

Volumen 73 Enero-Febrero 2017

Revista Española de PEDIATRIA Clínica e Investigación

NÚMERO MONOGRÁFICO

"Centros de referencia: Hospital Universitario 12 de Octubre"

Sumario

PRESENTACIÓN

Presentación global del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre. *J. Ruiz Contreras*

ARTÍCULOS ORIGINALES

- 12 Instituto Pediátrico del Corazón. A. Mendoza Soto, M.A. Granados Ruiz, L. Boni, E. García Torres
- 17 Nutrición Clínica Pediátrica en el Hospital Universitario 12 de Octubre. J.M. Moreno Villares, M. Germán Díaz
- 21 Sección de Neumología y Alergia Infantil del Hospital Universitario 12 de Octubre. M.C. Luna Paredes, M.C. Troyano Rivas, A. Gimeno Díaz de Atauri, J.L. Antón-Pacheco, M.S. Albi Rodríguez
- 25 Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario 12 de Octubre. S. Belda Hofheinz, M.V. Ramos Casado, J.I. Sánchez Díaz
- 30 Unidad de Hemato-Oncología Infantil del Hospital Universitario 12 de Octubre. J.L. Vivanco Martínez, M. Baro Fernández, V. Pérez Alonso, A. Almécija Muñoz

- 37 Unidad de Nefrología Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre. M. Espino Hernández, I. Vara Martín
- 41 Unidad de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. M.T. García Silva, E. Martín Hernández, P. Quijada Fraile, M. Morales Conejo, D. Barrio Carreras, B. Zamora Crespo
- 46 Unidad Multidisciplinar de Fibrosis Quística del Hospital Universitario 12 de Octubre. E. Salcedo Lobato, M.C. Luna Paredes, M.T. Martínez Martínez, C. Garfia Castillo, L. Juarros Monteagudo, M. Germán Díaz, J. Cruz Rojo
- 49 Urgencia Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre. M. Marín Ferrer, S. Mesa García, A. González-Posada Flores. R. Calderón Checa
- 53 CRÍTICA DE LIBROS
- 54 NOTICIAS



Enero-Febrero 2017

Volumen 73 - Número 1

DIRECTOR

Manuel Hernández Rodríguez

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

© 2017 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.

SECRETARIO DE REDACCIÓN

Arturo Muñoz Villa

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 Iosep 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 Iosé Ferris Tortaiada Manuel Fontoira Suris Iesús Fleta Zaragozano José Mª Fraga Bermúdez Alfredo García-Alix Pérez José González Hachero

José Luis Jiménez Hernández Antonio Iurado Ortiz Luis Madero López Serafín Málaga Guerrero Antonio Martínez Valverde Federico Martinón Sánchez Iosé 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 I. Ruza Tarrio Valentín Salazar Villalobos Pablo Sanjurjo Crespo Antonio Sarría Chueca Iuan Antonio Tovar Larrucea José Antonio Velasco Collazo Juan Carlos Vitoria Cormenzana

Javier González de Dios

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

Enero-Febrero 2017

Volumen 73 - Número 1

NÚMERO MONOGRÁFICO

"Centros de referencia: Hospital Universitario 12 de Octubre"

Sumario

PRESENTACIÓN

5 Presentación global del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre I. Ruiz Contreras

ARTÍCULOS ORIGINALES

- 12 Instituto Pediátrico del Corazón
 A. Mendoza Soto, M.A. Granados Ruiz, L. Boni, E. García Torres
- 17 Nutrición Clínica Pediátrica en el Hospital Universitario 12 de Octubre J.M. Moreno Villares, M. Germán Díaz
- 21 Sección de Neumología y Alergia Infantil del Hospital Universitario 12 de Octubre M.C. Luna Paredes, M.C. Troyano Rivas, A. Gimeno Díaz de Atauri, J.L. Antón-Pacheco, M.S. Albi Rodríguez
- Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario 12 de Octubre S. Belda Hofheinz, M.V. Ramos Casado, J.I. Sánchez Díaz
- 30 Unidad de Hemato-Oncología Infantil del Hospital Universitario 12 de Octubre J.L. Vivanco Martínez, M. Baro Fernández, V. Pérez Alonso, A. Almécija Muñoz
- 37 Unidad de Nefrología Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre M. Espino Hernández, J. Vara Martín
- 41 Unidad de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre M.T. García Silva, E. Martín Hernández, P. Quijada Fraile, M. Morales Conejo, D. Barrio Carreras, B. Zamora Crespo
- 46 Unidad Multidisciplinar de Fibrosis Quística del Hospital Universitario 12 de Octubre E. Salcedo Lobato, M.C. Luna Paredes, M.T. Martínez Martínez, C. Garfia Castillo, L. Juarros Monteagudo, M. Germán Díaz, J. Cruz Rojo
- 49 Urgencia Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre M. Marín Ferrer, S. Mesa García, A. González-Posada Flores, R. Calderón Checa
- 53 CRÍTICA DE LIBROS
- 54 NOTICIAS

January-February 2017

Volume 73 - Number 1

MONOGRAPHIC ISSUE

"Reference centers: Hospital Universitario 12 de Octubre"

Contents

PRESENTATION

Global presentation of the Pediatrics Department of the University Hospital 12 de Octubre *J. Ruiz Contreras*

ORIGINALS

- 12 Pediatric Health Institute A. Mendoza Soto, M.A. Granados Ruiz, L. Boni, E. García Torres
- 17 Pediatric Clinical Nutrition in the University Hospital 12 de Octubre J.M. Moreno Villares, M. Germán Díaz
- Pneumology and Child Allergy Section of the University Hospital 12 de Octubre M.C. Luna Paredes, M.C. Troyano Rivas, A. Gimeno Díaz de Atauri, J.L. Antón-Pacheco, M.S. Albi Rodríguez
- Pediatric Intensive Care Unit of the University Hospital 12 de Octubre S. Belda Hofheinz, M.V. Ramos Casado, J.I. Sánchez Díaz
- 30 Pediatric Hemato-Oncology Unit of the University Hospital 12 de Octubre J.L. Vivanco Martínez, M. Baro Fernández, V. Pérez Alonso, A. Almécija Muñoz
- 37 Pediatric Nephrology Unit of the University Hospital 12 de Octubre M. Espino Hernández, J. Vara Martín
- 41 Mitochondrial Diseases and Hereditary Metabolic Diseases Unit. Pediatric Department. University Hospital 12 de Octubre M.T. García Silva, E. Martín Hernández, P. Quijada Fraile, M. Morales Conejo, D. Barrio Carreras, B. Zamora Crespo
- 46 Cystic Fibrosis Multidisciplinary Unit of Hospital Universitario 12 de Octubre E. Salcedo Lobato, M.C. Luna Paredes, M.T. Martínez Martínez, C. Garfia Castillo, L. Juarros Monteagudo, M. Germán Díaz, J. Cruz Rojo
- 49 Pediatric Emergency of the University Hospital 12 de Octubre M. Marín Ferrer, S. Mesa García, A. González-Posada Flores, R. Calderón Checa
- 53 BOOKS
- 54 NEWS

Presentación global del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre

J. Ruiz Contreras

Jefe del Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. Profesor Titular de Pediatría. Universidad Complutense de Madrid.

RESUMEN

El Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre es un servicio clasificado como de grado III, de máxima complejidad. Contiene prácticamente todas las subespecialidades pediátricas, algunas de ellas unidades nacionales de referencia, que garantizan la atención de los niños con cualquier enfermedad. La atención pediátrica se completa mediante la colaboración permanente de los Servicios de Cirugía Infantil, Neonatología, Sección de Neurocirugía Infantil, Cirugía Máxilo-facial, Neurología Infantil, Radiología Infantil y, en general, todos los servicios del Hospital Universitario 12 de Octubre.

La asistencia humanitaria y de calidad, centrada en el paciente y su familia, es un objetivo permanente del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre. Se fomenta la participación de los padres en las decisiones que afectan a su hijo y su presencia permanente con el niño en todas las unidades, incluida la Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos. Durante los últimos años, se han humanizado los espacios físicos mediante una decoración apropiada y alegre y creación de zonas para juegos y ocio.

Existen varias líneas de actuación para disminuir el dolor y el sufrimiento de los niños, y otras dedicadas a garantizar su seguridad, como la prevención de infecciones nosocomiales, programas de detección precoz del empeoramiento clínico y otras.

La docencia a los estudiantes de Medicina de la Universidad Complutense y a los residentes de Pediatría, junto con el compromiso con la investigación, contribuyen a mantener la excelencia en el conocimiento y la mejor asistencia a nuestros niños.

Correspondencia: Dr. Jesús Ruiz Contreras. Hospital Universitario 12 de Octubre. Avda de Córdoba s/n. 28041 Madrid E-mail: jesus.ruiz@salud.madrid.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(1): 5-11

Palabras clave: Calidad asistencial; Seguridad del paciente; Cuidados centrados en el niño y en su familia.

ABSTRACT

The Pediatrics Department of the University Hospital 12 de Octubre is a department classified as grade III, having maximum complexity. It has practically all the pediatric sub-specialties, some of them being national units of reference, which guarantee attention to children with any disease. The pediatric care is completed through permanent collaboration of the Departments of Child Surgery, Neonatology, Section of Child Neurosurgery, Maxillofacial Surgery, Child Neurology, Child Radiology, and in general, all the departments of the University Hospital 12 de Octubre.

The humanitarian and quality care, focused on the patient and his/her family, is a permanent objective of the Pediatrics Department of the University Hospital 12 de Octubre. Participation of the parents in the decisions affecting their child and their permanent presence with the child in all the units, including the pediatric Intensive Care Unit, is encouraged. During recent years, the physical spaces have been humanized through appropriate and joyful decoration and creation of areas for play and leisure.

There are several lines of actions to decrease the pain and suffering of the children and others dedicated to guaranteeing their safety, as prevention of nosocomial infections, early detection programs of clinical deterioration and others.

Teaching the Medical students of the Complutense University and Pediatric residents, together with the commitment to investigation, contribute to maintaining the excellence in knowledge and the best care to our children.

Key words: Care quality; Patient safety; Care focused on the child and his/her family.

INTRODUCCIÓN

Cuando recibí la invitación de la *Revista Española de Pediatría* para ofrecerme la coordinación de un número monográfico sobre el Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 Octubre, mi respuesta inmediata fue aceptar. Pensé que era una oportunidad inmejorable para que los pediatras nos conocieran mejor. Dice Goethe que "para conocer a un hombre hay que ir a su casa". Yo aplico esta sentencia al Servicio de Pediatría. Más allá de la información que podamos transmitir en estas páginas, invitamos a todo el que lo desee a que venga a nuestra casa, a nuestro hospital. Esta será la mejor forma de conocernos.

PRESENTACIÓN DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE

Debido a las normas editoriales, no es posible incluir una descripción detallada de todas las unidades que conforman el Servicio de Pediatría. En los capítulos siguientes, se expondrán las características de algunas de ellas. No ha existido un motivo determinante para incluir estas y no otras unidades: todo ha sido fruto de la contingencia. Todas las unidades del Servicio son igual de importantes, y lo son, precisamente, en su capacidad para trabajar codo con codo con el resto.

En la clasificación por niveles de complejidad, al Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre se le atribuye el nivel máximo IIIC, toda vez que reúne todas las características que aparecen en la tabla 1.

La estrategia de cómo debe ser un Servicio de Pediatría de alta complejidad ha sido bien definida por el *Hospital for Sick Children in Toronto*⁽¹⁾ y ha sido adoptada por el Servicio de Pediatría del Hospital 12 de Octubre (H12O), teniendo en cuenta los tres conceptos de visión, misión y valores (Tabla 2).

Dice Jorge (o George) Santayana (1863-1952) el filósofo, ensayista y poeta español, y, a su vez, catedrático de la Universidad de Harvard, que "el progreso, lejos de ser consistente en el cambio, depende de la permanencia. Cuando el cambio es absoluto no quedan hechos para mejorar y ninguna dirección existe para una posible mejora: cuando no se retiene la experiencia la infancia es perpetua. Aquellos que no pueden recordar el pasado están condenados a repetirlo".

Desde que el hospital Materno-Infantil 12 de Octubre inició su andadura en 1980, sus logros han estado cimentados, en gran medida, en la permanencia. En este sentido, la Jefatura del Departamento de Pediatría, que hasta hace podo incluía los servicios de Pediatría, Neonatología y Cirugía infantil, ostentada por el profesor Ángel Nogales, mi amigo Ángel, ha contribuido más que cualquier otra circunstancia a la edificación de una Pediatría del siglo XXI desde una Pediatría del siglo XX. Todo el personal sanitario del Departamento (personal auxiliar, personal de enfermería, personal médico y personal administrativo) se ha sentido parte del grupo y comprometido en el mismo proyecto. Después de la

6

TABLA 1. Características de los servicios de Pediatría de nivel III C.

- Estar integrado en un hospital de nivel A
- Reunir más de 100 camas (pediátricas más neonatales)
- Atender más de 4.000 partos al año
- Poseer una Unidad Neonatal de nivel III C
- Atender más de 40.000 urgencias al año
- Realizar más de 40.000 consultas al año
- Tener consultas diarias en las áreas de capacitación específica de Pediatría (subespecialidades pediátricas) con facultativos con dedicación exclusiva
- Disponer de todas las áreas de capacitación específica y de nivel III
- Detentar todas las especialidades quirúrgicas
- Tener un programa de trasplante de órganos sólidos
- Disponer de UCI Pediátrica con más de 14 camas, trasplante y cirugía cardíaca
- Disponer de UCI Neonatal con más 15 camas

TABLA 2. Etrategia general del Servicio de Pediatría del H12O.

Visión

- Niños más sanos, un mundo mejor

Misión

- Liderar y participar en la mejora de la salud de los niños, en el ámbito local, nacional e internacional, integrando cuidados médicos, investigación y educación:
 - Proporcionar lo mejor en los cuidados centrados en la familia
 - Crear conocimientos científicos y clínicos
 - Comprometerse en la transferencia del conocimiento y de habilidades
 - Fomentar un medio académico que nutra a los expertos en salud infantil
 - Propugnar y defender un sistema para los cuidados y salud del niño que sea sostenible, integral y accesible

Valores

- Excelencia
- Integridad
- Colaboración
- Innovación

fragmentación del Departamento en los tres servicios referidos más arriba, el Servicio de Pediatría ha continuado con el mismo espíritu. No es posible obviar el papel primordial de las sesiones clínicas del servicio, cada día de lunes a jueves, no solo en la generación del conocimiento médico sino en la cohesión del propio servicio en todos sus estamentos.

Unidades del Servicio de Pediatría

Está lejos de los objetivos de esta presentación la enumeración detallada de la cartera de servicios. Baste decir que el Servicio de Pediatría, bien directamente a través de las unidades que directamente lo componen (Tabla 3) o mediante la colaboración con otros servicios, dispone de prácticamente

TABLA 3. Unidades que componen el Servicio de Pediatría del Hospital 12 de Octubre.

Unidad	Actividad asistencial	Consideraciones
Urgencias infantiles	Atención de entre 50.000 y 55.000 urgencias anuales	Actualmente en proceso de acreditación ISO
Gastroenterología	Atención de enfermedades gastrointestinales y hepáticas Programa de trasplante hepático Consulta de transición de fibrosis quística	CSUR de trasplante hepático
Neumología-Alergia	Atención de enfermedades respiratorias crónicas Pruebas de provocación de alimentos y medicamentos Estudios de función pulmonar Unidad de referencia de fibrosis quística Consulta de transición de fibrosis quística Unidad del sueño	Unidad del sueño integrada con la Unidad del sueño de adultos
Nefrología	Diagnóstico prenatal de malformaciones nefro- urológicas Diagnóstico y tratamiento de enfermedades renales agudas y crónicas	Conexión estrecha con Urología Infantil Solicitado CSUR de glomerulopatías complejas con el Servicio de Nefrología de adultos
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos	Cuidados Intensivos Pediátricos en cualquier enfermedad que los precise Posoperatorio de niños con cirugía cardíaca ECMO Sedación y analgesia en niños sometidos a procedimientos dolorosos	Programas de humanización (atención al duelo, presencia permanente de los padres, etc.) Varios programas de seguridad del paciente
Cardiología	Diagnóstico y cuidados de niños con cardiopatías congénitas o adquiridas Diagnóstico y tratamiento de arritmias cardíacas Cardiología intervencionista diagnóstica o terapéutica	CSUR de cardiopatías congénitas CSUR de hipertensión pulmonar Forma parte del Instituto infantil del corazón junto con Cirugía cardíaca infantil
Nutrición	Atención y seguimiento de niños con nutrición artificial extra o intrahospitalaria Evaluación y tratamiento de niños con problemas nutricionales	Por su naturaleza, esta unidad trabaja con todas las unidades pediátricas
Reumatología	Atención y cuidados de enfermedades reumatológicas e inflamatorias del niño Tratamientos biológicos	Forma parte, con Oftalmología infantil, de la Unidad de Uveítis Infantil
Lactantes y Pediatría General	Atención y cuidados de los niños ingresados con patologías, variadas o múltiples Atención de niños con enfermedades crónicas o problemas sociales	Unidad que integra los cuidados de niños que por su enfermedad requieren la actuación de varios especialistas. Equivalente a la Medicina Interna del Niño
Inmunodeficiencias	Diagnóstico y tratamiento de las inmunodeficiencias primarias (IP) y secundarias Consejo genético sobre (IP) Consulta experta reconocida por Orphanet	Centro reconocido formación residentes por la Sociedad Europea (ESID) Unidad de transición de adultos con IP Trabajo conjunto con el Servicio de Inmunología Red Europea de Inmunodeficiencias (ESID)
Hemato-oncología	Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades hematológicas y oncológicas Trasplante autólogo de progenitores hemopoyéticos	Forma parte de la Unidad de Tumores cerebrales junto con Neurocirugía Infantil (CSUR) de Neurocirugía Compleja
Enfermedades metabólicas y mitocondriales	Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades mitocondriales	CSUR de enfermedades raras Centro de referencia de cribado de enfermedades raras
Enfermedades infecciosas, Unidad VIH y enfermedades tropicales	Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades infecciosas autóctonas y tropicales Unidad de pacientes con infección por el VIH	Perteneciente a la Red Europea PENTA para el tratamiento de la infección por VIH en los niños Perteneciente a las redes nacionales para el tratamiento de la infección por VIH en los niños
Endocrinología y Sindromología	Diagnostico y tratamiento de enfermedades endocrinológicas y de los síndromes malformativos Consejo genético	Técnicas de secuenciación masiva (paneles de genes y exoma) <i>Arrays</i> de CGH

TABLA 4. Medida de la calidad asistencial en el Cincinnati Children's Hospital.

Seguridad del paciente y de los empleados	Resultados de excelencia clínica	Experiencia del paciente y sus familiares	Productividad, flujo y acceso	Bienestar del equipo
Efectos medicamentosos secundarios	Códigos de emergencia fuera de la UCIP	Satisfacción del paciente	Lista de espera	Turnover de enfermería
Infecciones asociadas al catéter	Mortalidad estandarizada de la UCIP			
Infecciones de la herida quirúrgica	Cuidados basados en la evidencia			
Efectos adversos graves	Cuidados centrados en el paciente y su familia			
Neumonía asociada al ventilador				

todas las subespecialidades pediátricas. Con respecto al personal médico, considerando los médicos de plantilla, residentes y médicos procedentes de otros centros –nacionales o internacionales– que realizan estancias formativas en el Servicio de Pediatría se contabilizan alrededor de unas 100 personas.

La actividad asistencial, docente y de investigación del Servicio de Pediatría del H12O no sería posible sin el concurso de otros servicios, algunos de los cuales están más integrados en nuestra actividad asistencial que en la propia de su servicio de origen. Un ejemplo es la Sección de Neurología Infantil, a quien con toda propiedad podría considerarse un miembro más del Servicio de Pediatría, más allá del organigrama administrativo. La Sección de Radiología Infantil -con todo el respaldo del Servicio de Radiología- ofrece todo su arsenal diagnóstico adaptado al niño. La Sección de Traumatología infantil proporciona todos los cuidados ortopédicos y traumatológicos que el niño requiere. La sección de Neurocirugía Infantil posee la acreditación como Centro de Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud (CSUR) de Neurología Compleja y recibe a niños de toda España. Puede decirse, con toda propiedad, que es una unidad líder en todo el territorio nacional, La unidad de Cirugía Máxilo-facial infantil destaca en el tratamiento quirúrgico de malformaciones craneofaciales complejas, muchas veces en colaboración con Neurocirugía. La sección de Cirugía cardíaca infantil, formando parte del Instituto Pediátrico del Corazón, lleva a cabo la reparación quirúrgica de las cardiopatías congénitas más complejas y es, también, líder este tipo de cirugías. Las Secciones infantiles de Oftalmología y ORL son otros de los pilares de la atención al niño.

Más allá de lo servicios referidos, lo más valioso del Servicio de Pediatría del H12O es el respaldo del personal, de los conocimientos, infraestructuras y tecnología de un gran hospital terciario, como es el Hospital Universitario 12 de Octubre.

Mención aparte merecen los Servicios de Neonatología y de Cirugía Infantil, hasta hace poco parte del Departamento de Pediatría. Nuestros objetivos son los mismos y a

ellos nos aplicamos de forma conjunta para proporcionar los mejores cuidados a los niños, sea cual sea su edad y su enfermedad. El Servicio de Cirugía infantil consta de todas las subespecialidades quirúrgicas necesarias para atender a los niños: cirugía general infantil, urología, cirugía, plástica, y cirugía torácica y de la vía aérea.

El Servicio de Neonatología cuenta con una UCI neonatal capaz de atender todas las enfermedades neonatales más graves, que requieren un alto grado de especialización y tecnología avanzada. Además, posee unidades de transición para los recién nacidos menos graves. Un hecho relevante de este Servicio es la creación del Banco Regional de Leche de la Comunidad de Madrid. Además, su liderazgo ha permitido lograr la acreditación Iniciativa para la Humanización de la Asistencia al Nacimiento y la Lactancia –IHAN–) y la denominación de nuestro hospital como "Amigo de los niños". También consta de unidades de transición para enfermedades menos graves.

