto J, 118, 129, 130
Serrano Vela JI, 146
Serrano Viñuales I, 127, 152, 179
Sesmero Bustos S, 230
Shah N, 183
Sierra Salinas C, 118
Simó Jordá R, 319
Solar A, 157
Somalo Hernández L, 134
Soriano JM, 319
Soriano Valverde P, 164
Sosa Giraldo FJ, 142
Stanescu S, 79
Suárez Cabezas S, 178
Suárez Cortina L, 94, 130
Suárez Fuentes T, 142
Suárez González M, 134
Suárez M, 177

T
Tabares González A, 126, 150
Tamariz-Martel Moreno R, 99
Tapia Moreno R, 84
Tesouro Rodríguez L, 162, 182
Thapar N, 168
Toledo del Castillo B, 263
Tolín Hernani M, 148, 158, 165, 361
Tomasini R, 121
Torrecilla Cañas J, 161
Torres Hinojal MC, 180
Torres Peral R, 166
Travieso Suárez L, 142, 143
Troyas Fernández de Garayalde L, 146, 163
Tutau Gómez C, 151, 168

U
Ubalde Sainz E, 139, 146, 152, 163, 179
Urretavizcaya M, 320
Urruzuno Tellería P, 120, 143, 145, 174

V
Valverde Cánovas JF, 170
Valverde Fernández J, 133, 138, 183
Vaquero Íñigo I, 201
Vara Callau M, 55, 46, 60
Varea Calderón V, 142, 172, 173
Vaya MJ, 185
Vázquez Cobela R, 175
Vázquez Gomis C, 139, 176
Vázquez Gomis R, 139, 176
Vázquez López M, 375
Vázquez López P, 269
Vázquez Martínez JL, 84
Vázquez Pineda C, 133
Vegas Álvarez AM, 166
Vela Desojo A, 151
Velasco Rodríguez-Belvis M, 128, 142, 143, 162, 171
Velilla Aparicio MM, 171
Venick RS, 181
Vicente Quesada A, 159
Vicente Santamaría S, 120, 143, 174
Vidal Esteban A, 178
Vila Miravet V, 128, 159, 164, 184
Villagrá Albert A, 99
Villalobos Salguero FJ, 60
Villamañán Montero A, 127
Villanueva Albarran C, 148
Villanueva-Bueno C, 183
Villegas Villegas P, 177
Vitoria Miñana I, 145, 294
Vizcaíno Díaz C, 139

Y
Yahyaoui Macías R, 118
Yelmo R, 90

Z
Zabala Vélez M, 193
Zamora Alberola FI, 139, 176
Zibetti S, 159, 176

Índice de materias

Volumen 72/2016

A
Abusos infantiles, 33
Accidente cerebrovascular infantil, 375
Acogida, 11
Actividad asistencial, 353
Actividad asistencial, docente, investigación y cooperación internacional, 274
Actividad clínica, 279
Actividad docente, 353
Actividad investigadora, 353
Adolescentes, 11
Alfa-fetoproteína, 52
Ambigüedad, 221
Analgesia, 213
Andrógenos, 221
Antropometría, 193
Arquitectura hospitalaria, 250
Asma, 63, 67
Atención farmacéutica, 381
Atención multidisciplinar, 94
Atención sanitaria especializada, 255
Automatización, 381

B
Bronquitis asmatiforme, 63

C
Calidad asistencial, 255, 367
Cardiología pediátrica, 329, 99
Cardiopatías congénitas, 99, 329
Cardiopatías familiares, 329
Cartera de servicios, 269, 274, 367
Cirugía cardíaca infantil, 329
Cirugía pediátrica, 279
Conciliación de la vida laboral y familiar, 224
Conjuntivitis, 58
Control metabólico, 90
Cooperación internacional, 263
Crecimiento, 193

D
Diabetes, 90
Disfunción vesical congénita de vaciado, 55
Disfunción vesical, 55
Docencia e investigación, 381
Docencia, 269, 285
Dolor, 213

E
Edades, 191
Educación diabetológica, 90
Educación médica, 285
Ejercicio físico, 63
Embarazo, 230
Enfermedad inflamatoria intestinal, 361
Enfermedades infecciosas, 346
Enfermedades metabólicas, 79
Enfermedades neuromusculares, 105
Enfermería pediátrica, 285
Epidemiología, 58, 191
Epilepsia, 105
Errores innatos del metabolismo, 79
Estructura, 274
Fenilcetonuria, 79

F
Fibrosis quística, 94

G
Gastroenterología pediátrica, 361
Gen *PKHD1*, 46
Gestión clínica, 367
Gestión, 279

H
Hematocolpos, 60
Hematología pediátrica, 338
Hemosiderófagos, 201
Hemosiderosis pulmonar idiopática, 201
Hepatología, 361
Himen imperforado, 60
Hiperamoniemia, 79
Hipertensión arterial, 46
Hipoglucemia, 79

Hipospadias, 221
Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón, 250
Hospital terciario, 263
Hospital Universitario Ramón y Cajal, 84
Hospitalización pediátrica, 263

I
Ictus infantil, 375
Infancia, 67
Infección fúngica, 346
Infección nosocomial, 346
Infección ostearticular, 346
Infecciones congénitas, 346
Infecciones en oncohematología, 346
Inmigrantes, 11
Inmunoterapia, 67
Intervencionismo percutáneo, 329
Investigación, 269, 285
ITS, 230

L
Lavado broncoalveolar, 201
Linfocitos Th1/Th2, 67
Lumbalgia, 60

M
M. tuberculosis, 5
Mantoux, 5
Masa abdominal, 60
Materno-infantil, 381
Menores de riesgo social, 224
Metapneumovirus humano, 58
Morbilidad, 207
Motilidad intestinal, 361

N
Neonatología, 255
Neumología pediátrica, 367
Neurodesarrollo, 105
Neurología infantil, 375
Neuropediatría, 375
Nutrición infantil, 361

O
Objetivos asistenciales, 84
Objetivos docentes, 84
Objetivos investigadores, 84
Oncología pediátrica, 338
Organización, 269, 274

P
Pancreatoblastoma, 52
Pediatría general, 263
Pediatría, 221, 285, 346
Plan de Detección Precoz de Endocrinopatías, 353
Poliquistosis renal autosómica recesiva, 46
Preescolares, 67
Prematuro tardío, 207
Pretérmino, 193
Protección, 224
Prueba de sobreesfuerzo, 63
Psicométricas, 224

Q
Quistes renales, 46

R
Rafael Moneo, 250
Recién nacido a término, 207
Recién nacido, 213
Resistencia, 221
Restricción crecimiento, 193
Rinitis, 67

S
Salud mental y reproductiva, 230
Salud, 11
Sección de Endocrinología Pediátrica, 353
Sedación, 213
Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos, 274
Síndrome de Munchausen por poderes, 33

T
Tasa de ingreso, 207
Trasplante cardíaco, 329
Trastorno adictivo, 33
Trastornos del movimiento, 375
Tuberculina, 5
Tuberculosis infantil, 5
Tuberculosis, 346
Tumor pancreático, 52

U
UCIN, 213
UCIP, 84

V
Vacunas, 346
Vejiga neurógena no neurogénica, 55
VIH, 346
Vínculo materno-filial, 33
Virus respiratorio sincitial, 191