CALIDAD ASISTENCIAL

El compromiso con la calidad asistencial es quizá el objetivo primordial del Servicio de Pediatría del Hospital 12 de Octubre. Los grandes hospitales pediátricos, como por ejemplo el *Cincinnati Children's Hospital* y el hospital de niños de Toronto, establecen de forma clara los parámetros que definen loa calidad en los cuidados médicos⁽²⁾ (Tablas 4 y 5). La mayoría de estos parámetros han sido adoptados por el Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre que, en gran medida, coinciden con los objetivos del Servicio madrileño de Salud (SERMAS) (Tabla 6).

Cuando se habla de calidad en la asistencia pediátrica no es posible pasar por alto la calidad percibida por el niño y sus padres. Un hito en el logro de la asistencia pediátrica fue la publicación del informe que Sir Harry Platt, Presidente del *Royal College of Surgeons*, llevó a cabo en 1959 en el Reino Unido⁽³⁾. Este informe hizo notar que la mayoría de los hospitales dificultaban la visita diaria a los niños ingresados y que muchos de ellos, de hecho, la prohibían. Aunque la

TABLA 5. Parámetros de calidad en el Hospital para niños enfermos de Toronto.

- Tasa de infección por C. difficile en niños menores de 12 meses
- 2. Bacteriemias por SAOR y VRE
- 3. Higiene de manos (en el hospital de Toronto se alcanzó como máximo un 81% en 2012)
- 4. Mortalidad hospitalaria estandarizada
- 5. Tasa de infecciones asociada al catéter
- 6. Infecciones de la herida quirúrgica
- 7. Neumonía asociada al ventilador
- 8. *Check list* de cirugía segura
- 9. Plan de mejoría de calidad

resistencia de los médicos y enfermeras a las visitas abiertas se prolongó a lo largo de muchos años, finalmente la National Association for the Welfare of Children in Hospital logró que el informe Platt se hiciera efectivo en los hospitales. Este informe, además de hacer hincapié en la necesidad de que los padres estén con los niños ingresados, apuntaba, por vez primera, a la participación de los padres en los cuidados del niño enfermo, lo que más tarde cristalizó en la forma de asistencia sanitaria denominada cuidados centrados en el niño y su familia. Años después, en 1986, la "Carta Europea de Derechos de los Niños Hospitalizados" recoge cómo respetar y hacer valer todos los derechos del niño ingresado. La carta manifiesta, no solo el derecho del niño a ser hospitalizado el menor tiempo posible, sino a que sus padres estén con él de forma permanente durante el ingreso. No menos importantes son otros derechos que el mismo documento contempla: información adaptada al niño, participación del niño en las decisiones que le afectan, humanización de espacios físicos, evitación del sufrimiento innecesario, seguridad en los cuidados que se le proporcionan y otros muchos más.

En resumen, esta carta propone los cuidados centrados en el niño y su familia también recogidos en un documento de la American Academy of Pediatrics (AAP) en 2012⁽⁴⁾. ... "El cuidado centrado en la familia es una colaboración que cuenta con la familia desde el principio, no solo cuan-

do es conveniente, sino todo el tiempo. La familia merece participar en todos los aspectos del cuidado de su niño "(5) dice el Cincinnati Children's Hospital, uno de los hospitales del mundo que más ha desarrollado los cuidados centrados en el niño y su familia.

El Servicio de Pediatría del Hospital 12 de Octubre está fuertemente comprometido con los cuidados centrados en el niño y su familia y, aunque queda un largo camino por recorrer, cada día se ponen en marcha nuevas iniciativas para conseguir este objetivo. En todas las unidades, se permite la estancia de los padres durante las 24 horas del día y en muchas de ellas se establece el plan diario de actuación de acuerdo con los padres. En la UCIP, los padres permanecen con el niño constantemente, incluso durante muchos procedimientos diagnósticos o terapéuticos, si así lo desean.

Otro pilar fundamental de la asistencia humanitaria es el control del dolor de los pacientes. En este sentido, el Servicio de Pediatría hace suya la siguiente frase de un médico de los EE.UU. miembro de una organización dedicada a evitar el sufrimiento de los pacientes: "La mejoría del sufrimiento puede ser una tarea demasiado ambiciosa para parecer real a la mayoría de la gente –algo parecido a alcanzar la paz mundial– pero las organizaciones necesitan objetivos alrededor de los cuales construir sus estrategias" (6).

El Servicio de Pediatría ha desarrollado varias estrategias para reducir el dolor y el sufrimiento en los niños, pero lejos de la complacencia, su objetivo final es lograr un hospital sin dolor, en el que ningún niño sufra ningún tipo de dolor que pueda ser controlado.

La humanización de los espacios físicos durante el ingreso hospitalario reduce el estrés y la sensación de aislamiento del niño hospitalizado. También mejora su sueño y reduce el dolor y el consumo de fármacos⁽⁷⁻⁹⁾. Es, desde luego, un derecho del niño enfermo que consta en la Carta Europea de los Derechos de los Niños Hospitalizados.

En los últimos años, se ha producido un esfuerzo notable por humanizar los espacios físicos del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre. Ello ha sido posible gracias a la colaboración altruista de fundaciones

TABLA 6. Objetivos en indicadores de calidad del SERMAS para el Hospital 12 de Octubre.

Indicadores de seguridad	Comparación hospitalaria	Calidad percibida por el paciente	Indicadores de atención al paciente
Implantación de objetivos	Mortalidad	Grado de satisfacción global	Protocolos de información asistencial
Prevención de las infecciones en pacientes críticos	Reingresos	Actuación Comité lactancia materna	Guías de atención al duelo
Autoevaluación y planes de mejora de higiene de manos	Complicaciones	Desarrollos de líneas de actuación frente al dolor	Reclamaciones
Protocolos de seguridad del paciente	Infección nosocomial: prevalencia (EPINE)	Comité frente al dolor	

como Juegaterapia, Fundación Aladina y Fundación Alonso Abruño. Las áreas de hospitalización y la urgencia infantil se han decorado con motivos infantiles, coloristas, que trasmiten una sensación de alegría. Asimismo, dado que el juego es considerado una parte de los cuidados médicos integrales del niño, se han construido salas de juego en la Unidad de Hemato-Oncología, y un jardín en una de las azoteas del hospital materno-infantil, dotado de juegos para niños, donde estos pueden compartir su ocio con familiares y amigos. Existe también una ciberaula patrocinada por la Fundación Obra social la Caixa con ordenadores v otros medio electrónicos para el disfrute de los niños va adolescentes.

No sería posible olvidar el papel de la escuela en la asistencia del niño ingresado. Las aulas son espacios donde el niño puede olvidar que está en un hospital y dedicarse a aprender, jugar y sentirse mejor. Además, facilitan la conexión con su vida anterior a la enfermedad y continúan su formación educativa.

En la escuela del Hospital Universitario 12 de Octubre, los maestros llevan a cabo actividades de entretenimiento, pero, sobre todo, educativas, de forma que los niños continúen con su curso escolar. Además, se realizan talleres y actividades que ayudan al niño a reducir la ansiedad, comprender su enfermedad y expresar sus sentimiento y emociones.

Por último, no puede olvidarse que los cuidados centrados en el niño y su familia implican actuaciones dirigidas a esta última. En este sentido, como se expresa en los respectivos capítulos, cabe destacar la creación de la "sala como en casa"- espacio destinado a los familiares de los niños ingresados en la UCIP y la creación de un programa de asistencia al duelo para niños que fallecen en esta última unidad y Hemato-Oncología.

Todos los programas de calidad se caracterizan por diseñar objetivos de seguridad siguiendo el principio de no maleficencia de la bioética. Es el *primum non nocere* (primero no hacer daño). En el Servicio de Pediatría, se llevan a cabo varias líneas para prevenir las infecciones nosocomiales de los niños ingresados (Tabla 7), muchas de ellas enmarcadas en la estrategia del SERMAS (Tabla 6).

Desde hace 3 años, se ha implantado en el Servicio de Pediatría un proyecto internacional, que consiste en un sistema de alarma para detectar precozmente el empeoramiento de los niños ingresados, basándose en signos clínicos que pueden obtenerse fácilmente a la cabecera del paciente. Este proyecto, integrado en la historia clínica electrónica del hospital, denominado con el acrónimo inglés PEWS (Paediatric Early Warning System), ha sido premiado con uno de los premios de calidad por el Ministerio de Sanidad en el año 2015.

ACTIVIDAD DOCENTE

El Servicio de Pediatría del Hospital 12 de Octubre considera que la docencia de residentes de Pediatría y de estudiantes de Medicina es un factor primordial en la formación

TABLA 7. Líneas destinadas a la prevención de la infección nosocomial.

- Estudio sobre el lavado de manos del personal sanitario
- Programa de Bacteriemia Zero en UCIP
- Programa de Neumonía Zero en UCIP
- Programa de Resistencia Zero en UCIP
- Programa ENVIN de registro de infecciones nosocomiales (Ministerio de Sanidad)
- Baños/lavados corporales diarios con clorhexidina a pacientes ingresados en UCIP y Hemato-Oncología
- Lista de verificación de inserción de catéteres centrales
- Seguimiento de la Guía Do not do de las Guías NICE
- Programa de prevención de infecciones por bacterias productoras de carbapenemasas
- Protocolos asistenciales basados en la evidencia
- Proyecto EPINE anual de registro de infecciones del European Center for Disease Control and Prevention

continuada de todos sus miembros. El acicate que suponen las preguntas y dudas de los MIR y estudiantes de Medicina se traduce en la necesidad de acceder, de forma continua, a los nuevos conocimientos médicos por parte de los médicos de plantilla lo que, a su vez, se traduce en un mejoría de la asistencia a nuestros pacientes.

Docencia postgrado

El Hospital 12 de Octubre recibe anualmente 10 residentes que han obtenido plaza en el sistema nacional MIR. Cada año, la totalidad de las plazas son ocupadas por residentes que han obtenido una de las 600 primeras plazas en el sistema MIR, y no infrecuentemente la mitad de las plazas que ofrecemos se cubre con residentes cuyas puntuaciones están entre las 300 primeras calificaciones. La formación de los MIR en Pediatría se hace llevando a cabo las rotaciones establecidas por la Comisión Nacional de Pediatría y sus Áreas Específicas (CNPAE). Durante el último año de residencia, eligen opcionalmente la especialidad pediátrica sobre la que se quieren formar específicamente. Recientemente se ha reacreditado la Unidad Docente Multiprofesional de Pediatría y sus áreas específicas y Enfermería Pediátrica. La residencia de enfermería pediátrica enriquece y completa la docencia del Servicio de Pediatría.

Docencia pregrado

El Servicio de Pediatría del Hospital 12 de Octubre tiene a su cargo, cada año, entre 130 y 140 estudiantes del 5º curso del Grado de Medicina, que reciben las clases teóricas de Pediatría y que se integran en el servicio en las asignaturas de Práctica clínica II y Práctica clínica III, como parte del Plan Bolonia. Cada año, los profesores del Servicio de Pediatría dirigen varios Trabajos de Fin de Grado a los estudiantes. Los estudiantes reflejan en el portafolios docente un alto grado de satisfacción y valoran muy positiva la relación con todo el personal sanitario de los Servicios de Pediatría, Neonatología y Cirugía Infantil.

INVESTIGACIÓN

La creación y difusión del conocimiento científico es un objetivo y una obligación del Servicio de Pediatría.

En el año 2014, se publicaron 47 trabajos en revistas incluidas en el *Journal Citation Report* (JRC) con la siguiente distribución por cuartiles: Q1 13; Q2 11; Q3 3; y Q4 20. Otras actividades de investigación fueron: capítulos de libros: 28; comunicaciones a Congresos Internacionales: 33; comunicaciones a Congresos Nacionales: 70; mesas redondas, ponencias y cursos: 31; proyectos competitivos: 15 (en 5 de ellos el investigador principal es un miembro del Servicio de Pediatría); ensayos clínicos: 16; participación en Redes de Investigación: 15; participación y/o coordinación de Grupos de Investigación: 7.

Es un objetivo del servicio que los residentes de Pediatría sean autores o co-autores, al final de su período de residencia, de al menos dos trabajos en revistas nacionales y un trabajo en revistas internacionales indexadas en el JCR. Este objetivo no se consigue en todos los casos, pero los progresos son evidentes cada año.

En mi opinión, el Servicio de Pediatría del Hospital 12 de Octubre tiene un potencial de investigación mucho mayor que el que actualmente se lleva a cabo. Sería muy extenso tratar en este momento las posibles causas, pero se están pensando diversas estrategias para lograr la excelencia investigadora.

EL SERVICIO DE PEDIATRÍA DEL HOSPITAL 12 DE OCTUBRE: UN SERVICIO ABIERTO A TODA LA SOCIEDAD

El Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre pretende ser un Servicio permanentemente abierto a la sociedad. En la página web del Servicio, fácilmente localizable a través de google, pretendemos dar cuenta de nuestras actividades y proporcionar información sanitaria a los padres de los niños. También se informa sobre la estructura de los Servicios de Pediatría y Neonatología, con sus diferentes unidades, los médicos que las forman, su situación dentro del hospital y un teléfono de contacto. Es una web sencilla, amable e intuitiva. Sin embargo, la limitación de recursos no permite que las personas interesadas puedan plantear preguntas u opiniones a través de la misma. Desde aquí, ofrezco la disponibilidad de los miembros del Servicio para que las personas interesadas pueden dirigirse a ellos a través del correo electrónico.

El Servicio de Pediatría considera que para los cuidados centrados en el niño y la familia es esencial la coordinación y colaboración con los servicios de Atención Primaria, y para ello ha desarrollado varias líneas. Anualmente, se celebran unas Jornadas Conjuntas de Pediatría Atención Primaria, y

también cada año la Sección de Neurología Infantil llevan a cabo jornadas con el mismo objetivo.

Existen numerosos grupos de especialidades pediátricas en las que los pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria celebran reuniones periódicas y diseñan protocolos conjuntos con objeto de garantizar la atención continuada y establecer los criterios para que un niño sea enviado al hospital.

Las sesiones clínicas que el Servicio de Pediatría realiza cada día a las 8:15 horas pueden ser seguidas a tiempo real, *on-line*, por los pediatras de Atención Primaria, aunque sin posibilidad de interacción.

Existe en nuestro Servicio la figura del pediatra consultor (pediatría.hdoc@salud.madrid.org) a la que los médicos de Atención Primaria pueden dirigirse para plantear cualquier duda concerniente a las enfermedades o cuidados de los niños. Personalmente el pediatra consultor o en colaboración con otros especialistas de Pediatría, tratarán de resolver el problema.

Es obvio que nuestro servicio debe ser un servicio abierto a los padres de los niños. La participación de los familiares en la marcha del Servicio de Pediatría es todavía escasa y, aunque existen varias iniciativas para conocer sus opiniones queda mucho por hacer. Cada año se celebran unas Jornadas Conjuntas de Padres y Médicos sobre Citomegalovirus congénito, organizadas por la Unidad de Enfermedades Infecciosas. La colaboración es enriquecedora y ha conducido que nuestro servicio es líder en la atención de estos niños.

BIBLIOGRAFÍA

- Hospital for Sick Children in Toronto. Strategy: Vision, Mission, Values. http://www.sickkids.ca/AboutSickKids/avenues-to-excellence/vision-mission-values/index.html
- Patient Safety Indicators. Hospital for Sick Children of Toronto. http://www.sickkids.ca/Performance/Patient-Safety-Indicators/index.html
- 3. Ministry of Health. The welfare of children in hospital, Platt Report, London: Her Majesty's Stationery Office; 1959.
- 4. American Academy of Pediatrics. Committee on hospital care and Institute for Patient –and family centered care. Patient-and family-centered care and the pediatrician's role. Pediatrics. 2012; 129: 394-404.
- Cincinnati Children's Hospital. Improving care and communication by building effective Partnership. http://www.cincinnatichildrens.org/professional/referrals/patient-family-rounds/default/
- 6. Lee TH. The world that shall not be spoken. N Engl J Med. 2013; 369: 1777-9.
- García R. Hospitalización de niños y adolescentes. Rev Med Clin Condes. 2005: 16: 236-41.
- 8. Ullán AM, Belver MH. Cuando los pacientes son niños. Humanización y calidad en la hospitalización pediátrica. 1ª edición. Madrid: Editorial Eneida; 2008.
- 9. Ulrich R, Quan X, Zimring C. The role of the physical environment in the hospital of the 21st century: A-one-in-a-lifetime opportunity. Centre for Health design. http://www.healthdesign.org/sites/default/files/Role_Physical_EnvABSTRACTS.pdf

Instituto Pediátrico del Corazón

A. Mendoza Soto¹, M.A. Granados Ruiz², L. Boni³, E. García Torres³

¹Director. ²Cardiólogo Pediátrico. ³Cirujano Cardíaco. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

RESUMEN

En el año 2001, se constituye el Instituto Pediátrico del Corazón (IPC) con el fin de integrar a cardiólogos pediátricos y cirujanos cardiacos en una unidad multidisciplinar dedicada a la atención integral del paciente con cardiopatía congénita. Esto incluye la atención a pacientes desde el periodo fetal hasta la edad adulta y requiere de una estrecha colaboración con intensivistas pediátricos, anestesiólogos, obstetras y cardiólogos de adultos.

El crecimiento y la calidad de la actividad asistencial, investigadora y docente de esta unidad en los últimos años, la ha llevado a ser designada como unidad de referencia a nivel nacional (CSUR) para el tratamiento de neonatos y niños con cardiopatías congénitas así como para el tratamiento de la hipertensión pulmonar compleja.

Palabras clave: Cardiopatía congénita; Cardiología pediátrica; Cirugía cardíaca.

ABSTRACT

In the year 2001, the Pediatric Heart Institute (PHI) was formed in order to integrate pediatric cardiologists and heart surgeons into a multidisciplinary unit dedicated to the comprehensive care of the patient with congenital heart disease. This includes patient care from the fetal period up to the adult age and requires close collaboration by the pediatric intensive care physicians, anesthesiologists, adult cardiologist and obstetricians.

The growth and quality of the care, investigator and teaching activity of this unit in recent years has led it to

Correspondencia: Dr. Alberto Mendoza Soto. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid E-mail: alberto.mendoza@salud.madrid.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(1): 12-16

being designated as Reference Centers, Services and Units (CSUR by its acronym in Spanish) on the national level for the treatment of newborn and children with congenital heart disease and for the treatment of complex pulmonary hypertension.

Key words: Congenital heart disease; Pediatric cardiology; Heart surgery.

INTRODUCCIÓN

En el año 2001, se constituye el Instituto Pediátrico del Corazón (IPC) con el fin de integrar a cardiólogos pediátricos y cirujanos cardíacos en una unidad multidisciplinar dedicada a la atención integral del paciente con cardiopatía congénita.

La misión del IPC se concreta en 5 objetivos:

- Diagnóstico y tratamiento precoz de todas las cardiopatías congénitas.
- Rentabilidad de los recursos materiales y humanos.
- Mejora global de todos los servicios relacionados con la Unidad.
- Actitud de colaboración con los médicos y servicios que refieren a pacientes, asociaciones de pacientes, padres y familias de los niños.
- Colaboración e intercambio científico con otros servicios nacionales e internacionales.

El reconocimiento a esta labor llegó en diciembre de 2010 con la designación del IPC como "Centro de Referencia" (CSUR) para asistencia integral del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita compleja.

Nuevamente en septiembre de 2015 el IPC es designado como "CSUR de hipertensión pulmonar compleja en niños".

Actualmente el IPC lo constituyen 6 cardiólogos y 3 cirujanos cardíacos.

Las áreas de trabajo del IPC son las siguientes:

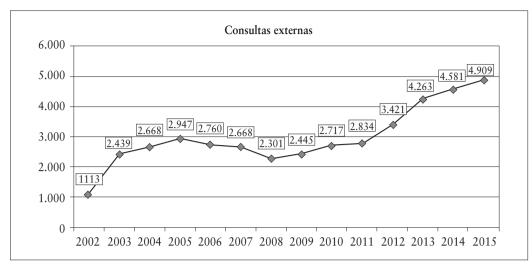


FIGURA 1. Evolución del número de consultas externas

ÁREA DE CONSULTAS EXTERNAS

En ella se atiende a los pacientes ambulatorios. Se trata de una consulta de alta resolución en la que además de la anamnesis y la historia clínica se realiza un electrocardiograma y una ecocardiografía, entregándose a cada paciente un informe en mano con los resultados de la evaluación. La actividad de esta consulta ha experimentado un crecimiento muy significativo en los últimos años como se muestra en la figura 1.

Además de las consultas generales, existen, también, algunas consultas monográficas:

- Consulta de hipertensión pulmonar. La atención a los pacientes con hipertensión pulmonar compleja requiere de una consulta y realización de pruebas específicas que requieren un tiempo adicional por lo que es necesario atender a estos pacientes en consultas específicas⁽¹⁾.
- Consulta de síndrome de Marfan. Está integrada en la Unidad para la atención a pacientes adultos con síndrome de Marfan. Además de cardiólogos y cirujanos cardíacos, esta Unidad integra a traumatólogos, oftalmólogos y sindromólogos pediátricos. También mantiene una estrecha colaboración con el Servicio de Genética del hospital. Desde su inicio, esta Unidad ha atendido a 64 pacientes pediátricos con síndrome de Marfan.
- Consulta de arritmias y cardiopatías familiares. En el año 2012 se crea la Unidad de Cardiopatías Familiares, cuya función es el tratamiento y apoyo de las familias con cardiopatías de base genética, en la que colaboran dos cardiólogos de adultos, dos genetistas y dos cardiólogos pediátricos. Asimismo, en esta consulta se atiende al creciente número de pacientes con arritmias, muchos de los cuales son remitidos desde otros hospitales.
- Consulta de transición a la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Cuando los pacientes con cardiopatías congénitas llegan a la edad adulta deben controlarse en unidades específicas⁽³⁾ y es recomendable que

la transición se haga de forma progresiva y adaptada a cada paciente. En nuestro hospital esta transición se hace entre los 16 y 18 años y comienza con una consulta en la que están presentes el cardiólogo pediátrico que se hacía cargo del paciente y el cardiólogo de adultos que asumirá el seguimiento. Esta consulta ha demostrado ser de gran utilidad para disminuir la ansiedad que pacientes y familias tienen a la hora de cambiar de médico.

ÁREA DE IMAGEN

La ecocardiografía es el arma más importante de la que disponemos los cardiólogos pediátricos. En el IPC disponemos de un laboratorio de ecocardiografía en el que se obtienen y analizan a diario las imágenes de los pacientes que acuden a las consultas externas, así como de los pacientes ingresados. En nuestro laboratorio de eco hemos incorporado los últimos avances en ecocardiografía como son el eco 3D o el strain miocárdico. Asimismo, se realizan con frecuencia ecocardiogramas transesofágicos en quirófano a pacientes operados para valorar el resultado quirúrgico antes de salir del quirófano, en la sala de hemodinámica donde se ha hecho imprescindible para guiar algunos procedimientos intervencionistas, o en la UCIP para la valoración de pacientes en los que el eco transtorácico no aporta suficiente información. Por último, esta área se encarga junto con el Servicio de Radiología Pediátrica de la interpretación de las resonancias magnéticas y TACs que se realizan a los pacientes en los que por la complejidad de su anatomía son necesarias estas técnicas de imagen avanzada.

ÁREA DE ARRITMIAS

En el año 2008 se crea una Unidad específica dentro del IPC para atender de forma unificada al número creciente de pacientes con arritmias cardíacas. En colaboración con la Unidad de Arritmias de adultos, se realizan estudios electrofisiológicos, implante y seguimiento de marcapasos

13

VOL. 73 N°1, 2017 Instituto Pediátrico del Corazón

TABLA 1. Comparación de los indicadores de calidad del Instituto Pediátrico del Corazón con los datos de la *European Association* for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) publicados en su database (www. eacts.org).

	Mortalidad	Promedio AS	Supervivencia	Performance
EACTS 2015	1,92%	6,84	98,08%	6,71
IPC 2012	4,63%	7,29	95,37%	6,95
IPC 2013	1,8%	7,8	98,2%	7,66
IPC 2014	1,3%	7,9	98,7%	7,79
IPC 2015	0,7%	7,7	99,3%	7,54

AS: aristotle score.

y desfibriladores, así como lectura de holter de 24 horas o de larga duración.

ÁREA DE HOSPITALIZACIÓN

La planta de Cardiología y Cirugía Cardíaca Infantil está ubicada muy cerca de la UCIP y de la sala de intervencionismo pediátrico. Se trata de un área hospitalaria dotada de recursos técnicos y humanos para atender a pacientes que requieren para su cuidado un mayor nivel de vigilancia, monitorización y cuidados de enfermería que los que pueden recibir en una planta de hospitalización convencional. Consta de seis camas con capacidad para monitorizar el electrocardiograma, la saturación de oxígeno y la respiración conectados a una central de monitorización situada en el control de enfermería.

En esta Unidad se atienden alrededor de 500 pacientes por año con una estancia por debajo de los 3 días. Todos los días de la semana, incluidos fines de semana, se realiza un pase de visita en el que las decisiones se toman de forma conjunta entre cirujanos y cardiólogos pediátricos.

ÁREA DE CIRUGÍA CARDÍACA

La actividad quirúrgica del IPC se ha incrementado progresivamente, no solo en el número de procedimientos por año sino también en la complejidad de los mismos. La experiencia del equipo quirúrgico y del resto de personal que atiende a estos pacientes ha permitido que los resultados en términos de calidad nos sitúen como uno de los principales centros de referencia en el país para cirugía cardíaca neonatal, incluso muy por encima de los estándares de la *European Association for Cardio-Thoracic Surgery* (EACTS) (Tabla 1).

Las últimas técnicas incorporadas a nuestra cartera son la realización del doble *switch* para la corrección de la transposición congénitamente corregida de las grandes arterias, una cirugía compleja pero que restaura una fisiología normal para una cardiopatía en la que la utilización de cirugías paliativas lleva a un fallo del ventrículo derecho a medio plazo.

Asimismo, se llevan a cabo, cada vez con más frecuencia, plastias de la válvula aórtica que retrasan o en muchos casos evitan la sustitución de dicha válvula por una prótesis.

Nuestro hospital es líder nacional en los resultados de corrección de la transposición de grandes vasos con la operación de *switch* arterial con una mortalidad postoperatoria precoz del 3% y una estancia media postquirúrgica de 10 días para la transposición de grandes vasos simple.

ÁREA DE HEMODINÁMICA

En el año 2005 se dota al Hospital Materno-Infantil de una sala de hemodinámica biplana en la que desde entonces se realizan un número creciente de cateterismos cardíacos. Dentro de la actividad realizada cabe destacar los siguientes procedimientos:

- Procedimientos híbridos. Para estos procedimientos la sala funciona como un quirófano en el que intervienen de forma simultánea el cirujano y el hemodinamista. Se han realizado de esta forma Norwood híbridos, implante de stents en arterias y venas pulmonares. En este tipo de procedimientos en los que el acceso a las lesiones es imposible a través del acceso percutáneo el cirujano proporciona el acceso para la colocación del stent, pudiéndose comprobar en el momento mediante angiografía el resultado de la intervención. El IPC ha realizado hasta el momento un total de 30 procedimientos híbridos.
- Intervencionismo fetal. La posibilidad de tratar algunas lesiones en período fetal permite en algunos casos cambiar de forma radical la evolución y pronóstico de algunas cardiopatías como la estenosis aórtica o la estenosis pulmonar crítica. En algunos de estos fetos la realización de una valvuloplastia fetal puede evitar que el ventrículo se atrofie hasta quedar hipoplásico e inservible para una corrección biventricular tras el nacimiento. Estos procedimientos se realizan en colaboración con la Unidad de Medicina Fetal y en este campo somos, con diferencia, el grupo español con mayor experiencia⁽³⁾.
- Cierre de comunicación interventricular perimembranosa con dispositivo Nit Occlud Lê-VSD®. El cierre de las comunicaciones interventriculares perimembranosas con otro tipo de dispositivos había chocado con un riesgo inaceptable de bloqueo aurículo-ventricular completo. Tras la introducción de este dispositivo en España en 2014 hemos sido pioneros en su implante con una ex-

periencia acumulada hasta la fecha de 23 casos con una tasa de éxito del 87% y sin haber experimentado ningún caso de bloqueo aurículo-ventricular completo.

COLABORACIÓN CON OTRAS UNIDADES

Pensamos que la colaboración con otras unidades en el manejo de pacientes complejos proporciona una mayor calidad a la asistencia de estos pacientes. Nuestra Unidad colabora de forma habitual con las siguientes Unidades:

- Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Mantenemos una estrecha colaboración con esta Unidad designada en 2010 CSUR de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Dicha colaboración se concreta en la participación en las sesiones de toma de decisiones que lleva a cabo dicha Unidad, sesiones docentes conjuntas, participación de los equipos de hemodinámica en casos complejos, así como la previamente mencionada consulta de transición.
- Unidad de Arritmias. Todas las semanas se lleva a cabo una sesión clínica en la que se presentan y se toman decisiones sobre los pacientes que requieren estudios electrofisiológicos, test de provocación o con arritmias complejas. En los estudios electrofisiológicos siempre participa uno de los cardiólogos pediátricos.
- Unidad de Medicina Fetal. En nuestro hospital el diagnóstico de las cardiopatías congénitas en período fetal está a cargo de la Unidad de Medicina Fetal del Servicio de Ginecología y Obstetricia. Esta Unidad sirve como referencia a un gran número de centros habiendo realizando en el año 2015 un total de 14.969 ecocardiografías fetales anuales de las cuales 349 concluyeron con el diagnóstico de cardiopatía congénita. Desde el momento del diagnóstico de una cardiopatía congénita compleja los cardiólogos y con frecuencia los cirujanos cardíacos participamos en el asesoramiento de estas familias, de manera que se les ofrece una visión lo más completa posible de las posibilidades de tratamiento tras el nacimiento, así como de su pronóstico. Asimismo, a través de estas consultas se establece un vínculo precoz entre las familias y el equipo que les tratará tras el nacimiento.
- Unidad de Hipertensión Pulmonar Compleja. En el año 2015 somos designados como CSUR para el tratamiento de la hipertensión pulmonar compleja en adultos y niños. Esta designación es el reconocimiento del trabajo y la experiencia acumulada en el tratamiento de estos pacientes. En este sentido el IPC ha adaptado los métodos de diagnóstico y pautas de tratamiento y seguimiento a las especiales características que con frecuencia presentan los pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar.

DOCENCIA

El IPC ha mostrado desde su creación un especial interés por la transmisión del conocimiento y se ha implicado al máximo en la docencia pre y postgrado. En este sentido, hemos sido pioneros en la puesta en marcha y colaboración en cursos relacionados con la cardiología pediátrica como son:

- Organización de los Simposios Internacionales New Era in Congenital Heart Management celebrados en los años 2002, 2003 y 2004.
- Organización de los Cursos de Ecocardiografía en el Paciente Crítico desde el año 2011, de los cuales se han celebrado 10 ediciones.
- Organización de los Cursos de Arritmias en la edad pediátrica y en cardiopatías congénitas realizados en colaboración con el Hospital de Toledo desde el año 2009 y del que se han organizado 7 ediciones.
- Participación en el curso de Ecocardiografía Fetal organizados desde el año 2007 por la Unidad de Diagnóstico Prenatal del que se han celebrado 9 ediciones.
- Organización del X Congreso de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas en el año 2011.
- Organización de la Jornada "Actualización en el manejo de las cardiopatías congénitas enfocada al cardiólogo clínico" en memoria del Dr. Juan V. Comas celebrado en febrero de 2016.

Respecto a la docencia postgrado, contamos con un programa específico para la formación de especialistas en cardiología pediátrica según las recomendaciones de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC) con una duración de 2 años, con capacidad para formar 4 médicos por año. Asimismo, rotan por nuestra Unidad los residentes de Pediatría y Cardiología de adultos de nuestro hospital así como residentes de Cardiología de adultos del Hospital Universitario de Getafe, del Hospital Severo Ochoa de Leganés, Hospital Virgen de la Salud de Toledo, Hospital de Ciudad Real y Hospital Virgen de la Candelaria de Tenerife.

Especialmente a destacar es la nueva creación de un "Master en Cirugía de Cardiopatías Congénitas", en colaboración con la Universidad Complutense de Madrid, de un año de duración. Con este proyecto, único a nivel nacional, se pretende dar una formación global al cirujano cardiovascular que quiera especializarse en cardiopatías congénitas (incluyendo al paciente congénito adulto). El Master se desarrollará gracias a la colaboración como personal docente no sólo de los integrantes del IPC, sino que también de todos los servicios y unidades colaboradoras (Anestesia, UCIP, cirugía cardiovascular y cardiología del adulto).

Colaboramos en la formación pregrado de los alumnos de Medicina de 5° año de la Universidad Complutense de Madrid asignados al Hospital 12 de octubre. Dicha actividad docente se concreta en la impartición de los temas de cardiología pediátrica incluidos en el temario del 5° curso, la atención a los alumnos en su período de prácticas cumpliendo un programa básico que incluye la realización de historias clínicas, exploración física, interpretación de

15

VOL. 73 Nº1, 2017 Instituto Pediátrico del Corazón

electrocardiogramas y radiografías del tórax y realización de estudios ecocardiográficos básicos. Además, se imparten seminarios periódicos de ecocardiografía con simulador y clases multimedia con proyección simultánea de exploraciones ecocardiográficas en simulador y en modelo humano. El grado de satisfacción de los alumnos que rotan en nuestra Unidad suele ser muy alto, como queda reflejado en la valoración que realizan al finalizar su período de rotación.

INVESTIGACIÓN

El IPC ha participado en numerosos proyectos de investigación:

- Los estudios CIVIC, CIVIC II y CIVIC 21 entre los años 2004 y 2008. Se trataba de estudios epidemiológicos de incidencia de infecciones respiratorias en pacientes con cardiopatía congénita.
- Estudio "MI-CP124. Estudio para evaluar la seguridad, tolerancia farmacocinética e inmunogenicidad del MEDI-524, un anticuerpo monoclonal contra el virus respiratorio sincitial en niños con cardiopatía congénita hemodinámicamente significativa entre los años 2005 y 2006.
- Estudio "Calidad de vida en niños con cardiopatías graves tras cirugía correctiva o paliativa. Abordaje desde una metodología mixta (cuantitativa-cualitativa)" dotado con una beca FIS (PI070948) entre los años 2007 y 2008.
- Estudio multicéntrico "Identificación del mecanismo genético de las cardiopatías con obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo mediante CGH-array de alta resolución". Código GGP07235 (Italia) en 2007.

 "Ingeniería de Tejidos: Diseño y Desarrollo de Bio-implantes para cirugía cardiovascular neonatal". Nº de Expediente de la Fundación de Investigación Médica Mutua Madrileña MM 2004-33 en los años 2008 y 2009.

En la actualidad estamos participando en activo en varios ensayos clínicos multicéntricos: dos ensayos clínicos con Tadalfil para el tratamiento de la hipertensión pulmonar en niños, otro estudio con Idebenona para el tratamiento de la enfermedad de Duchenne y otro con Tapentadol para el tratamiento del dolor postoperatorio.

Asimismo, realizamos dos estudios propios: "Estudio de los factores determinantes de la capacidad de ejercicio en los pacientes en estadio de Fontan" y "Estudio de cohortes para medir la evaluación del estrés y la ansiedad perioperatorios en padres de niños con cardiopatía congénita ingresados para intervención quirúrgica cardíaca. Abordaje cuantitativo y cualitativo".

BIBLIOGRAFÍA

- Abman SH, Hansmann G, Archer SL, et al. Pediatric pulmonary hypertension: guidelines from the American Heart Association and American Thoracic Society. Circulation. 2015; 132: 2037-99.
- Baumgartner H, Budts W, Chessa M, et al. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Eur Heart J. 2014; 25: 686-90.
- 3. Gómez-Montes E, Herráiz I, Mendoza A, et al. Fetal intervention in right outflow tract obstructive disease: selection of candidates and results. Cardiol Res Pract. 2012; 2012: 592403.

Nutrición Clínica Pediátrica en el Hospital Universitario 12 de Octubre

J.M. Moreno Villares, M. Germán Díaz

Unidad de Nutrición Clínica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

RESUMEN

La Nutrición Clínica es la especialidad encargada del soporte nutricional tanto en los pacientes ingresados en el hospital como para aquellos seguidos en las consultas externas. Tradicionalmente esta disciplina ha estado unida a los Servicios de Gastroenterología Infantil. La Unidad de Nutrición Clínica del Hospital 12 de Octubre tiene 25 años de historia y se gestó para la valoración y el seguimiento nutricional tanto de niños como de pacientes adultos. La parte pediátrica está compuesta por dos facultativos y una auxiliar de enfermería. En su labor diaria atiende una media de 10-12 pacientes ingresados, como consultores, y ocasionalmente de algún paciente ingresado a cargo de la Unidad. Existe también una consulta diaria que en el año 2015 atendió 1.030 consultas, de las que 135 fueron primeras consultas. Las áreas principales de actividad son el soporte nutricional domiciliario y la atención nutricional al paciente crítico. Es Unidad de referencia para rotaciones de médicos especialistas en formación, pero también para especialistas jóvenes, con interés en el área de la nutrición clínica. El número de estancias formativas en los últimos 5 años ha sido de 70, de gran parte de hospitales españoles, pero también de especialistas latinoamericanos.

Palabras clave: Nutrición infantil; Dietoterapia; Soporte nutricional; Unidad de Nutrición Clínica.

Correspondencia: Dr. J.M. Moreno Villares. Unidad de Nutrición Clínica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Carretera de Andalucía km 5,400. 28041 Madrid E-mail: Josemanuel.moreno@salud.madrid.org Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(1): 17-20

ABSTRACT

Clinical Nutrition is the specialty in charge of nutritional support both for hospitalized patients as well as those monitored in out-patient consultations. Traditionally, this discipline has been attached to the Pediatric Gastroenterology Departments. The Clinical Nutrition Unit of the Hospital 12 de Octubre has a history of 25 years and it emerged for the nutritional evaluation and follow-up of children as well as adult patients. The pediatric part is made up of two physicians and one nursing assistant. They attend to a mean of 10-12 hospitalized patients in their daily work, as consultants, and occasionally to some hospitalized patient for the Unit. There is also a daily consultation which attended 1030 visits in 2015, 135 of which were first visits. The principal areas of activity are home nutritional support and nutritional attention to the critical patient. It is the reference Unit for rotations of medical specialists in training, but also for young specialists, with interest in the area of clinical nutrition. In the last 5 years, there have been 70 training stays, mostly from Spanish hospitals, but also from Latin American specialists.

Key words: Child nutrition; Diet therapy; Nutritional support; Clinical Nutrition Unit.

INTRODUCCIÓN

Las especialidades pediátricas tanto en Estados Unidos como en Europa emergen a partir de los años 1960s. Y surgen de una verdadera necesidad asistencial: la percepción de que los niños con necesidades especiales no recibían el cuidado médico adecuado. El desarrollo de técnicas diagnósticas específicas, como es el caso de la biopsia intestinal peroral o el test del sudor, tuvieron un efecto catalizador, por ejemplo, para el desarrollo de la especialidad de Gastroenterología Infantil. También el desarrollo de técnicas específicas de soporte nutricional, sobre todo la nutrición parenteral.

Los pacientes pediátricos ingresados en un hospital pueden padecer desnutrición ya sea en el momento del ingreso o desarrollarla durante su hospitalización a causa de una ingesta inadecuada de nutrientes o a un aumento de sus necesidades nutricionales^(1,2). El concepto de equipo de soporte nutricional (ESN) se instauró en los años 1960s con el fin de garantizar una atención nutricional óptima para todos los pacientes. Las principales tareas del ESN son las siguientes: desarrollar estrategias para detectar a los pacientes de riesgo nutricional, asegurar que recibirán un correcto soporte nutricional, planificar la actuación al alta, formar a todo el personal del hospital en la identificación y manejo de los problemas nutricionales y monitorizar y evaluar la práctica clínica.

La Unidad de Nutrición Clínica del Hospital se creó en 1992 y se justificó sobre la consideración de que la alimentación y la Nutrición Clínica en los hospitales públicos deberían alcanzar un desarrollo adecuado para atender correctamente a los pacientes. La distribución de demanda del soporte nutricional se estima en: alimentación oral 90%; dieta basal 45%; dietas especiales 45% y nutrición artificial 10% (nutrición enteral 8% y nutrición parenteral 2%).

LA UNIDAD DE NUTRICIÓN CLÍNICA Y DIETÉTICA (UNC)

La UNC es un Servicio Asistencial del Hospital, con dependencia funcional de la Dirección Médica, que centraliza y coordina todas las actuaciones referidas a los aspectos clínicos de la alimentación, dietética y nutrición artificial de los pacientes, en colaboración funcional con el resto de los servicios o departamentos del Hospital, cuya función esencial es cubrir las necesidades nutritivas de los enfermos y que, como terapia coadyuvante, permita la recuperación de la salud en el período más breve posible. Asimismo, coordina el tratamiento nutricional de pacientes ambulatorios que dependan del Hospital y presenten especiales problemas nutricionales: insuficiencia intestinal o renal, radioterapia y oncología, enfermedades neurológicas, cardiopatías congénitas, etc. Sus funciones se detallan en la tabla 1.

En la UNC del hospital trabajan, en colaboración, el Servicio de Endocrinología y Nutrición, que se encarga del seguimiento de los pacientes adultos y la Unidad de Nutrición Clínica Pediátrica, dependiente del Servicio de Pediatría. Está compuesta por un jefe de sección y tres médicos facultativos, un endocrinólogo y dos pediatras. Forman parte de la UNC una supervisora, dos enfermeras, personal auxiliar de enfermería y técnicos en nutrición clínica. La enfermera de la Consulta de Nutrición Pediátrica es la encargada del material fungible para pacientes con nutrición parenteral domiciliaria y nutrición enteral domiciliaria, así como del almacén de productos de biberonería.

TABLA 1. Funciones de la Unidad de Nutrición Clínica.

1. Organización

 Colaborar en la organización de la Nutrición Hospitalaria con las direcciones Médica, de Gestión y de Enfermería

2. Alimentación y dietética

- Confección del "Manual Codificado de Dietas" del Hospital, que incluye:
 - Planificación de la dieta basal y menús opcionales
 - Planificación de las "Dietas Terapéuticas" y de las dietas específicas
 - Autorizar todos los cambios que por cualquier motivo (clínico, dificultades de aprovisionamiento) sea preciso introducir en cualquier dieta basal o terapéutica
- Control de la elaboración, distribución y consumo de alimentos, proponiendo al responsable administrativo los procedimientos oportunos para garantizar la calidad nutritiva

3. Nutrición clínica

- Valoración del "Estado de Nutrición" de todos los pacientes a requerimiento del médico responsable de su asistencia y prescripción de la dieta adecuada
- Seguimiento de los pacientes sometidos a "Dietas terapéuticas y/o especiales"
- Con Farmacia y Servicios asistenciales
 - Programación de fórmulas de nutrición parenteral
 - Selección/Producción de mezclas de nutrición enteral
 - Elaboración de protocolos
- Prescripción, control y seguimiento de pacientes con nutrición artificial
- Asistencia ambulatoria. Nutrición artificial domiciliaria

4. Docencia e investigación

- Formación continuada de personal de cocina, personal de la Unidad, enfermería de planta y otros profesionales del hospital y del Área de Salud
- Participación en programas de formación de pre y postgrado
- Investigación clínica y experimental
- Análisis de estudios y experiencias de otros centros hospitalarios españoles y extranjeros

De la Unidad de Nutrición Clínica dependen:

- La supervisión de los menús de enfermos.
- La elaboración de biberones y papillas para lactantes (Unidad de Biberonería).
- La nutrición artificial de todo el hospital con excepción de los pacientes ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos de Adultos y en el Servicio de Neonatología.
- El seguimiento de todos los pacientes con nutrición artificial domiciliaria.

LOCALIZACIÓN Y RECURSOS FÍSICOS Y TÉCNICOS

La localización de la Unidad de Nutrición Clínica está en planta baja de la Residencia General. Existe un despacho médico en la planta 6B del edificio Materno-Infantil, exclusivamente para la Unidad. Existe consulta diaria en la planta -1 (consulta nº 12) a partir de las 12:30 horas (lunes v martes desde las 10.00 horas). Aunque la Unidad no dispone de camas propias existe posibilidad de ingreso a cargo de la Unidad de Nutrición en la planta 7B.

Recursos técnicos específicos

- Material para antropometría: básculas digitales, tallímetro de pared, calibres.
- Bioimpedanciómetro, para determinación de la composición corporal.
- Dinamómetro para la medida de la fuerza de prensión.
- Programa de calibración de dietas.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

La actividad asistencial de la Unidad de Nutrición Cínica Pediátrica consiste en: atención y seguimiento de los pacientes con nutrición artificial intrahospitalaria; valoración nutricional en aquellos pacientes ingresados en quien se solicite; y, consulta externa.

En la tabla 2 se muestra la actividad asistencial del año 2015. La UNC pediátrica colabora de forma habitual con las siguientes unidades o consultas monográficas: Unidad de Fibrosis Quística, Consulta de Enfermedades Neuromusculares, Unidad de la Vía Aérea, Instituto Pediátrico del Corazón y la Consulta de Disfagia Infantil.

ACTIVIDAD DOCENTE E INVESTIGADORA

Como integrante del Departamento de Pediatría participa en las sesiones clínicas diarias (lunes a jueves 8:15 horas), así como en la sesión semanal de la Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil (viernes 8:30 horas) y la sesión conjunta con Radiología y Cirugía Infantil (jueves 8.30 horas). Existe una sesión semanal de la Unidad de Nutrición Clínica (martes 9:00 horas).

Los miembros de la Unidad participan regularmente en actividades de formación continuada, en especial en los cursos de la Sociedad Española de Nutrición Parenteral y Enteral (SENPE) y en las actividades de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP).

La UNC forma parte de los siguientes registros nacionales de pacientes: NADYA-SENPE (Nutrición Artificial Domiciliaria y Ambulatoria)(3) y de NEPAD (Nutrición Enteral Pediátrica Ambulatoria y Domiciliaria) de la SEGHNP⁽⁴⁾, en cuvos informes anuales colabora.

Varios miembros de la UNC son profesores de la Facultad de Medicina de la Universidad Complutense de Madrid, en los Grados de Medicina, Nutrición y Dietética Humana y Terapia Ocupacional, y están involucrados en la práctica docente tanto del Grado como del Postgrado.

TABLA 2. Resumen de la actividad asistencial del año 2015.

1. Consultas externas

- 135 pacientes nuevos
- 1.030 consultas sucesivas

2. Hospitalización

- Seguimiento diario de una media de 10-12 pacientes
- Uno-dos pacientes diarios de media ingresados a cargo de la Unidad

3. Programa de nutrición artificial domiciliaria

- 14-16 pacientes con nutrición parenteral domiciliaria (50% pacientes pediátricos)
- 50-60 pacientes pediátricos con nutrición enteral domiciliaria

En los últimos cinco años hemos colaborado en la realización de 4 trabajos Fin de Grado en Medicina y 1 en Dietética y Nutrición Humana. En ese tiempo hemos recibido a 70 residentes o pediatras especialistas para estancias formativas con una duración entre 1 y 6 meses. De ellos, cuatro correspondían a especialistas hispanoamericanos. Los objetivos de la rotación son los siguientes:

Actividad asistencial

Durante ese período, el que realiza la estancia formativa participa en todas las actividades de la Unidad descritas anteriormente. Al terminar el período de formación se espera que:

- Sea capaz de realizar la valoración nutricional de un niño a lo largo de las distintas etapas. Valoración clínica, antropometría, otras técnicas de composición corporal y de medida del gasto energético.
- Conozca las indicaciones de las técnicas de nutrición artificial. Prescripción de nutrición enteral y parenteral en las distintas edades pediátricas.
- Conozca la justificación de las dietas en el paciente metabólico.
- Conozca el seguimiento de los pacientes con nutrición artificial a domicilio. Reconocimiento y manejo de complicaciones.
- Valoración del paciente con fibrosis quística del páncreas.

Actividad docente

- Participará en las actividades docentes reseñadas. Preparará, al menos, una sesión clínica en Gastroenterología y otra en Nutrición Clínica.
- Conocerá cómo funciona la cocina del hospital.
- Visita a la biberonería del centro.
- Asistencia a la consulta de enfermería de seguimiento de estomas y ostomías.
- Participará en los cursos de formación que tengan lugar durante el período de formación. La Unidad de Nutrición Clínica procurará obtener la financiación para asistencia a estas actividades.

Actividad investigadora

Durante el período de formación se le pedirá que escriba un tema o un caso clínico para su publicación en una revista del sector.

La Unidad forma parte de la Red de Salud Materno-Infantil y del Desarrollo (SAMID) RD 08/0072, de las Redes de Investigación Cooperativa en Salud (RETICS)⁽⁵⁾. Colabora en diversos proyectos de investigación financiada con fondos públicos y privados. Las líneas de investigación abiertas son:

- Calidad de vida en pacientes con nutrición artificial domiciliaria.
- Síndrome de intestino corto.
- Detección de la malnutrición hospitalaria.
- Nuevos ingredientes y composición en fórmulas infantiles.

BIBLIOGRAFÍA

- Moreno Villares JM, Pedrón Giner C. Desnutrición hospitalaria en niños. En: de Ulíbarri JI (ed.). El libro blanco de la desnutrición clínica en España. Madrid: Acción Médica; 2004. p. 71-6.
- Moreno Villares JM, Varea Calderón V, Bousoño García C; en nombre de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP). [Malnutrition in children admitted to hospital. Results of a national survey]. An Pediatr (Barc). 2016. pii: S1695-4033(16)00013-8.
- 3. Wanden-Berghe C, Pereira Cunill JL, Cuerda Compes C, et al; NADYA-SENPE. [Home and Ambulatory Artificial Nutrition (NADYA) Group Report, home parenteral nutrition in Spain, 2014]. Nutr Hosp. 2015; 32(6): 2380-4.
- 4. Pedrón-Giner C, Navas-López VM, Martínez-Zazo AB, et al. Analysis of the Spanish national registry for pediatric home enteral nutrition (NEPAD): implementation rates and observed trends during the past 8 years. Eur J Clin Nutr. 2013; 67(4): 318-23.
- 5. http://www.redsamid.net/es/ [Última consulta: junio de 2016).

Sección de Neumología y Alergia Infantil del Hospital Universitario 12 de Octubre

M.C. Luna Paredes¹, M.C. Troyano Rivas¹, A. Gimeno Díaz de Atauri¹, J.L. Antón-Pacheco², M.S. Albi Rodríguez¹

¹Neumología y Alergia Infantil. Servicio de Pediatría. ²Unidad de Vía Aérea Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil 12 de Octubre. Madrid.

RESUMEN

La Sección de Neumología y Alergia Infantil del Hospital 12 de Octubre ofrece atención integral al niño con patología alérgica y/o respiratoria ya desde su diagnóstico y aborda también el tratamiento y el seguimiento, tanto clínico como funcional con las técnicas más novedosas disponibles en la actualidad. Además de las patologías más prevalentes en la infancia, como el asma, atendemos también múltiples patologías complejas, de especial prevalencia en un hospital terciario como el 12 de Octubre, como la fibrosis quística, malformaciones broncopulmonares, displasia broncopulmonar, esofagitis eosinofílica, alergias alimentarias graves, ofreciendo la experiencia de especialistas en estos cuadros, de referencia en nuestra Comunidad y también en nuestro país.

Palabras clave: Neumología; Alergia; Laboratorio Función Pulmonar; Vía aérea; Unidades multidisciplinares.

ABSTRACT

The Pneumology and Child Allergy Section of the Hospital 12 de Octubre offers comprehensive care to the child with allergic and/or respiratory condition from the time of their diagnosis and also approaches the treatment and follow-up, both clinical and functional with the newest techniques available at present. In addition to the most prevalent conditions in childhood, as asthma, we also attend to multiple complex conditions, of special prevalence in a tertiary hospital such as the 12 de Octubre, such as cystic fibrosis, bronchopulmonary malformations, bronchopulmonary dysplasia, eosinophilic

Correspondencia: Dra. MªCarmen Luna Paredes. Neumología y Alergia Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil 12 de Octubre. Madrid E-mail: cluna@salud.madrid.org Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(1): 21-24

esophagitis, severe food allergies, offering the experience of specialists in this pictures, of reference in our Community and also in our country.

Key words: Pneumology; Allergy; Pulmonary Function Laboratory; Airway; Multidisciplinary Units.

INTRODUCCIÓN

¿Quiénes somos?

La Sección de Neumología y Alergia Infantil de nuestro Hospital ofrece desde hace más de 3 décadas atención integral al paciente pediátrico con patología respiratoria y/o alérgica. Junto con la atención clínica por parte de especialistas con amplia experiencia en estas enfermedades, se han ido desarrollando y aplicando las últimas técnicas en diagnóstico y tratamiento que permiten que nos mantengamos en la vanguardia de estas especialidades.

Dada la alta especialización de nuestro centro hospitalario, además de patologías tan prevalentes como el asma y las alergias alimentarias, se atienden también múltiples patologías/enfermedades con un alto nivel de complejidad (fibrosis quística, patología estenosante grave de vía aérea, enfermedades neuromusculares, trastornos respiratorios del sueño, ventilación mecánica domiciliaria, asma de difícil control, displasia broncopulmonar, malformaciones pulmonares, pacientes con alergias múltiples, esofagitis eosinofílicas...) que se comentarán a lo largo de este documento.

¿Por qué abordar la Neumología y la Alergia de forma conjunta? La relación entre la alergia y la neumología es claramente relevante. Existen muchas áreas –como el asmaen las que la alergia/neumología e incluso la inmunología se solapan⁽¹⁾. El *asma* constituye la patología crónica más prevalente en la edad pediátrica. En nuestras consultas se realiza una asistencia integral de estos pacientes: diagnóstico diferencial, diagnóstico etiológico, valoración funcional y grado de control, así como tratamiento.

Describimos en este artículo la organización estructural de nuestra Sección, la actividad asistencial. Con especial mención a la que se desarrolla en nuestras Unidades multidisciplinares (algunas de ellas de referencia en nuestra Comunidad y también en el ámbito nacional, en las que se realiza una atención al paciente conjuntamente por diferentes especialistas), la actividad docente y las áreas de investigación.

ORGANIZACIÓN Y ESTRUCTURA

Nuestra Sección está integrada por cuatro médicos con experiencia en Neumología y Alergia Infantil, acreditados por las diferentes sociedades científicas (SENP, ERS) y con participación también en múltiples sociedades infantiles y de adultos (SEPAR, Neumomadrid, SES, ECFS, Asociación Española de Fibrosis Quística, SEICAP, EAACI, etc.).

Forman parte de nuestro equipo dos Diplomadas Universitarias en Enfermería y una auxiliar clínica que realizan los estudios funcionales respiratorios y los estudios de alergia. A tiempo parcial contamos con personal de enfermería de la Unidad Multidisciplinar de Trastornos Respiratorios del Sueño y Ventilación Domiciliaria integrada tanto por nosotros como por neumólogos de adultos. Lo mismo ocurre con la enfermera especializada de la Unidad de Fibrosis Quística.

Además de las consultas para realizar las visitas programadas de los pacientes disponemos de dos zonas de Laboratorio de Función Pulmonar, un área para realizar las pruebas alérgicas, una sala para pruebas de provocación, inducción de tolerancia oral o administración de omalizumab y una consulta de enfermería donde se entregan y recogen los dispositivos para los estudios del sueño domiciliarios y se realizan las visitas de adaptación y seguimiento de los niños con soporte ventilatorio domiciliario.

Las consultas programadas se atienden de lunes a viernes. Se promueve una política de puertas abiertas para los pacientes con patologías crónicas complejas en caso de empeoramiento respiratorio. Se lleva a cabo también una intensa labor de soporte telefónico en el que el papel del personal de enfermería es esencial.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

Nuestra Sección desarrolla su actividad asistencial tanto con pacientes hospitalizados como en consultas; estas últimas suponen, con mucho, la principal carga en nuestro día a día. Se realizan además numerosas técnicas en el laboratorio de función pulmonar, en el de alergia y estudios del sueño.

Atendemos a pacientes hospitalizados a nuestro cargo (reagudizaciones respiratorias en el paciente con fibrosis quística, neumopatías graves, displasia broncopulmonar, pacientes con soporte ventilatorio domiciliario, niños con patología grave de vía aérea, con traqueotomía) y también a pacientes ingresados a cargo de otras especialidades desde las que se solicita valoración desde el punto de vista respiratorio. De forma programada se realizan ingresos para opti-

mización de las terapias respiratorias (Unidad de trastornos respiratorios del sueño y ventilación mecánica domiciliaria) o pacientes derivados de otros centros a nuestras Unidades de Referencia (Vía Aérea Pediátrica) para completar estudio y tratamiento.

En cuanto a la asistencia en Consulta, el mayor número de pacientes se atienden en el área de Alergia y de Neumología; además contamos con Unidades monográficas: Unidad de Vía Aérea Pediátrica, la Unidad de Trastornos Respiratorios del sueño y ventilación mecánica domiciliaria (se ven aquí, los pacientes con patología neuromuscular) y la Unidad Multidisciplinar de Fibrosis Quística que se recoge en otro capítulo de esta revista.

Con una frecuencia que varía según la prevalencia de cada patología tenemos establecido un *proceso de transición* en el que, conjuntamente con especialistas de adultos, pasamos consulta a nuestros pacientes en la frontera entre la edad pediátrica y la edad adulta: asma grave y de difícil control, alergia alimentaria, enfermedades neuromusculares⁽²⁾ y fibrosis quística. Durante un período de aproximadamente medio a un año realizamos visitas conjuntas hasta que el paciente se encuentra preparado para "dar el paso".

Consulta de alergia: asma y rinoconjuntivitis alérgica, alergia alimentaria, medicamentosa, a himenópteros y esofagitis eosinofílica

La Sección de Alergología está dedicada a la atención de niños con patología alérgica alimentaria, cutánea y respiratoria; abordamos el diagnóstico y el tratamiento sintomático y etiológico de las enfermedades alérgicas desde el nacimiento hasta los 16 años de edad.

La alergia alimentaria supone la mayor carga asistencial en la consulta, dada la cada vez mayor prevalencia de esta patología entre nuestra población. Su diagnóstico y seguimiento precisa realización de pruebas complementarias: determinación de *IgE específica* en suero del paciente que se lleva a cabo por el personal de enfermería en nuestro propio laboratorio y las *pruebas cutáneas* con extractos estandarizados o con el propio alimento (*prick-prick*). Estas dos técnicas se realizan el día de la consulta y se interpreta en el momento el resultado de las pruebas cutáneas.

En pacientes con alergia alimentaria se realiza una consulta en la que se informa de los resultados y se instruye en los alimentos que debe evitar en la dieta, los síntomas y signos sugestivos de reacción alérgica que deben reconocer, así como en el uso de la adrenalina autoinyectable.

En los pacientes en seguimiento que presentan alergia a las proteínas de leche de vaca persistente (mayores de 5 años), se ofrece la posibilidad de iniciar el protocolo de inducción a la tolerancia oral de proteínas de leche de vaca.

También se realiza diagnóstico de alergia a medicamentos, siendo lo más frecuente a beta-lactámicos y antiinflamatorios no esteroideos. Siempre que estén disponibles se

realizan pruebas cutáneas e IgE específica, y en casos necesarios se completa el estudio con una prueba de exposición al fármaco. En casos seleccionados de pacientes con alergias confirmadas a medicamentos que son imprescindibles en el tratamiento del paciente, se ofrece la posibilidad de realizar una desensibilización a fármacos. Es un procedimiento que hay que realizar de forma muy controlada con administración de dosis progresivamente crecientes del mismo y que en muchas ocasiones se realiza en UCI pediátrica.

Las esofagitis eosinofílicas se estudian conjuntamente con Unidad de Gastroenterología Pediátrica, siguiendo criterios comunes. Se realizan endoscopias y biopsias esofágicas para diagnóstico y seguimiento de la respuesta a la dieta exenta de ciertos alimentos que en muchos de los casos estos pacientes necesitan llevar a cabo.

En los casos concretos en los que está indicada la inmunoterapia para el tratamiento de la rinitis o el asma alérgicos se administra la primera dosis de forma controlada en nuestra Unidad y se realiza un seguimiento de la respuesta y tolerancia a la misma⁽³⁾.

Existe una consulta monográfica de asma grave o de difícil control, en el que se tiene un seguimiento más estrecho de estos pacientes, los cuales en muchos casos precisan para su tratamiento la administración de omalizumab, el único fármaco biológico aceptado en niños en la actualidad.

Consulta de Neumología

El asma constituye la patología crónica más prevalente en la edad pediátrica y supone el principal motivo de consulta a nuestra Sección desde Atención Primaria⁽⁴⁾. En nuestra consulta se realiza una asistencia integral de estos pacientes: diagnóstico diferencial, valoración funcional y grado de control. Se lleva a cabo una labor de educación al paciente asmático (tanto en el reconocimiento de síntomas como en su tratamiento). Desde hace unos años llevamos a cabo una política activa de "alta resolución", con pacientes vistos en una primera visita que son dados de alta el mismo día con los resultados de los estudios realizados y las pautas iniciales a seguir. Se realiza además el seguimiento y control de niños con otras patologías respiratorias crónicas como la discinesia ciliar primaria y otras entidades que cursan con bronquiectasias, niños con atresia de esófago/fístula traqueoesofágica, bronquiolitis obliterante, otras neumopatías, malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea, malformaciones torácicas que conllevan patología restrictiva y displasia broncopulmonar. Estos últimos necesitan en las primeras etapas tras el alta un seguimiento estrecho debido a la necesidad de oxígeno suplementario en domicilio⁽⁵⁾ y un abordaje multidisciplinar; estas visitas a diferentes especialistas se intentan coordinar para facilitar el manejo a las familias. Es fundamental una estrecha relación con nuestros compañeros implicados en el cuidado de estos niños: rehabilitadores y fisioterapeutas infantiles, cardiólogos, neonatólogos, nutricionistas, traumatólogos, etc.

Unidades multidisciplinares: Unidad de Vía Aérea Pediátrica, Unidad de trastornos respiratorios del sueño y ventilación mecánica domiciliaria, Unidad de Fibrosis Ouística

La *Unidad de la Vía Aérea Pediátrica* (UVAP) se constituyó de manera oficial en noviembre de 2004 con el objetivo principal de desarrollar una organización multidisciplinar que proporcionase una asistencia integral y de máxima calidad a los pacientes pediátricos con patología de la vía aérea y torácica. Se trata de la única Unidad Funcional de estas características en todo el territorio nacional. Este hecho se puede constatar por el elevado número de pacientes que son derivados a nuestra Unidad para diagnóstico y/o tratamiento desde otros hospitales y Comunidades Autónomas.

En la UVAP el paciente es atendido conjuntamente por el neumopediatra, el cirujano pediátrico y el especialista en ORL; de esta forma se optimiza el enfoque sin necesitar consultas distintas, en días diferentes. En esta consulta se manejan también los niños traqueostomizados⁽⁶⁾. Disponemos de una *Guía Clínica del Manejo del niño con traqueostomía* para padres que se utiliza en todas las secciones y servicios del hospital.

Desde esta Unidad se han generado numerosas publicaciones⁽⁷⁻⁹⁾, trabajos de Fin de Grado, tesis doctorales y becas.

Unidad de trastornos respiratorios del sueño y ventilación mecánica en domicilio

Probablemente se trata de la unidad que ha experimentado un mayor crecimiento en los últimos años. Destacaríamos tres aspectos de su actividad: 1) consulta médica, 2) consulta de enfermería y 3) estudios del sueño.

En la consulta médica atendemos a los pacientes remitidos tanto desde Atención Primaria como desde nuestro propio centro (preferentemente desde las Secciones de Cirugía Maxilofacial o desde Neurocirugía⁽⁸⁾, en las que se controla un número importante de niños con patologías craneofaciales graves) por sospecha de apnea obstructiva del sueño, fundamentalmente, u otros trastornos respiratorios del sueño. También formamos parte de la Unidad Pediátrica de Enfermedades Neuromusculares (UPEN), una Unidad multidisciplinar constituida también por los neurólogos infantiles, traumatólogos, nutricionistas y médicos rehabilitadores. En estos pacientes se hace una valoración clínica y funcional respiratoria, se decide la necesidad o no de realizar estudios de sueño o/y de algún tipo de soporte respiratorio y se mantiene un seguimiento estrecho⁽¹⁰⁾.

Nuestro laboratorio de estudios del sueño está englobado en la Unidad Multidisciplinar del Hospital 12 de Octubre, del Servicio de Neumología de adultos. Disponemos de pulsioxímetros, capnografía, polígrafos respiratorios propios de la Sección y realizamos los estudios de polisomnografía nocturna convencional en la Unidad conjunta. La consulta de enfermería programa los estudios que se recogen desde nuestra

Unidad y gestiona las citas. Además, también realiza consultas de seguimiento en los pacientes con ventilación domiciliaria, CPAP, BiPAP, con visitas y con control telefónico. El número de pacientes con soporte ventilatorio ha ido aumentando de forma exponencial en los últimos años, incluyendo algunos con necesidad de ventilación invasiva durante todo el día.

Laboratorio de función pulmonar con las siguientes técnicas disponibles:

- Espirometría forzada.
- Prueba de broncodilatación.
- Pruebas de esfuerzo en tapiz rodante.
- Prueba de provocación (metacolina).
- Estudio de volúmenes pulmonares pletismográficos.
- Medida de resistencias de vías aérea (Raws).
- Estudio de difusión pulmonar.
- Oscilometría de impulsos.
- Espirometría en lactantes (técnica de compresión torácica externa).
- Pletismografía en lactantes.
- Medición y control de parámetros de inflamación eosinofílica: medición de oxígeno nítrico (NO) exhalado.
- Pruebas de esfuerzo muscular con medición de presiones máximas inspiratorias y espiratorias/SNIP.
- Prueba de esfuerzo de paseo: 6 minutos.
- Pruebas de esfuerzo máximas y progresivas.

ACTIVIDAD DOCENTE

- Formación de pregrado. Colaboramos en la formación en Pediatría de los estudiantes de Medicina de la Universidad Complutense de Madrid, en prácticas, en clases en la Facultad y en la dirección de trabajos de Fin de Grado.
- Formación de postgrado. Acogemos rotantes MIR, durante dos meses el primer o tercer año, y un año completo en el 4º año. Recibimos además residentes de otros hospitales de toda España y de otros países.
- Ofrecemos también estancias formativas para especialistas en Pediatría que se estructuran de acuerdo con su formación previa y sus necesidades.
- Sesiones clínicas
- Sesiones de casos clínicos y bibliográficas de la Sección.
- Sesiones clínico radiológicas de neumología pediátrica.
- Sesiones de la UPEN (Unidad Pediátrica de Enfermedades Neuromusculares).
- Sesiones de la Unidad Multidisciplinar del sueño.

LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN

- Prevalencia del asma, rinoconjuntivitis y dermatitis atópica. Grupo ISAAC. Hemos participado en las 3 fases previas del *International Study for Asthma and Allergies in Children* y ahora participamos en la puesta en marcha de la 4ª fase (*Global Asthma Network*, GAN).
- Estudio ISAAC fase II. Entidad financiadora: FIS; Expte: 00/1092E. Investigadora Colaboradora.

- Epidemiología de las sibilancias durante el primer año de vida: estudio multicéntrico Hispano-Latinoamericano. Entidad financiadora: ICSI P1051198.
- Beca de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica.
 "Estudio preclínico del péptido antagonista TGF-Beta 1
 P 144 en los procesos de cicatrización y fibrosis en un modelo de estenosis traqueal.
- Calidad de vida en el paciente con patología estenosante grave de la vía aérea.
- Marcadores de inflamación en asma y esofagitis eosinofílica. Actualmente en marcha: Beca SEAIC "Biomarcador no invasivo en la esofagitis eosinofílica: utilidad clínica de la periostina sérica en población infantil y adulta con esta patología". Beca SEICAP "Búsqueda de marcadores no invasivos para el seguimiento de la esofagitis eosinofílica: papel de la periostina sérica en la población pediátrica". Beca SEPAR "Valor de la periostina como biomarcador del asma no controlado en niños".
- Validez y coste-efectividad de la poligrafía respiratoria domiciliaria para el diagnóstico de la apnea obstructiva del sueño (DINISAS): Instituto de Salud Carlos III.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Farber HJ. Introducing Pediatric Allergy, Immunology, and Pulmonology. Pediatr Allergy Immunol Pulmonol. 2010; 23: 1.
- 2. Luna Paredes MC. Cuando ya sí que toca ventilar. Rev Patol Respir. 2016; 19 (Supl. 1): S93.
- Gimeno Díaz de Atauri A, González Rodríguez MP. En niños alérgicos con asma o rinitis, ¿es útil la inmunoterapia? Rev Pediatr Aten Primaria. 2011; 13: 459-69.
- 4. Troyano Rivas C, Albi Rodríguez S, González Caballero MD, et al. Aportaciones de la guía GEMA 4.0 al asma infantil. Rev Patol Respir. 2015; 18: 107-13.
- 5. Luna Paredes MC, Asensio de la Cruz O, Cortell Aznar I, et al; Grupo de Técnicas de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica. Fundamentos de la oxigenoterapia en situaciones agudas y crónicas: indicaciones, métodos, controles y seguimiento. An Pediatr. 2009; 71: 161-74.
- 6 Pérez-Ruiz E, Caro Pr, Pérez-Frías J, et al. Paediatric patients with a tracheostomy. Spanish multi-centre epidemiological study. Eur Respir J. 2012; 40: 1502-7.
- 7. Antón-Pacheco JL, Luna C, García E, et al. Initial experience with a new biodegradable airway stent in children: Is this the stent we were waiting for? Pediatr Pulmonol. 2016; 51: 607-12.
- 8. Luna-Paredes C, Antón-Pacheco JL, García Hernández G, et al. Screening for symptoms of obstructive sleep apnea in children with severe craneofacial anomalies: Assessment in a multidisciplinary unit. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012; 76: 1767-70.
- 9. Antón-Pacheco J, Luna Paredes C, Martínez-Gimeno A. Pleural efusión, chylothorax, haemothorax and mediastinitis. In: Ernst Eber, Fabio Midulla. Paediatric Respiratory Medicine. ERS handbook. European Respiratory Society; 2013.
- Luna Paredes MC, Martínez Carrasco C. Enfermedad neuromuscular. Tratamientos respiratorios. Continuum. El portal de formación en pediatría de la AEP. http://continuum.aeped. es. 2014.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario 12 de Octubre

S. Belda Hofheinz, M.V. Ramos Casado, J.I. Sánchez Díaz

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

RESUMEN

La UCIP del Hospital 12 de Octubre lleva en funcionamiento desde 1982, estando actualmente preparada para abarcar el cuidado de todos los pacientes pediátricos graves. Está integrada dentro del programa de atención al paciente pediátrico con cardiopatía, estando especializada en el manejo de dichos pacientes y siendo centro de referencia, incluyendo también un programa de oxigenación por membrana extracorpórea con amplia experiencia y pionero en la canulación y posterior transporte de pacientes en hospitales que carecen de esta técnica. La humanización y el cuidado centrado en la familia son dos pilares básicos que centran la actividad en esta Unidad, siendo la atención y el cuidado al final de la vida un tema que se ha investigado e implementado especialmente, así como los aspectos psicológicos en padres y profesionales. La Unidad es de puertas abiertas e incluye programas de atención especiales para el paciente crónico o de cuidados intermedios en épocas epidémicas así como los proyectos existentes tanto a nivel pediátrico como en adultos para la erradicación de infección nosocomial. También se cuida especialmente la docencia pre- y postgrado, participando en numerosos cursos y actividades, especialmente en el campo de la reanimación cardiopulmonar pediátrica (RCP).

Palabras clave: Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP); Cardiopatías; ECMO (Oxigenación por membrana extracorpórea); Cuidados centrados en la familia; Docencia.

Correspondencia: Dra. Sylvia Belda Hofheinz. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

E-mail: sylvia.belda@salud.madrid.org *Recibido:* Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(1): 25-29

ABSTRACT

The PICU of the Hospital 12 de Octubre has been functioning since 1982, and is currently prepared to include care of all seriously ill pediatric patients. It is integrated into the care program for pediatric patient with heart disease, and is specialized in the treatment of said patients, and it is also a reference center. It also includes an extracorporeal membrane oxygenation program with wide experience and it is a pioneer in the cannulation and subsequent transportation of patients in hospitals lacking this technique. The humanization and care focused on the family are two basic cornerstones that the activity of this Unit focuses on, attention and care at the end of life being a subject that has been especially investigated and put into effect as well as the psychological aspects in parents and professionals. The Unit has an open door policy and includes special care programs for the chronic patient or intermediate cares in epidemic periods as well as the existing projects both on the pediatric level as well as the adult one for the eradication of nosocomial infection. Attention is also especially given to pre- and post-graduate teaching, participating in numerous courses and activities, especially in the field of pediatric cardiopulmonary resuscitation (PCR).

Key words: Pediatric Intensive Care (PICU; Cardiac Heart Diseases; ECMO (Extracorporeal membrane oxygenation); Cares focused on the family. Teaching.

INTRODUCCIÓN

El desarrollo de las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricas ha seguido un camino paralelo al de las Unidades de Cuidados Intensivos (UCIs) de adultos. En noviembre de 1982 se inaugura la incipiente UCI del Hospital Universitario 12 de Octubre, dotada inicialmente con 7 camas. Desde entonces, se ha ido desarrollando, para asumir todas las funciones que se esperan de una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) de un hospital de máximo grado

de complejidad, que es, a su vez, centro de referencia. En el momento actual, la plantilla de la Unidad la componen 7 médicos adjuntos con otros dos médicos contratados para guardias.

Nuestra UCIP está encuadrada en el nivel III, que corresponde al nivel de máxima complejidad asistencial definido por la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP)^(1,2).

En este artículo se hará referencia solo a aquellas condiciones especiales o destacadas en nuestra Unidad, para evitar la mera enumeración de la cartera de servicios o de los procedimientos obvios que se llevan a cabo en una UCIP de este nivel asistencial.

UNIDAD DEDICADA AL PACIENTE PEDIÁTRICO CON CARDIOPATÍA

Nuestro hospital destaca por la atención mulidisciplinar a los pacientes de todas las edades con cardiopatías, incluido el diagnóstico prenatal y la atención antenatal y neonatal. La UCIP es un pilar esencial que presta los cuidados necesarios durante el postoperatorio de la cirugía cardíaca a todos los niños. Colabora estrechamente con un grupo de especialistas integrado desde 1997 en el Instituto Pediátrico del Corazón, dotado de una moderna Unidad de Hemodinámica Infantil cercana a nuestra Unidad. Se realizan unos 250 cateterismos anuales y entre 150 y 200 procedimientos de cirugía cardíaca (aproximadamente el 68% en menores de un año). Todos los días de la semana, de lunes a domingo, se lleva a cabo un pase de visita conjunto con las Unidades de Cirugía Cardíaca Pediátrica y Cardiología Infantil y se evalúa a los pacientes de forma multidisciplinar, en el contexto los cuidados centrados en el niño y en su familia(3,4).

El compromiso de la UCIP con los cuidados centrados en la familia se traduce en una estrecha colaboración con la Fundación Menudos Corazones para proporcionar al niño los cuidados integrales que tienen en cuenta la dimensión social y humana de la enfermedad grave. Esto implica contactos semanales con los familiares del niño para realizar el seguimiento en las distintas etapas de la evolución de su enfermedad. Se fomenta la participación familiar en actividades del Hospital para enfermos y en las jornadas periódicas de la Unidad. También se han creado espacios que facilitan la estancia de los familiares durante el ingreso del niño en la UCIP.

Oxigención extracorpórea con membrana (ECMO)

La UCIP del Hospital Universitario 12 de Octubre destaca como Unidad de asistencia con membrana extracorpórea (ECMO) para todos los pacientes pediátricos del hospital que precisan soporte cardíaco y/o respiratorio, y que son refractarios al tratamiento convencional. Es asimismo centro de referencia para muchos hospitales nacionales que no disponen de esta técnica. Desde 1999, año en que se puso en marcha, se ha empleado este procedimiento en más de

TABLA 1. Grupos de trabajo de la UCIP.

Los diferentes grupos son:

- Calidad y Seguridad
- Humanización de los Cuidados
- Gestión de Material
- Gestión de medicamentos y derivados
- Cuidados Respiratorios
- Nutrición y lactancia materna
- Terapias de Depuración extracorpórea
- Atención al paciente crónico
- Bacteriemia Zero
- Cuidado postquirúrgicos
- ECMO (dentro de la Unidad y de transporte)

130 pacientes, desde julio de 2008 con bombas centrífugas de tercera generación con una supervivencia cercana al 65% tras decanulación y del 60% al alta.

Aunque la indicación más frecuente es la ECMO postcardiotomía (la imposibilidad de salir de circulación extracorpórea tras cirugía cardíaca), también se ha aplicado a pacientes con otras indicaciones cardiopulmonares muy variadas, lo que nos convierte en uno de los centros nacionales con más experiencia y mejores resultados.

Transporte en ECMO

Nuestra UCIP ha sido pionera en el ámbito nacional en la canulación y posterior transporte de pacientes con criterios de ECMO, pero demasiado inestables para soportar un transporte convencional. Se ha desarrollado un protocolo único en España y se ha aplicado el procedimiento en hospitales que carecen de esta técnica a 10 pacientes de diferentes Comunidades Autónomas y de Madrid. En todos ellos, el procedimiento se ha saldado con éxito, llegando a nuestra UCIP en situación estable.

HUMANIZACIÓN EN UCIP

La humanización del ingreso en UCIP es una de las prioridades de trabajo y de mejora continua dentro de la UCIP, dada la extrema situación de vulnerabilidad tanto del niño como de su familia. Humanizar significa personalizar la asistencia, al paciente y a su familia, como un todo. Es, por tanto, un proceso de actitudes, de presencia y de conductas y requiere un compromiso activo por parte de los profesionales que compartimos el proceso de enfermedad.

Para conseguir este objetivo, es necesario concienciar, promover y difundir esta forma de asistencia. La UCIP forma parte de la Comisión de Humanización Pediátrica Hospitalaria, y colabora en la elaboración del Plan estratégico de Humanización de la Consejería de la CAM. Actualmente, se está desarrollando un Proyecto interno de la Unidad, denominado "Mientras tanto, cógeme la mano" cuyo objetivo es facilitar el proceso del ingreso en UCIP, acompañando a la

familia en las distintas fases, y atendiendo, de forma integral, al paciente, a su familia y al profesional que los cuida. Se trata de intentar "normalizar" el proceso de enfermedad para facilitar la aceptación y la superación de la misma. De forma específica, se refuerza la participación de los padres y de todo el equipo en este proceso, utilizando herramientas facilitadoras para ello (talleres de padres, profesionales, música...).

Información a pacientes y familiares

La información médica adecuada es una de las prioridades de la UCIP. Se realiza de forma personalizada y conjunta con todos los especialistas implicados en la toma de decisiones. Se dedica especial atención a la información al ingreso, que se lleva a cabo en una sala de información apropiada, aunque cada día se establece y comunica a pie de cama un plan de cuidados, que forma parte de un proyecto de Pases de visita integrados con la familia y el personal.

También se ha elaborado un "Manual de acogida" para los familiares de los pacientes, que es entregado al ingreso en la Unidad y que sirve para facilitar el conocimiento del entorno y funcionamiento de la UCIP. De forma periódica, se llevan a cabo encuestas de satisfacción para conocer la opinión de los padres del niño.

ATENCIÓN Y CUIDADO AL FINAL DE LA VIDA

Este ha sido desde siempre un punto esencial en el que participan todos los profesionales (supervisoras, médicos, enfermería, personal auxiliar y trabajadores sociales) de forma activa y presencial con las familias⁽⁵⁾. Se fomenta la participación de los padres en todas las decisiones sobre el final de la vida de su hijo.

La UCIP dispone de Protocolos de actuación para la elaboración del duelo, y varias líneas de investigación reconocidas con un Proyecto FIS y varios premios por organizaciones profesionales. En este protocolo juegan un papel central los cursos de formación para los profesionales de diversas especialidades. Además, se facilita a los padres un ambiente privado y aislado donde puedan expresar sus sentimientos y emociones, de acuerdo a sus creencias religiosas y necesidades espirituales. Tras el fallecimiento, se realiza un seguimiento y un apoyo a las familias de los pacientes, enviando una carta personal de condolencia a los padres y ofreciéndoles la posibilidad de volver al hospital y hablar con las personas que atendieron a su hijo, así como contactar con asociaciones de ayuda al duelo a través de distintas fundaciones y grupos de duelo. Si se detecta alguna necesidad específica de apoyo psicológico en los padres, se les facilita el contacto con profesionales específicos. La mayor parte de los padres aceptan y agradecen la experiencia y manifiestan que esta atención les ayuda a aceptar y soportar su pérdida.

UCIP DE PUERTAS ABIERTAS

Para llevar a cabo una "Medicina Intensiva centrada en la familia", el entorno familiar debe formar parte del proceso asistencial con el fin de contribuir a la mejor recuperación del paciente y a su reintegración en la sociedad. Aunque todavía existe un debate abierto sobre la conveniencia de las medidas restrictivas a las visitas a los pacientes ingresados en UCI, muchos autores consideran que para los pacientes las ventajas de un sistema abierto superan a los inconvenientes y que se asocia con una mejora en la recuperación del paciente, menores complicaciones psicológicas, menor estrés emocional y un entorno asistencial más satisfactorio para él y para sus familiares⁽⁶⁾.

En nuestra Unidad el régimen de visitas es de puertas abiertas las 24 horas del día desde el año 2012, no solo en fase de estancia prolongada, sino también en el paciente agudo. Cada vez se realizan más procedimientos y actuaciones médicas y de enfermería en presencia de los padres, si ellos lo desean, a excepción de procedimientos estériles invasivos o las reanimaciones. Esto supone un claro beneficio en los pacientes y su familia y una disminución de la ansiedad y de la necesidad de sedación añadida. Los padres valoran estas medidas muy positivamente que, además, han beneficiado y enriquecido la relación de los profesionales con la familia.

Un paso más allá en este sentido es el pase de visita realizado de forma conjunta y activa con los padres de los pacientes ingresados. Tras una presentación formal del personal y de los problemas del paciente por parte de nuestros residentes de especialidad, se toman las decisiones diarias de forma colectiva entre el personal sanitario implicado y los padres, que determinan un plan concreto para el día.

La adopción de un sistema abierto de visitas debe ir acompañado de la existencia de un área de descanso cercana a la UCIP para los padres de los niños ingresados. En nuestra Unidad se ha inaugurado la sala para padres "Como en Casa" en 2013, conseguida gracias a la colaboración de Menudos Corazones y que recrea un ambiente familiar y casero para tratar de mejorar el confort de las familias durante su ingreso.

ATENCIÓN Y CUIDADO DEL PACIENTE CRÓNICO

El continuo progreso de las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos ha llevado consigo un aumento en la supervivencia de los pacientes crónicos con diferentes grados de discapacidad, secuelas y dependencia de tecnología (ventilación domiciliaria invasiva o no invasiva, alimentación artificial...), de forma transitoria o permanente.

En la actualidad, faltan soluciones para los problemas que presentan este tipo de enfermos crónicos, que precisan soporte familiar y social continuo y que tienen una alta dependencia hospitalaria y de los centros de Atención Primaria. Para poder mejorar su atención, es necesario disponer de unidades multidisciplinares y facilitar la continuidad entre la asistencia hospitalaria y la Atención Primaria, de forma que sea posible el traslado precoz y permanente a su domicilio, tras una adecuada formación de los padres durante su ingreso. Asimismo, es necesario facilitar, tanto en la atención médica, como en el soporte global (rehabilitación, parte social, integración del paciente en el medio escolar...).

Desde hace dos años, contamos con una habitación de cuidados intermedios pediátricos, dependiente de la UCIP, con monitorización telemédica (*Medline Home de Medical Online Technology* de Medlinetec), obtenida a través de una beca de la Fundación de Investigación Biomédica del Hospital ("Proyecto de organización para la atención a pacientes crónicos pediátricos. En la Unidad se está elaborando un proyecto para el desarrollo de una Unidad de Cuidados intermedios postcríticos, que trabajará de forma conjunta con otras unidades implicadas en el cuidado de estos pacientes, para atenderlos de forma integral.

Cuidados intermedios en época epidémica

Las UCIPs están sometidas a una presión asistencial cambiante que excede, muchas veces, la capacidad de ingreso, fundamentalmente en epidemia de bronquiolitis, cuando se derivan lactantes con esta enfermedad desde otros hospitales.

Desde 2011/12 se ha desarrollado un programa de administración de oxigenoterapia de alto flujo en las plantas de Pediatría, que se siguió en el invierno de 2015/16 de la creación, durante los meses de epidemia, de 4 puestos de cuidados intermedios con posibilidad de ventilación no invasiva con CPAP atendidos de forma conjunta por la Unidad de Lactantes y la UCIP. Esto permite poder atender a un número más elevado de pacientes con bronquiolitis grave.

Atención psicológica en la Unidad

Gracias a diversos trabajos de investigación, becas y tesis doctorales, se ha contado con apoyo psicológico para los pacientes y sus familias durante varios años. Se han realizado varios trabajos con los padres de pacientes ingresados ("Efectos en la salud mental de los padres del ingreso de su hijo en la UCIP") y con los profesionales de la Unidad ("Burnout, estrés post-traumático y su relación con estrategias de afrontamiento en cuidados intensivos pediátricos"; "Crecimiento post-traumático").

Proyectos para la erradicación de la infección nosocomial

La infección nosocomial es uno de los mayores problemas de las UCIP, que incrementa la morbimortalidad, alarga la estancia hospitalaria y aumenta los costos. Como parte de la prevención de estas infecciones, nuestra unidad ha incorporado desde 2013 los programas de Bacteriemia Zero, Neumonía Zero y Resistencia Zero. También efectúa el registro diario

de las infecciones, durante todo el año, del programa ENVIN del Ministerio de Sanidad. Además se baña diariamente a los niños con clorhexidina como prevención de la infección, y se ha implantado un programa para la mínima manipulación de las vías centrales. La UCIP participa en el estudio europeo de prevalencia de infección (EPINE).

DOCENCIA EN UCIP

La docencia pregrado y postgrado es una prioridad en la Unidad y existen importantes líneas de trabajo en este campo. Contamos con dos profesores asociados de la UCM, siendo todos los demás miembros colaboradores en docencia, tanto impartiendo clases como en el desarrollo de la enseñanza práctica integrando a los alumnos de Medicina en el trabajo diario.

Nuestro centro es, además, uno de los primeros elegidos por sucesivas generaciones de los MIR para el desarrollo de la especialidad de Pediatría. La UCIP acoge en este sentido, no solo a los residentes de nuestro hospital, sino también a los de los hospitales de la zona sur de Madrid que carecen de cuidados intensivos pediátricos y residentes de España u otros países.

En relación con la docencia, un miembro de la UCIP ejerce la Vocalía de Docencia de la SECIP, organizando el curso anual para residentes de especialidad en cuidados intensivos pediátricos. Además participamos en numerosas jornadas de divulgación científica, organizando talleres y jornadas propias, la Mesa Pediátrica de las Jornadas de la SOMIAMA, etc.

Reanimación cardiopulmonar (RCP)

Todos los miembros de la Unidad son instructores de RCP y participan en la creación del Grupo Sur de RCP y en los cursos semestrales o anuales que imparte. Además, han colaborado en la creación de un Grupo de Atención a la Parada Pediátrica en nuestro Hospital, con la recogida de datos, detección de deficiencias, revisión y creación de listas de verificación (checklist) de carros de parada y la realización de talleres y simulacros en las plantas. Se imparten cursos de RCP pediátrica a todos los residentes de Pediatría y módulos de Pediatría en los cursos de RCP de adultos para todos los residentes del Hospital. Además colaboramos en un proyecto de enseñanza de la RCP a todos los estudiantes de medicina y para la docencia de RCP básica en los colegios. Uno de los miembros de nuestra Unidad es, asimismo, representante autonómico por Madrid en el Grupo Español de RCP Pediátrica y Neonatal (GERCPPYN).

CONCLUSIONES

Nuestra Unidad destaca como Unidad de tercer nivel nacional, con un profundo compromiso en los cuidados médicos centrado en el niño y su familia, y en la búsqueda de la excelencia humana y científica. Para ello desarrollamos nuestra labor médica, pero también docente y organizativa, tratando de implicarnos a todos estos niveles para conseguir el mayor beneficio del paciente, indiscutible protagonista de nuestra labor.

BIBLIOGRAFÍA

- Plan de Humanización de la Asistencia Sanitaria 2016-2019. Consejería de Sanidad. Madrid; 2016. Disponible en: http://www.madrid.org/cs/Satellite?c=CM_Publicaciones_FA&cid=1354603888389&language=es&pagename=ComunidadMadrid%2FEstructura
- 2. Informe Técnico Nº 3. Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP) Madrid: Ergon; 2003.

- 3. Curtis JR, Patrick DL, Shannon SE, et al. The family conference as a focus to improve communication about end of-life care in the intensive care unit: opportunities for improvement. Crit Care Med. 2001; 29: N26-N33.
- 4. Vincent JL, Shehabi Y, Walsh TS, et al. Comfort and patient-centred care without excessive sedation: the eCASH concept. Intensive Care Med. 2016; 42: 962-71.
- Casanueva Mateos L, Ruiz López R, Sánchez Díaz JI, et al. Empleo de técnicas de evaluación cualitativa para el análisis del afrontamiento de la muerte y situaciones críticas. Rev Calidad Asistencial. 2007; 22: 36-43.
- 6. Berwick DM, Kotagal M. Restricted visiting hours in ICUs: time to change. JAMA. 2004; 292: 736-7.

Unidad de Hemato-Oncología Infantil del Hospital Universitario 12 de Octubre

J.L. Vivanco Martínez¹, M. Baro Fernández², V. Pérez Alonso², A. Almécija Muñoz²

¹Jefe de Sección, ²Médico Adjunto. Unidad de Hemato-Oncología Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

RESUMEN

La Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital 12 de Octubre fue inaugurada hace 35 años. Presentamos una breve descripción histórica de la Unidad, su cartera de servicios y recursos humanos y materiales en la actualidad. Exponemos brevemente la organización de la actividad asistencial, docente e investigadora.

Palabras clave: Oncología; Multidisciplinar; Neuro-oncología.

ABSTRACT

The Pediatric Hemato-Oncology Unit of the University Hospital 12 de Octubre was inaugurated 35 years ago. We are presenting a brief historical description of the unit, its service portfolio and human and material resources at present. We briefly describe the organization of the care, teaching and investigator activity.

Key words: Oncology; Multidisciplinary; Neuro-oncology.

INTRODUCCIÓN

La Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica fue creada con la idea de prestar una atención integral al niño con enfermedades hemato-oncológicas y a su familia, formando un equipo compacto de médicos, personal de enfermería, auxiliares administrativos y demás personal no sanitario, que trabajaran conjuntamente para lograr los mejores resultados.

Correspondencia: Dr. José Luis Vivanco Martínez. Unidad de Hemato-Oncología Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Edificio Materno-Infantil. Planta 7ªA. 28041 Madrid *E-mail*: joseluis.vivanco@salud.madrid.org *Recibido*: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(1): 30-36

Asimismo, la Unidad siempre ha trabajado integrada tanto con el resto de unidades pediátricas del Servicio de Pediatría, como con servicios y unidades de adultos, que atesoran una enorme experiencia en el tratamiento de la patología hemato-oncológica.

RESUMEN HISTÓRICO DE LA UNIDAD

La Unidad fue creada en el año 1981 con una cartera de servicios muy amplia, que incluía prácticamente toda la patología hematológica y oncológica del niño, salvo el trasplante de progenitores hematopoyéticos, que se incorporó más tarde.

Desde el inicio, la atención de los pacientes oncológicos se hizo de manera multidisciplinar, mediante la presentación de cada caso en el Comité de tumores infantiles, pionero en nuestro hospital en los años 80, compuesto, además de por oncólogos pediátricos, por radiólogos, anatomopatólogos, radioterapeutas y cirujanos infantiles.

En noviembre 1992 se inició el programa de trasplante de progenitores hematopoyéticos tanto alogénico como autólogo que se acompañó de la atención continuada a los pacientes durante 24 horas mediante un busca localizado que se mantiene mientras se realizan los trasplantes alogénicos.

En marzo del 2007, se dejó de practicar los trasplantes alogénicos.

En el año 2011, se aumentaron a dos las consultas externas, separándose las consultas de Hematología y Oncología, y se amplió el hospital de día a dos habitaciones con cuatro camas.

La Unidad de Hemato-Oncología presta especial atención a la humanización de los espacios físicos y al apoyo psicológico al niño enfermo y sus familiares. Gracias a la colaboración de la Asociación Española Contra el Cáncer y, posteriormente, otras ONG, como la Fundación Aladina, juegaterapia o CurArte, se ha llevado a cabo una decoración relajante y adaptada a los niños de la Unidad.

CARTERA DE SERVICIOS

Es una oferta que permite diagnosticar y tratar el 100% de la patología hematológica y oncológica con las excepciones siguientes:

- Trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénicos.
- Tratamiento y seguimiento de la hemofilia: patología centralizada en la Comunidad de Madrid en el Hospital La Paz
- Retinoblastoma: patología centralizada en el Hospital La Paz, que es uno de los centros de referencia nacional.

La cartera de servicios cuenta con el apoyo de los Servicios de Anatomía Patológica, Genética, Medicina Nuclear, Inmunología, Radiología y Hematología que realizan los estudios citológicos, histológicos, inmunológicos, enzimáticos y de biología molecular, así como la imagen y la medicina nuclear.

Todos los tratamientos se llevan a cabo de forma multidisciplinar con el apoyo de los siguientes servicios o unidades:

- Servicio de Cirugía Infantil con unidades específicas de Oncología, Vía aérea, Urología, Traumatología, Neurocirugía, Maxilofacial, Oftalmología y Otorrinolaringología.
- Tratamientos de radioterapia en todas sus modalidades incluyendo radiocirugía y tratamientos con anestesia en pacientes con limitada colaboración por su edad o situación clínica.
- Unidad funcional multidisciplinaria de Neurooncología Infantil formada por neurocirujanos infantiles (acreditada como centro nacional de referencia CSUR de patología compleja, incluyendo la patología tumoral), neurólogos infantiles, psicooncólogo, neurorradiólogos, patólogos, radioterapeuta y rehabilitadores.
- Unidad multidisciplinaria de tumores vasculares formada por dermatólogos, radiólogos, patólogos y cirujanos plásticos pediátricos.

RECURSOS HUMANOS Y MATERIALES

- Recursos humanos
 - Personal facultativo
 - Cuatro médicos adjuntos con dedicación exclusiva a la patología hemato-oncológica y médicos residentes: Rotación optativa de tres meses en el tercer año y durante un año el R4.
 - Personal de enfermería
 - Una supervisora, 14 enfermeras y 11 auxiliares de enfermería. Dedicación exclusiva a la patología hemato-oncológica.
 - Personal administrativo
 - Una auxiliar administrativa.
 - Otros
 - Una psicóloga (AECC) y una neuropsicóloga.

TABLA 1. Cartera de Servicios del Laboratorio de Hematología.

- Hemograma VSG reticulocitos frotis sangre periférica
- Estudios eritrocitarios

Adenosin deaminasa eritrocitaria, glucosa 6 PDH, PK, resistencia osmótica, falciformación, test de Klihauer, estabilidad con isopropanol, test 5-eosin-maleimida, estudio hemoglobinopatías (HPLC); grupo sérico; fenotipo eritrocitario; Ac irregulares, Coombs; título anti-A, anti-B; crioglutininas

- Estudio de coagulación y trombofilia
 PDF. Dímeros D; antitrombina FVW (actividad y antigénico Cof. R); F XIII; II; IX; V; VII; VIII; X; XI; XII; alfa 2 antiplasmina; PRT. C, s. agregación espontánea; cuantificación de factores. Anti-Xa, anticoag, lúpico
- Estudio morfológico de médula ósea
- Estudios plaquetarios
 Tiempo de obturación; agregación plaquetar detección de glipoproteínas de membrana plaquetar
- Anticuerpos antineutrófilo
- Anticuerpos antiplaquetarios
- Inmunofenotipo en sangre periférica
- CD34 en sangre periférica y leucoaféresis
- Progenitores hematopoyéticos en sangre de cordón umbilical
- Citocentrífuga de líquidos orgánicos
- Hemoglobinuria paroxística nocturna (SP y MO)
- Inmunofenotipo

LMA: 64 Acs EN SP Y MO Enf. min residual: 24 Acs LLA: 64 Acs EN SP Y; Enf min residual: 16 Acs LNH B EN SP Y MO 34 Acs. Enf min residual LNH T SP Y MO 39 Acs. Enf min residual Síndromes mielodisplásicos Síndromes linfoproliferativos LA secundaria a SMD: 24 Acs Citopenias y aplasias en MO: 27 Acs Inmunofenotipo poblaciones linfoides 16 Acs Inmunofenotipo celular en líquidos orgánicos: LCR, ascitis, pleural lavado broncoalyeolar

Recursos materiales

La Unidad consta de dos espacios diferenciados: hospitalización y zona de consultas y Hospital de Día.

- Zona de hospitalización
 Consta de los siguientes espacios:
 - 11 habitaciones de hospitalización con 16 camas.
 Seis individuales. Habitaciones de aislamiento. Dos de ellas acondicionadas para el trasplante de progenitores hematopoyéticos con doble entrada al pasillo y a la zona limpia.

Una habitación acondicionada para procedimientos que precisen sedoanalgesia.

- Despachos médico
- Sala de estar de enfermería, control de enfermería, botiquín.

TABLA 2. Cartera de Servicios Hematología. Biología molecular.

- Leucemias mieloides agudas. Promielocítica: diagnóstico y seguimiento. SP y MO. Secuenciación masiva
- Síndrome mielodisplásico: diagnóstico y seguimiento. SP y MO. Secuenciación masiva
- Leucemias linfoide agudas: diagnóstico y seguimiento. SP y MO
- Leucemias mieloides crónicas: diagnóstico y seguimiento. SP y MO
- Síndromes mieloproliferativos y linfoproliferativos
- Serie eritroide hemoglobinopatías
- Trombofilia congénita
- Diagnóstico prenatal
- Extracción celular, RNA, DNA
- Mutaciones
 G2021OA; CSF3R; SETBP1; VHL; receptor delaEPO; MPL;
 JAK2; MLL/AF4; FL3CEBPA; BRAF; gen igH (VDJ, VD)
 HBB (1,2,3,4,5,6,7,8,9,Se); G6PDH; HBG; FVL; ABL1;
 MTHFR; MYD88; CALR; DH1; DH2; DNMT3; NPM1;
 EX12NPM1; CKITD
- Reordenamientos
 FIP/PDGE2APBX1; MLL/AF4; CBF; AMLETO; PML/
 RARADEKCAN; TEL/AML1; BCL1; BCL2Ma; BCL2M3; BCL2 mi
- Deleciones. Otros
 Gen IKZF1, 3.7Kb Y 4.2 HBA; talasemia mediterránea;
 HBB Y ABD

Cuantificación del gen WT1; clonalidad gen IgLambda, Kappa VJ, kdel; TCR Gamma; clonalidad B CDR1 DE IgH, hemoglobina S, E, C; MLPA en genes HBA (alfa talasemia) alfatalasemia filipina; HB Lepore; expresión del transcrito BCR/ABL; variantes detectadas por NGS (gen: ASXL1, BRAF, CBL, DNMT3, ETV6, EZH2,FL3, GATA2, HRAS, IDH1,2; JAK2, KIT, KRAS, MLL, NPM1, NRAS, RUNX1, SF3B1, SRSF2, TET2, TP53, U2AF1, WT1, ZRSF2, ATM, NOTCH1SF3B1, FBXW7, KLHL6, MYD88, POT1, XPOT1)

- Sala de juegos.
- Aseo para los familiares y espacio con frigorífico, mesa y microondas para los padres de los niños ingresados.
- Despacho de Psicología.
- Sala de estar para adolescentes.
- Zona de consultas y Hospital de Día. Consta de los siguientes espacios:
 - Dos consultas: Hematología y Oncología.
 - Hospital de Día con dos habitaciones y cuatro camas.
 - Sala de espera de los pacientes y familiares ambulantes.
 - Dos despachos médicos.
 - Despacho de la auxiliar administrativa.

TABLA 3. Cartera de Servicios. Oncología.

Patología oncológica

- Leucemias: LLA, LMA, LMC
- Linfomas: Hodgkin y no Hodkin
- Síndromes mielodisplásicos
- Tumores del SNC
- Neuroblastomas
- Renales: tumor de Wilms. Carcinoma renal
- Sarcomas: rabdomiosarcoma y no rabdomiosarcoma
- Óseos: osteosarcoma. Ewing
- Germinales
- Hepáticos: hepatoblastoma, hepatocarcinoma
- Cavum: carcinoma
- Histiocitosis

Diagnóstico

- Radiología: ecografía, TC, RM
- Medicina nuclear: gammagrafía, MIBG, PET
- Anatomía patológica: histológico. Citológico, PAAF, marcadores moleculares, biobanco

Tratamiento

- Quimioterapia: dosis convencionales y altas dosis.
 Determinación de niveles de fármacos. Intratecal.
 Inmunoterapia
- TPH autólogo
- Cirugía: neurocirugía, urología, maxilofacial, vía aérea, plástica, traumatología, ORL, oftalmología, general oncológico
- Radioterapia: modulada, braquiterapia, radiocirugía
- Psicología y neuropsicología
- Cuidados paliativos

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

La actividad asistencial se realiza a cuatro niveles:

- Consultas Externas
 - Consulta de Hematología. Diaria. Agenda abierta a la atención primaria para citación electrónica.
 - Consulta de Oncología. Es diaria y se ocupa de la atención de pacientes oncológicos que han finalizado el tratamiento y de niños con supervivencias largas después de padecer cáncer, haciendo hincapié en los efectos secundarios a su enfermedad o tratamiento de la misma. La agenda está abierta a la Atención Primaria para citación electrónica y valoración de pacientes con sospecha de malignidad.
 - Consulta de Hospital de Día. Es diaria. En ella se evalúan los pacientes hematológicos y oncológicos con tratamientos vigentes a los que, después de realizar los controles clínicos y analíticos, se les prescriben los tratamientos, que se administran en el Hospital de Día o ingresados.
- Hospital de Día
 - Extracción de analíticas, administración de tratamientos ambulantes y realización de todos los procedimientos que precisen sedoanalgesia.

- Pacientes ingresados
 - Habitaciones individuales o dobles, con ingreso en todos los casos madre-hijo. Habitaciones de aislamiento.
 Habitaciones habilitadas para el trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos.
- Partes interconsulta
 - Valoración de toda la patología hematológica y de la sospecha de malignidad, de los pacientes ingresados en el Servicio de Pediatría y Neonatología, que pueden ser resueltos en otras unidades o se valora el traslado a nuestra Unidad.

Junto a esta actividad hospitalaria también se lleva a cabo asistencia extrahospitalaria:

- Colaboración con la Atención Primaria, mediante dos agendas diarias (Hematología y Oncología) donde citar a pacientes on line.
- Reuniones interhospitalarias periódicas sobre patología hematológica.
- Colaboración con la Unidad de Cuidados Paliativos de la Comunidad de Madrid para el tratamiento de todos nuestros pacientes en esa situación.

ORGANIZACIÓN

Todo el esquema organizativo de la Unidad va encaminado a la atención integral de nuestros pacientes y familias, trabajando y potenciando equipos multidisciplinarios^(1,2) con el resto de pediatras del servicio y con especialistas de adultos (Fig. 1).

Comisión de Tumores Pediátricos

Compuesta, además de por los pediatras oncólogos de la Unidad, por las secciones de: Radiología Infantil, Cirugía Infantil, Servicio de Radioterapia y otros especialistas pediátricos (urólogos, traumatólogos, etc.).

En esta comisión, se presentan y discuten todos los nuevos diagnósticos y aquellas situaciones durante el tratamiento o seguimiento de los pacientes que precisan una actuación diagnóstica o terapéutica multidisciplinar.

Se levanta acta de los asistentes y de la decisión que toma el comité.

Unidad multidisciplinaria de Neuro-Oncología Pediátrica

Compuesto por los pediatras, neurocirujanos infantiles, neurólogos infantiles, neurorradiología infantil, radioterapia, anatomopatólogo del SNC, neuropsicólogo y rehabilitación.

Se presentan todos los casos de tumores del SNC para consensuar actitudes diagnósticas y terapéuticas (Figs. 2 y 3).

Sesiones de la Unidad

• Sesión diaria de las incidencias de los pacientes ingresados y los atendidos en las consultas.

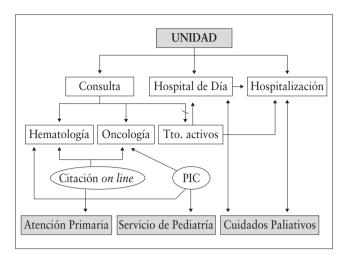


FIGURA 1. Organización de la Unidad.

 Sesiones semanales para presentar a los pacientes de nuevo diagnóstico, complicaciones, recidivas y fallecidos.

Relación con otras unidades

La Unidad de Hemato-Oncología está integrada con el resto de unidades del Servicio de Pediatría y el Servicio de Neonatología con la vocación de atender toda la patología hematológica y oncológica del niño.

De manera práctica esta relación se materializa:

- Partes interconsultas: tanto de patología hematológica como de sospecha de malignidad, hasta completar su diagnóstico y tratamiento. Se valora de manera individual y con su médico responsable, la conveniencia del seguimiento en la unidad peticionaria o el traslado a Hemato-Oncología.
 - Se atienden de manera diaria por un adjunto de la Unidad.
- Seguimientos en consulta: de pacientes diagnosticados en otras unidades con patología hematológica u oncológica. Del mismo modo la Unidad se beneficia del apoyo del resto de unidades pediátricas, siendo destacable por su frecuencia o importancia:
- Unidad de Urgencias: atiende a todos nuestros pacientes con procesos infecciosos o con complicaciones de los tratamientos y otros motivos de consulta urgente.
- UCIP:
 - Tratando todas las patologías que precisan un tratamiento intensivo, muy frecuente en nuestros pacientes, como procesos sépticos y *shock*, ventilación mecánica, ECMO, etc.
 - Realizando la analgesia y sedación en las técnicas y procedimientos dolorosos que se aplican a los niños con cáncer.
- Unidad de Infecciosos e inmunodeficiencias
 - Control de la patología infecciosa en el niño inmunodeprimido con sesiones semanales.

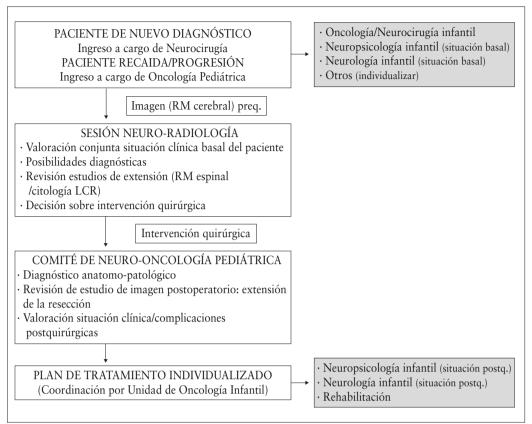


FIGURA 2. Asistencia al paciente de nuevo diagnóstico/recaída o progresión.

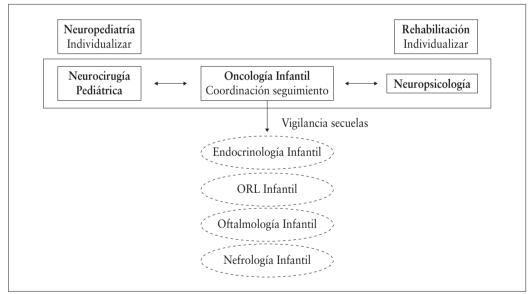


FIGURA 3. Seguimiento a largo plazo de supervivientes con tumores en el SNC.

- Política antibiótica.
- Colaboración en todas las patologías hematológicas del paciente con inmunodeficiencia.
- Radiología infantil
 - Técnicas diagnósticas. Existe un radiólogo encargado de la patología oncológica que coordina al resto de
- radiólogos de la Unidad para indicar la exploración más conveniente.
- Radiología intervencionista, como el diagnóstico mediante PAAF o biopsia guiada y colocación de catéteres centrales y reservorios.
- Colaboración en el Comité de Tumores.

- Cirugía infantil: colaboración estrecha con el cirujano infantil responsable de la patología oncológica que coordina al resto de especialistas pediátricos (urólogos, plásticos, maxilofaciales, etc.).
 - Cirugía mínimamente invasiva: extirpación endoscópica de tumores malignos como neuroblastomas o Wilms.
 - Colaboración en el Comité de Tumores.
- Neurología infantil: diagnóstico y tratamiento de todas las complicaciones neurológicas secundarias a la patología o tratamientos oncológicos.
- Neurocirugía infantil
 - Trabajo conjunto en la Unidad Multidisciplinaria de Neuro-Oncología.
 - Unidad de Referencia Nacional de Patología quirúrgica compleja incluyendo la tumoral. CSUR
- Traumatología infantil: patología ósea maligna.
- Gastroenterología infantil
 - Trasplante hepático cuando forma parte del tratamiento de la patología tumoral del hígado.
- Endocrinología infantil
 - Control de los trastornos endocrino-metabólicos secundarios a la patología oncológica o a su tratamiento.

Por último, cabe destacar la relación con el colegio y los equipos de psicología⁽³⁾. Curar es un proceso integral que incluye no solo la enfermedad, sino el desarrollo y las relaciones psicosociales del niño. Ir al colegio mantiene dichas relaciones y permite al niño continuar con el curso escolar.

Relación con el resto de servicios del hospital

Una de las grandes fortalezas de este hospital es su enorme diversidad, experiencia, nivel científico y tecnológico en prácticamente todas las patologías.

Los niños deben ser tratados por pediatras, pero en colaboración con los especialistas de adultos con experiencia en patologías similares, de forma multidisciplinaria para aumentar la eficacia y eficiencia de las mismas⁽⁴⁾.

La Unidad colabora habitualmente con los siguientes servicios de adultos:

Hematología

Colaboración estrecha con todas las secciones de este servicio (citología, inmunología, banco, aféresis, criopreservación, biología molecular, coagulación).

Radioterapia

Colaboración estrecha con el radioterapeuta encargado de la patología pediátrica.

- Discusión de todos los casos en el comité de tumores pediátricos del cual es un miembro fijo.
- Colaboración con el servicio de anestesia para los pacientes que precisan ser anestesiados para su inmovilización.

- Utilización de técnicas que aumentan la eficacia y disminuyen los efectos secundarios tan importantes en los niños:
 - Radiocirugía.
 - Intensidad modulada.
 - Terapia conformacional.
 - Braquiterapia endocavitaria.

Anatomía patológica

- Colaboración estrecha con el patólogo encargado de la patología tumoral pediátrica.
- Realización con el patólogo de citología de las PAAF con sedoanalgesia en el Hospital de Día.

Medicina nuclear

Colaboración en la realización de los PET y MIBG como exploraciones más específicas.

Oncología médica

- Colaboración en los procesos tumorales pediátricos que se dan en edad adulta.
- Seguimiento de las recidivas que se dan en edad adulta.

ACTIVIDAD DOCENTE

El Hospital 12 de Octubre es un hospital universitario que pertenece a la Universidad Complutense de Madrid. En la Unidad se reciben estudiantes de quinto y sexto año que realizan su formación en Pediatría y Práctica Clínica. Un miembro de la Unidad como Profesor Asociado, imparte las clases de Hematología y Patología Oncológica a los alumnos de quinto curso, dentro del programa de Pediatría.

Realizamos docencia postgrado tanto a residentes de Pediatría como de enfermería.

La rotación por la Unidad de los residentes de Pediatría se realiza de manera voluntaria durante tres meses en el tercer año de residencia y durante el cuarto año los que quieren completar la especialización.

Cabe destacar que, a pesar de no ser una rotación obligatoria, en los últimos diez años todos los R3 han rotado por la Unidad y siempre hay entre uno y tres residentes de cuarto año completando su especialización.

Esto ha posibilitado la especialización de numerosos pediatras en hemato-oncología, que en la actualidad trabajan en unidades de hemato-oncología en múltiples hospitales españoles.

El protocolo docente es el instrumento clave para la docencia. En la Unidad de Hemato-Oncología colaboramos con el protocolo docente de la especialidad. Al inicio de la rotación, se entrega a los residentes una copia del mismo donde se reflejan los objetivos de su rotación, contenido teórico y habilidades a alcanzar, funcionamiento, recursos y organización de la unidad y bibliografía recomendada.

También los residentes de Enfermería en su especialización Pediátrica rotan en la Unidad de Hemato-Oncología. La enfermería ha realizado una guía de acogida tanto para estos residentes como para el personal que se incorporan a la Unidad.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

Dada la complejidad de la oncología infantil, en la actualidad todos los pacientes se tratan de acuerdo a protocolos nacionales o internacionales, muchos de ellos ensayos clínicos.

Desde enero del 2009 somos miembros del Instituto de Investigación del Hospital 12 de Octubre, Área 6: Enfermedades inflamatorias y Trastornos inmunitarios: Inmunodeficiencias e inmunología del trasplante.

La Unidad ha publicado múltiples artículos en revistas internacionales⁽⁵⁻⁸⁾ y nacionales, así como comunicaciones a congresos nacionales e internacionales.

En la Unidad se han desarrollado siete tesis doctorales.

FUTURO

La Unidad está inmersa en el desarrollo del Plan Integral del Cáncer propuesto como eje estratégico de desarrollo del Hospital 12 de Octubre para fomentar un abordaje transversal en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con cáncer. En su vertiente pediátrica, se van a potenciar las unidades multidisciplinarias para mejorar su eficacia y excelencia, las unidades de diagnóstico tratamiento y seguimiento de los adolescentes^(9,10) así como el control de los largos supervivientes en el ámbito hospitalario y de Atención Primaria.

En la patología hematológica, junto al diagnóstico y tratamiento de las enfermedades habituales, el hospital aspira a ser referente de la eritropatología hereditaria compleja que precisa de técnicas sofisticadas para su diagnóstico y equipos multidisciplinarios para su tratamiento, que ya existen en el hospital.

La Unidad cumple los estándares europeos en el tratamiento de la patología hemato-oncológica, con capacidad para integrarse en un futuro en las redes europeas de tratamiento hemato-oncológico⁽¹¹⁻¹³⁾.

- 1. Kowalczyk JR, Samardakiewicz M, Pritchard-Jones K, et al. European Survey on Standards of Care in paediatric oncology centres. Eur J Cancer. 2016; 61: 11-9.
- 2. Vassal G, Landman-Parker J, Baruchel A, et al. Multidisciplinarity, education, and training in pediatric oncology-hematology. Arch Pediatr. 2015; 22(12): 1217-22.
- 3. Wiener L, Kazak AE, Noll RB, et al. Standards for the Psychosocial Care of Children with Cancer and Their Families: An Introduction to the Special Issue. Pediatr Blood Cancer. 2015; 62 (Suppl 5): S419-24.
- Borras JM, Albreht T, Audisio R, et al. & European Partnership Action Against Cancer consensus group. Policy statement on multidisciplinary cancer care. Eur J Cancer. 2014; 50(3): 475-80.
- 5. Blázquez-Gamero D, Domínguez-Pinilla N, Chicharro C, et al. Hemophagocytic lymphohistiocytosis in children with visceral leishmaniasis. Madrid Leishmaniasis Study Group. Pediatr Infect Dis J. 2015; 34(6): 667-9.
- Martín-Hernández E, Quijada-Fraile P, Oliveros-Leal L, et al. Nutritional and Pharmacological Management during Chemotherapy in a Patient with Propionic Acidaemia and Rhabdomyosarcoma Botryoides. JIMD Rep. 2012; 6: 73-8.
- 7. Barrios M, Moreno-Carralero MI, Cuadrado-Grande N, et al. The homozygous mutation G75R in the human SLC11A2 gene leads to microcytic anaemia and iron overload. Br J Haematol. 2012; 157(4): 514-6.
- 8. Vivas Moresco M, González Tomé MI, Baro M, et al. Massive eosinophilia in an oncology/haematology patient. An Pediatr (Barc). 2013; 78(6): 417-9.
- 9. Vassal G, Fitzgerald E, Schrappe M, et al. Challenges for children and adolescents with cancer in Europe: the SIOP-Europe agenda. Pediatr Blood Cancer. 2014; 61(9): 1551-7.
- 10. Stark D, Bielack S, Brugieres L, et al. Teenagers and young adults with cancer in Europe: from national programmes to a European integrated coordinated project. Eur J Cancer Care (Engl). 2016; 25(3): 419-27.
- 11. Kowalczyk JR, Samardakiewicz M, Fitzgerald E, et al. Towards reducing inequalities: European Standards of Care for Children with Cancer. Eur J Cancer. 2014; 50(3): 481-5.
- 12. Nitzlnader M, Canete Nieto A, Ribelles AJ, et al. Interoperability Architecture for a Paediatric Oncology European Reference. Network. Stud Health Technol Inform. 2016; 223: 39-45.
- 13. Jaksa A, Ho Y. Variability in Clinical Comparators and Standards of Care: Consequences for Pan-European Relative Efficacy. Value Health. 2015; 18(7): A559.

Unidad de Nefrología Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre

M. Espino Hernández, J. Vara Martín

Nefrólogas Infantiles. Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

RESUMEN

La Nefrología Pediátrica es una subespecialidad pediátrica reconocida internacionalmente desde el año 1967 y es una de las áreas de capacitación en vías de acreditación oficial (en el momento actual la acreditación se obtiene a través de la Asociación Española de Nefrología Pediátrica creada en el año 1973). La Unidad de Nefrología Pediátrica del 12 de Octubre está catalogada como nivel II (atiende toda la patología renal pediátrica y la insuficiencia renal terminal mediante diálisis). Cumple todos los requisitos exigidos por la Sociedad de Nefrología Pediátrica para la formación de los especialistas en Pediatría y sus áreas específicas, tanto para la formación general de Pediatría como para la capacitación en Nefrología Pediátrica (subespecialidad pediátrica) contemplando una rotación externa. La Unidad dispone de consultas externas, planta de hospitalización, hospital de día y sala de intervencionismo compartidas estas dos últimas con otras especialidades pediátricas.

En el momento actual hay dos facultativos especialistas de área con capacitación específica en nefrología pediátrica. La cartera de servicios incluye toda la patología renal desde el momento de la concepción hasta los 16 años con excepción del manejo de la enfermedad renal crónica que requiere terapia sustitutiva. Se imparte docencia pregrado a los estudiantes de la Universidad Complutense de Madrid y se colabora activamente en las sesiones y formación de los residentes de la especialidad de Pediatría.

La Unidad de Nefrología Pediátrica se mantiene activa con líneas de investigación propias (algunas financiadas) y con colaboración en trabajos, registros y ensayos multi-

Correspondencia: Dra. Mar Espino Hernández. Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

E-mail: mar.espino@salud.madrid.org *Recibido:* Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(1): 37-40

céntricos que producen una actividad científica nada despreciable.

Palabras clave: Nefrología pediátrica; Formación pediátrica; Acreditación nefrología pediátrica.

ABSTRACT

Pediatric Nephrology is a pediatric sub-specialty that has been internationally known since 1967 and is one of the training areas undergoing official accreditation (at present, accreditation is obtained through the Spanish Association of Pediatric Nephrology created in the year 1973). The Pediatric Nephrology Unit of the 12 de Octubre is listed as level II (it attends to all the pediatric renal conditions and end-stage kidney failure by dialysis). It complies with all the requirements of the Pediatric Nephrology Society for the training of specialists in Pediatrics and their specific areas, both for general Pediatrics training as for training in Pediatric Nephrology (Pediatric sub-specialty) contemplating an external rotation. The Unit has external consultations, hospitalization ward, day hospital, and interventionism ward, sharing the latter two with other pediatric specialties.

At present, there are two area medical specialists with specific training in pediatric nephrology. The services portfolio includes all the renal conditions from the moment of the conception up to 16 years except for management of chronic kidney disease that requires replacement therapy. Pre-graduate teaching for Computense University of Madrid students is given and they collaborate actively in the sessions and training of the Pediatric specialty residents.

The Pediatric Nephrology Unit remains active with their own research lines (some financed) and with collaboration in multicenter trials, registries, works and that produce a significant scientific activity.

Key words: Pediatric nephrology; Pediatric training; Pediatric nephrology accreditation.

INTRODUCCIÓN

La Unidad de Nefrología Pediátrica comenzó su andadura en los primeros años de actividad del Hospital Materno-Infantil 12 de Octubre con una trayectoria de excelencia y calidad. La Nefrología Pediátrica es una subespecialidad pediátrica independiente y reconocida aunque no oficialmente y al igual que las demás subespecialidades, o áreas específicas pediátricas, constituyen uno de los hechos que mejor caracterizan a la Pediatría de los últimos 30 años en nuestro país(1). En estos momentos se encuentra en trámite la acreditación oficial, a través del Consejo Nacional de Especialidades Médicas, vehiculada por la Comisión Nacional de Pediatría⁽²⁾. Está avalada por la Sociedad Internacional de Nefrología Pediátrica (IPNA) www.ipna-online.org: fundada en 1967, congreso cada 3 años; la Sociedad Europea de Nefrología Pediátrica (ESPN) www.espn.uwcm.ac.uk, fundada en 1967, realiza una reunión anual; la Asociación Española de Nefrología Pediátrica (AENP) www.aenp.es, fundada en 1973, realiza un congreso anual. Tiene una publicación propia: Pediatric Nephrology que es la revista oficial de la IPNA y ESPN, se edita bimensualmente, situada en el Q1 con un alto factor de impacto en sus publicaciones. La Asociación Española de Nefrología Pediátrica (AENP) redactó un Plan Nacional de Nefrología Pediátrica en 1984 (PNNP-84) refrendado por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud (Ministerio de Sanidad) en 1989 y actualizado en 1998. En él se realiza una ordenación de la especialidad a nivel estatal. La Unidad de Nefrología Pediátrica del 12 de Octubre como nivel II: Sección que atiende o está en condiciones de atender, además de toda la patología renal pediátrica, la insuficiencia renal terminal mediante diálisis. La Unidad de Nefrología cumple todos los requisitos exigidos por la Sociedad de Nefrología Pediátrica recogidos en el documento titulado Recommendations for the training of european paediatric nephrologists by the European Society for Paediatric Nephrology (ESPN). An outline of the minimal requirements for accreditation in the European Countries(3), para la formación de los especialistas en Pediatría y sus áreas específicas, tanto para la formación general de Pediatría como para la capacitación en Nefrología Pediátrica (subespecialidad pediátrica) contemplando una rotación externa.

La Unidad de Nefrología Pediátrica del 12 de Octubre cubre toda la demanda asistencial nefrológica infantil del Área 11 y es también Unidad de referencia nefrológica avanzada de las Unidades de Nefrología básica de los hospitales de la zona sur de Madrid (Alcorcón, Móstoles, Leganés, Getafe, Fuenlabrada, Parla, Valdemoro y Aranjuez), así como de las comunidades de Castilla la Mancha (fundamentalmente, las provincias de Albacete, Toledo, Guadalajara y Ciudad Real) y Extremadura (principalmente los de la provincia de Cáceres). También recibe enfermos de Castilla-León y pacientes pediátricos desde las Unidades de Nefrología Pediátrica de

los Hospitales Monte-Príncipe, La Zarzuela y San Rafael de Madrid para la realización de biopsias renales, patología nefro-urológica y tratamientos de enfermedades renales complicadas. Está integrada en el Hospital Materno Infantil 12 de Octubre con estrecha relación con todas las subespecialidades pediátricas, el Servicio de Neonatología, el Servicio de Cirugía Pediátrica (especialmente Urología Pediátrica) y con todas las especialidades médico-quirúrgicas (traumatología, oftalmología, dermatología, otorrinolaringología, cirugía maxilofacial, anestesia y reanimación) así como servicios centrales (Laboratorio, Anatomía Patológica, Radiología, Medicina Nuclear, Farmacia).

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

Área física y equipamiento

Para la atención exclusiva de los pacientes pediátricos con patología nefrológica, el Servicio de Pediatría dispone de diversas áreas físicas donde se lleva a cabo la atención médica específica de niños y adolescentes hasta los 16 en el área de hospitalización y hasta los 17 años en el área de consultas. Este espacio físico está dividido en: Consultas externas: dispone de dos consultas comunicadas por una puerta donde se pasa visita diariamente de 9 a 14 horas, y donde se realiza el registro de MAPA pediátrico. Hospitalización planta de especialidades pediátricas, no hay camas asignadas a la Unidad de Nefrología Pediátrica. Además se comparten Estructuras del Servicio de Pediatría: el Hospital de Día sito en la planta 7ªA se utiliza para realizar extracciones a los pacientes portadores de porth-a-cath y para la infusión de medicamentos (seroalbumina, ciclofosfamida, etc.). Se dispone de la Unidad de Intervencionismo pediátrico donde se realizan las biopsias renales.

Recursos humanos

Dos facultativos especialistas de área con capacitación específica en nefrología pediátrica que pasan consulta diaria y atienden las interconsultas del hospital. Personal de enfermería y operaciones: un/a DUE de 8,15 a 9,15 para la colocación y retirada de MAPA y una auxiliar incorporada recientemente, en los casos en los que no está disponible, se comparte con la asignada a la Consulta de Anestesia. Atención continuada: no está definida actividad de atención continuada de nefrología pediátrica, a pesar de lo cual, está ofertada la consulta telefónica ante cualquier problema nefrológico que surgiera fuera de la jornada habitual y, en los casos en los que hay pacientes nefrológicos complejos, se asegura la atención continuada, acudiendo fines de semana y festivos o contactando con el residente de guardia asignado a planta.

Cartera de servicios

Diagnóstico prenatal de malformaciones nefro-urológicas. Diagnóstico en la patología nefro-urológica neo-

- natal. Estudio del tracto urinario en la patología nefrourológica.
- Diagnóstico, tratamiento y seguimiento conjunto con urología pediátrica de los pacientes con patología nefrourológica, siendo uno de los puntos fuertes de la Unidad y del Hospital. Está en vías de acreditación el CSUR de la extrofia vesical.
- Diagnóstico, seguimiento y tratamiento de la enfermedad renal crónica en todas las edades siempre que no requiere terapia sustitutiva, con especial prevalencia en los pacientes con uropatía.
- Diagnóstico, seguimiento y tratamiento de las enfermedades glomerulares en todas las edades de la infancia. Se ha solicitado CSUR de enfermedad glomerular compleja con el Servicio de Nefrología de adultos del 12 de Octubre.
- Diagnóstico, seguimiento y tratamiento de los trastornos tubulares en la infancia.
- Diagnóstico, seguimiento y tratamiento de la insuficiencia renal aguda en estrecha relación con la UCIP, donde se llevan a cabo las técnicas de depuración extrarrenal.
- Diagnóstico y seguimiento de patología renal asociada a la enfermedad oncológica.
- Diagnóstico, seguimiento y tratamiento de la hipertensión arterial.
- Diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la patología renal asociada a las enfermedades raras, metabólicas y cuadros sindrómicos.
- Diagnóstico, seguimiento y tratamiento de la enuresis infantil.

La apertura de hospitales en el Área de Salud del 12 de Octubre hizo que disminuyera el número de consultas, sin embargo, desde el año 2011, permanece estable con unos 200 pacientes nuevos y 1.800 consultas sucesivas y, sobre todo, con un claro incremento en el número de los pacientes en seguimiento debido a la complejidad y cronicidad de la patología de la enfermedad renal de los pacientes que se asisten.

ACTIVIDAD DOCENTE

- Docencia: el nefrólogo pediátrico es el responsable de la educación de los estudiantes y médicos en las áreas del desarrollo renal, la función y las enfermedades renales en los lactantes y niños. La obligación docente a mayor escala se extiende a los pediatras y residentes de pediatría y nefrología pediátrica. Alumnos de la Facultad de Medicina de la Universidad Complutense se unen a la actividad ordinaria. Dado lo específico de la especialidad se intenta que aprendan el manejo general de los niños, insistiendo en la historia clínica, exploración e interpretación de pruebas y analíticas.
- Plan de rotación de los residentes: la capacidad máxima docente de la Unidad en el momento actual, en función del personal docente, volumen de actividades y variedad y medios disponibles, a juicio del responsable de la Uni-

dad, se puede fijar actualmente en 2 residentes simultáneos y uno para el área de capacitación específica. Las rotaciones están diseñadas para cumplir en la totalidad el Programa de Formación del Residente de Pediatría definido por la Comisión Nacional de la Especialidad de Pediatría y sus áreas específicas tanto en la especialidad en general como para la capacitación específica en cuyo caso se cuenta con una rotación externa obligatoria en un centro con terapia renal sustitutiva.

ACTIVIDAD INVESTIGADORA

La Unidad de Nefrología tiene una línea de investigación financiada por el FIS para enfermedades huérfanas o no financiadas por la industria farmacéutica en el estudio del reflujo vesicoureteral en niños hasta enero de 2017⁽⁴⁾.

Se participa en el Registro de Enfermedad Renal Crónica con manejo conservador REPIR-II, en activo, en el que se han incluido 70 pacientes de los cuales continúan en seguimiento 45⁽⁵⁾.

Se participa en el registro de enfermedades tubulares: plataforma "Renaltube" (6). Habiendo sido objeto los pacientes registrados en el centro de publicaciones internacionales (7,8).

Se ha colaborado en la elaboración de la Guía del manejo multidisciplinario de los pacientes con esclerosis tuberosa, iniciando la implantación de la misma. Se colabora en otras líneas en ensayos clínicos y estudios multicéntricos avalados por sociedades profesionales y se está participando en la elaboración de la Guía del Manejo del síndrome nefrótico promovido por la Sociedad Española de Nefrología.

Se han liderado desde el año 2012 las Sesiones Nefrológicas de Madrid acreditadas por la Comisión de Formación Continuada que tienen lugar desde octubre a junio el último jueves de mes en horario de tarde (3,5 Créditos).

La producción científica de la Unidad el año 2015 incluye:

- Novel mutations associated with nephrogenic diabetes insipidus. A clinical-genetic study. García Castaño A, Pérez de Nanclares G, Madariaga L, Aguirre M, Chocron S, Madrid A, Lafita Tejedor FJ, Gil Campos M, Sánchez Del Pozo J, Ruiz Cano R, Espino M, et al. Eur J Pediatr. 2015; 174: 1373-85.
- Cysteamine (Cystagon®) adherence in patients with cystinosis in Spain: successful in children and a challenge in adolescents and adults. Nephrol Dial Transplant. 2015; 30(3): 475-80.
- Participación en el Máster Experto en Nefrología Pediátrica realizado por la Sociedad Española de Nefrología Pediátrica y la portuguesa en colaboración con la Universidad de Oviedo.
- Comunicaciones a congresos nacionales:
 - Insuficiencia renal aguda 2ª a infusión de aciclovir intravenoso.
 - Hallazgos clínicos y nefrourológicos en el síndrome de Beckwith-Wiedemann.

- Estudios multicéntricos: nefropatía membranosa en el niño.
- Estudios multicéntricos: estudio prospectivo observacional del reflujo vesicoureteral.
- Comunicaciones a congresos internacionales
 - Hemolytic Uremic Syndrome through 18 years in two tertiary hospitals.

- Asociación Española de Pediatría. Libro blanco de las especialidades pediátricas. 1ª ed. Madrid: Exlibris Ediciones SL; 2011.
- 2. Martín Mateos MA. Acreditación europea de las especialidades pediátricas. An Pediatr. 2010; 72: 1-3.
- 3. Hoyer PF. European Society for Paediatric Nephrology. Recommendations for the training of European Pediatric Nephrologists by the European Society for Paediatr Nephrology. Pediatr Nephrol. 2001; 16(2): 192-5.

- 4. Espino M, Botija G, Melgosa Hinojosa M, et al. Antibiotic Prophylaxis in High Degree Vesicoureteral Reflux. Clinical Trial and prospective, observational and multicentric Study. Pediatric Nephrology. 2014; 29: 1648.
- Areses Trapote R, Sanahuja Ibáñez MJ, Navarro M; Investigadores Centros Participantes en el REPIR II. Epidemiology of chronic Kidney disease in the Spanish paediatric population. REPIR II Project. Nefrologia. 2010; 30(5): 508-17.
- 6. www.renaltube.com.
- 7. García Castaño A, Pérez de Nanclares G, Madariaga L, et al; RenalTube Group. Genetics of type III Bartter syndrome in Spain, proposed diagnostic algorithm. PLoS One. 2013; 8(9): e74673.
- 8. Claverie-Martín F, García-Nieto V, Loris C, et al; RenalTube Group. Claudin-19 mutations and clinical phenotype in Spanish patients with familial hypomagnesemia with hypercalciuria and nephrocalcinosis. PLoS One. 2013; 8(1): e53151.

Unidad de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre

M.T. García Silva^{1,2,3,4}, E. Martín Hernández^{2,3,5,6}, P. Quijada Fraile^{2,5,6}, M. Morales Conejo^{3,5,7}, D. Barrio Carreras^{2,5,8}, B. Zamora Crespo^{2,5,9}

¹Coodinador de la Unidad de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias. Coordinador del Centro de Referencia Nacional (CSUR) y Europeo de Enfermedades Hereditarias Metabólicas (metabERN). ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. ³Profesor Asociado. Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid. ⁴Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), Grupo U723. ⁵Centro de Referencia Nacional (CSUR) y Europeo de Enfermedades Hereditarias Metabólicas (metabERN). ⁶Médico Adjunto. Unidad de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas. Hereditarias. ⁷Médico Adjunto. Enfermedades Metabólicas. Medicina Interna. ⁸Dietista-Nutricionista. ⁹Neuropsicología clínica. Unidad de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

RESUMEN

La Unidad Pediátrica de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias (EM-EMH) presta atención a pacientes afectos de errores congénitos del metabolismo (ECM). Asimismo, realiza consejo genético, diagnóstico prenatal y el diagnóstico en sus familiares. Nuestro Hospital dispone de todas las especialidades médicas, pediátricas y de adultos, así como infraestructuras necesarias para proporcionar una atención de calidad. Por el trabajo realizado hemos recibido algunos premios v reconocimientos, otorgados por asociaciones de pacientes (Federación Española de Enfermedades Raras -FEDER-, Asociación Española de Enfermedades Raras -ACME-IM-). Hemos sido denominados Centro Experto de Referencia para centro del diagnóstico y seguimiento clínico de los casos sospechosos de enfermedades metabólicas congénitas detectados en el programa de cribado neonatal universal que se realiza en la Comunidad de Madrid y Centro de Referencia para enfermedades metabólicas congénitas para niños y adultos (CSUR) por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Recientemente hemos sido nominados dentro de la Red Europea de Referencia de enfermedades metabólicas hereditarias (metabERN).

Correspondencia: Dra. María Teresa García Silva. Coordinadora de la Unidad de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Avda. de Córdoba s/n. 28041 Madrid E-mail: mgarciasilva@salud.madrid.org Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(1): 41-45

Palabras clave: Mitocondriales; Metabólicas; Cribado neonatal; Centro de referencia; Pediatría.

ABSTRACT

The Pediatric Mitochondrial and Hereditary Metabolic Diseases Unit (MD-IMD) provides care for patients affected by Inborn Errors of Metabolism (IMD). It also provides genetic advice, prenatal diagnosis and diagnosis in their family members. Our hospital has all the medical, pediatric and adult specialities, as well as the necessary infrastructure to provide quality care. We have received some awards and acknowledgments for our work, granted by the associations of patients (Spanish Federation of Rare Diseases –FEDER–, Spanish Association of Rare Diseases –ACMEIM–). We have been named as an Expert Center of Reference for HMD detected in extended neonatal screening of the community of Madrid and a Reference Center for Inborn Errors of Metabolism for children and adults (CSUR -Centers, Services and Units of Reference) by the National Health Service. Actually we are working in the European Reference Network for Rare Hereditary Metabolic Disorders (metabERN).

Key words: Mitochondrials; Metabolic; Neonatal screening; Reference Center; Pediatrics.

INTRODUCCIÓN

La Unidad Pediátrica de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias (EM-EMH) del Hospital Universitario 12 de Octubre se ocupa del diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes con enfermedades mitocondriales y otras enfermedades metabólicas hereditarias además de realizar docencia e investigación en esta área de la medicina⁽¹⁻⁴⁾. La asistencia se extiende desde el período neonatal hasta la vida adulta, coordinando el seguimiento con el servicio de Medicina Interna.

En la actualidad es Centro de Referencia Nacional (CSUR) para pacientes que padecen enfermedades metabólicas hereditarias. Recientemente hemos sido nominados dentro de la Red Europea de Referencia de enfermedades metabólicas hereditarias (metabERN).

También es uno de los centros de la Comunidad Autónoma de Madrid donde se refieren recién nacidos con alteraciones en el cribado neonatal ampliado metabólico.

La Unidad está integrada en el marco del Hospital Universitario 12 de Octubre, que desarrolla un modelo integral de atención pediátrica y perinatal, con los últimos avances diagnósticos y terapéuticos, junto a unos equipos de profesionales de primer nivel. Se trabaja de forma coordinada y multidisciplinar para proporcionar una atención de calidad a los niños y sus familias (5-7). El hospital tiene la acreditación IHAN de UNICEF (Iniciativa para la Humanización de la Asistencia al Nacimiento y la Lactancia –IHAN–).

EQUIPO/ RECURSOS HUMANOS

Entre el personal facultativo, somos tres médicos, acreditados en enfermedades metabólicas hereditarias que trabajamos con dedicación exclusiva a este tipo de enfermedades. Dos somos profesores asociados y uno, colaborador docente en la Universidad Complutense de Madrid, Facultad de Medicina. El equipo que compone la Unidad posee los conocimientos y habilidades en todos los procedimientos diagnósticos y terapéuticos, con un alto nivel de especialización y gran experiencia en el seguimiento de los pacientes, incluso desde el período fetal (diagnóstico prenatal), período neonatal, la infancia y adolescencia hasta la vida adulta. Trabajamos como un equipo multidisciplinar con una dietista-nutricionista y una neuropsicóloga, de forma coordinada con los Servicios de Pediatría, Neonatología, Cirugía Pediátrica y otras especialidades de nuestro Hospital y con todos los profesionales imprescindibles para proporcionar una atención integral a los pacientes y sus familias.

Para el seguimiento en la edad adulta tras un proceso de transición se trabaja en coordinación con la Unidad de Enfermedades Metabólicas de Medicina Interna. Colaboramos asimismo con la Unidad de Neuromuscular de nuestro centro también CSUR.

La Unidad se integra con el Instituto de Investigación del Hospital Universitario 12 de Octubre (CIBERER Grupo U723). Su compromiso con el conocimiento de los últimos avances en investigación y en terapias innovadoras permite ofrecer las mejores alternativas para todo tipo de pacientes con errores congénitos del metabolismo, enfer-

medades mitocondriales, enfermedades neuromusculares y enfermedades raras. Estamos implicados en varios estudios de investigación.

ASISTENCIA

La Unidad se ocupa de la atención a pacientes con sospecha de padecer enfermedades mitocondriales (EM) o enfermedades metabólicas hereditarias (EMH) que son enfermedades raras (ER). La atención se efectúa de forma integral: médica, psicológica, dietético-nutricional y social. Trabaja en colaboración con todos los Servicios Generales de nuestro Hospital, consiguiendo una atención eficaz a los pacientes (Fig. 1). La derivación de los pacientes se realiza, mediante procedimiento administrativo de solicitud de asistencia a través del Servicio Admisión, tanto de nuestra comunidad autónoma como los procedentes de otras comunidades autónomas a través del Sistema de Información del Fondo de Cohesión (SIFCO). Se valoran de inmediato las solicitudes en función de la historia clínica, como urgentes, preferentes o normales.

Los recién nacidos que han presentado anomalías en el cribado neonatal metabólico de la Comunidad Autónoma de Madrid son contactados de forma urgente para acudir al Hospital donde se procede al diagnóstico y seguimiento. Trabajamos en colaboración con el laboratorio de cribado neonatal (Hospital Universitario Gregorio Marañón) y con laboratorios externos (Centro Diagnóstico de Enfermedades Moleculares, Universidad Autónoma de Madrid) expertos en el diagnóstico bioquímico y genético de enfermedades metabólicas hereditarias (Fig. 2).

CARTERA DE SERVICIOS

Los procesos asistenciales que atendemos están relacionados con diagnóstico, tratamiento y control de las enfermedades metabólicas hereditarias (Tabla 1).

Los procedimientos diagnósticos utilizados son:

- 1. Estudios bioquímicos basales y dinámicos relacionados con errores congénitos del metabolismo.
- 2. Estudios enzimáticos.
- 3. Estudios genéticos.
- 4. Calibración de encuesta dietética.
- 5. Estudios de imagen: radiológicos y neurorradiológicos.
- 6. Valoraciones neurocognitivas.
- 7. Biopsias de tejidos para estudios inmunohistoquímicos.
- 8. Estudios mitocondriales.
- 9. Diagnóstico prenatal y consejo genético.
- 10. Estudios de investigación.

Los tratamientos en los distintos procesos asistenciales dependen de la enfermedad metabólica hereditaria y son multidisciplinares e integrales. El objetivo de nuestro trabajo es mejorar la calidad de vida con todos los recursos de que dispone nuestro hospital y nuestro país. Las enfermedades que afectan al metabolismo intermediario precisan trata-

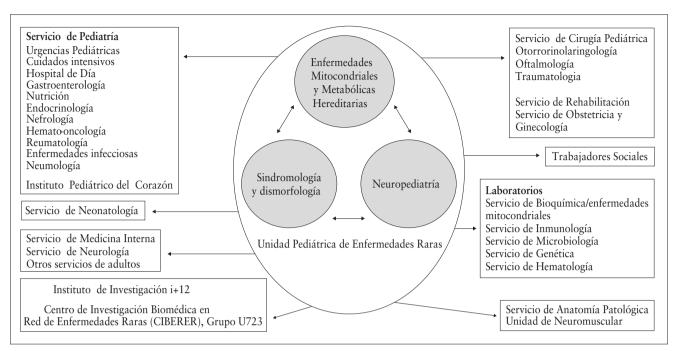


FIGURA 1. Unidad de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias y su interrelación con otras unidades del Hospital.

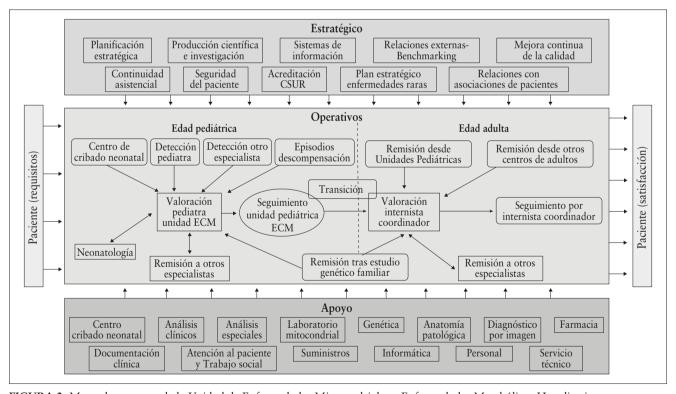


FIGURA 2. Mapa de procesos de la Unidad de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias.

mientos nutricionales estrictos, comprendiendo la educación nutricional a las familias. En descompensaciones metabólicas se dispone de protocolos de emergencia tanto médicos como nutricionales, que se entregan a las familias y están en la historia electrónica del Hospital, para que los profesionales del Hospital puedan consultarlos.

TABLA 1. Procesos asistenciales que se atienden en la Unidad.

- 1. Errores congénitos del metabolismo
 - Aminoacidopatías
 - Acidurias orgánicas
 - Defectos del ciclo de la urea. Hiperamoniemias
 - Defectos de la oxidación de los ácidos grasos
 - Errores congénitos del metabolismo de los hidratos de carbono:
 - Glucogenosis
 - Defectos en la neoglucogénesis
 - Intolerancia hereditaria a la fructosa
 - Defectos del metabolismo de la galactosa: galactosemia v otros
 - Defectos congénitos de la glicosilación
 - Errores congénitos de los neurotransmisores
 - Enfermedades lisosomales
 - Errores congénitos del metabolismo de los esteroles
 - Errores congénitos del metabolismo de los ácidos biliares
 - Enfermedades peroxisomales
 - Errores congénitos de las purinas y pirimidinas
 - Errores congénitos del metabolismo que afectan al transporte de sustancias: glucosa, aminoácidos
 - Defectos de creatina cerebral
 - Porfirias
 - Otros
- Atención especial al recién nacido con cribado neonatal metabólico alterado
- 3. Enfermedades mitocondriales
- 4. Sospecha de error congénito del metabolismo
 - Miopatías metabólicas. Rabdomiolisis
 - Encefalopatías metabólicas
 - Miocardiopatías
 - Hepatopatías alteraciones gastrointestinales
 - Crisis de hipoglucemia
 - Episodios amenazadores para la vida de causa metabólica
- 5. Consejo genético y estudio familiar
- 6. Diagnóstico prenatal

Hay atención continuada las 24 horas. En caso de requerirse trasplante de algún órgano, se colabora con las demás especialidades implicadas.

Se realizan tratamientos enzimáticos sustitutivos, así como otros tratamientos emergentes en enfermedades complejas metabólicas.

Prestamos continuidad asistencial hasta la vida adulta, en coordinación con medicina interna y neurología para el seguimiento de pacientes adultos.

Se realiza consejo genético a las familias de los pacientes.

ACTIVIDAD

La actividad se centra sobre todo en la atención en consultas externas, evitando al máximo hospitalizaciones innecesarias. Hay consultas todos los días en semana, programadas y no programadas o urgentes, y atención telefónica o vía *e-mail* con los pacientes seguidos en la Unidad.

Los pacientes ingresados en el Servicio de Neonatología, UCI Pediátrica, Urgencias Pediátricas, así como los ingre-

TABLA 2. Listado de nuestra casuística desde el año 2009 al año 2016.

Enfermedades raras	817
ECM	530
Enfermedades mitocondriales	250
Piruvato deshidrogenasa	10
Hidratos de carbono y homeostasis glucosa	44
Aminoácidos	42
Ciclo urea	11
Homocisteína	22
Acidurias orgánicas	34
Oxidación ácidos grasos	46
CDG	9
Lisosomales	20
Peroxisomal (4) Esteroles (4) Purinas pirimidinas (2) Creatina (1) Ácidos biliares (1)	12
Otros	95
Cromosomopatías	41

sados en otras áreas específicas de Pediatría se atienden de forma urgente.

El número de pacientes con sospecha de EMH atendidos anualmente en consultas externas oscila entre 650 y 724. El número de pacientes nuevos en el año 2015 ha sido 196. El número de pacientes que ingresan anualmente oscila entre 96 y 109 (Tabla 2).

DOCENCIA

Trabajamos en la Universidad Complutense de Madrid, realizando docencia pregrado en la Facultad de Medicina, en el Grado de Nutrición y Dietética y el Grado de Terapia Ocupacional. Impartimos clases teóricas prácticas y seminarios. Además, hemos dirigido trabajos de fin de grado de medicina

Se realiza docencia a post graduados: MIR en Pediatría Somos centro de referencia para el estudio y tratamiento de las EM y EMH, hay rotaciones formativas de residentes y médicos especialistas de otros centros hospitalarios, de España y del extranjero.

En la Unidad se realizan sesiones clínicas diarias para discusión de los pacientes y sesiones semanales multidisciplinares y de investigación, además de participar en las sesiones del Servicio de Pediatría (lunes a jueves), neuroradiología (semanales), y de la Unidad de neuromuscular (mensuales).

Se imparten clases en cursos de doctorado y realizan distintas labores en Tesis doctorales (dirección de tesis doctorales y participación en tribunales).

Actividades orientadas hacia profesionales médicos, de atención primaria o especializada y personal no facultativo.

Se realiza docencia para asociaciones de pacientes a través de cursos, talleres de cocina, etc.

INVESTIGACIÓN

Todo el equipo realiza una importante labor de investigación, con múltiples publicaciones en revistas incluidas en el JCR (*Journal Citation Report*). Hemos escrito capítulos de libros y presentado numerosas comunicaciones a congresos nacionales e internacionales, y intervenido en mesas redondas, ponencias, cursos de formación y publicados protocolos de tratamiento en errores congénitos del metabolismo que están contribuyendo a difundir el conocimiento de las EMH y EM.

Trabajamos en proyectos de investigación competitivos y ensayos clínicos. Colaboramos en redes de Investigación para Enfermedades Raras (CIBERER) (Grupo U723). Nuestro grupo es multiprofesional compuesto por investigadores del área del laboratorio clínico, biólogos moleculares, investigadores clínicos *post-doc*, *pre-doc* y técnicos de laboratorio. Se establecen relaciones entre la investigación básica, clínica y salud pública (medicina traslacional). La composición multidisciplinar de los investigadores es el eje fundamental del grupo. Trabajamos con el laboratorio de Enfermedades Mitocondriales, perteneciente al Instituto de Investigación I+12 del Hospital Universitario 12 de Octubre.

- García Silva MT, Quijada Fraile P. Enfermedades mitocondriales. Capítulo 233. En: Moro M, Málaga S, Madero L (eds.). Tratado de Pediatría. Editorial Médica Panamericana; 2014. p. 1191-202.
- García Silva MT, Pineda Marfá M, Martín Hernández E, et al. Las enfermedades de la fosforilación oxidativa (OXPHOS): sintomatología y diagnóstico clínico. Capítulo 56. En: Sanjurjo Crespo P, Baldellou Vázquez A (eds.). Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. 4ª ed. Madrid: Ergon; 2014. p. 803-36.
- 3. Martín Hernández E, García Silva MT, Bustos Lozano G. Enfermedades congénitas del metabolismo en el período neonatal (I). Generalidades. Acta Pediatr Esp. 2006; 64(8): 391-5.
- Martín Hernández E, García Silva MT, Bustos Lozano G. Enfermedades congénitas del metabolismo en el período neonatal (II). Manifestaciones clínicas. Acta Pediatr Esp. 2006; 64(9): 436-42.
- Página web del Hospital Universitario 12 de octubre. http:// www.madrid.org/cs/Satellite?pagename=Hospital12Octubre/ Page/H12O_home
- 6. Página web del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de octubre. http://www.madrid.org/cs/Satellite?c=Page&ci d=1354297586043&pagename=Hospital12Octubre%2FPag e%2FH12O ServiciosPrincipal
- 7. Página web de la Unidad de Enfermedades Mitocondriales y Enfermedades Metabólicas Hereditarias. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario 12 de Octubre. http://www.madrid.org/cs/Satellite?cid=1354485638534&language=es&pagename=Hospital12Octubre%2FPage%2FH12O_ServiciosPrincipal

Unidad Multidisciplinar de Fibrosis Quística del Hospital Universitario 12 de Octubre

E. Salcedo Lobato¹, M.C. Luna Paredes², M.T. Martínez Martínez³, C. Garfia Castillo⁴, L. Juarros Monteagudo⁵, M. Germán Díaz⁶, J. Cruz Rojo⁷

¹Sección de Gastroenterología y Hepatología Infantil. ²Sección de Neumología y Alergia Infantil. ³Servicio de Neumología. ⁴Servicio de Medicina Digestiva. ⁵Servicio de Rehabilitación. ⁶Unidad de Nutrición Infantil. ˀSección de Endocrinología Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

RESUMEN

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética letal más frecuente en la raza blanca. Se trata de una enfermedad multisistémica crónica minoritaria grave que altera profundamente la vida del paciente y de su familia y va a requerir una atención permanente y de por vida. Su diagnóstico y manejo son complejos y costosos, requiere la atención de un equipo multidisciplinar. El tratamiento optimizado de los niños con FQ ha provocado una mejoría progresiva de la calidad de vida y de la supervivencia media de estos pacientes. El cribado neonatal llevado a cabo en unidades especializadas puede mejorar el pronóstico de estos niños.

Palabras clave: Fibrosis quística; Cribado neonatal; Unidad multidisciplinar.

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is the most frequent lethal genetic disorder in white people. It is a multisystemic, chronic disorder that severely interferes with the patient's life and his family's and will require permanent care throughout life. Its diagnosis and management are complex and costly, and benefit from the work of a multidisciplinary team. Optimized treatment of children with CF has been proven to improve quality of life and mean survival rates for these patients. Newborn screening undertaken in specialized units further ameliorates prognosis.

Key words: Cystic fibrosis; Newborn screening; Multidisciplinary team.

Correspondencia: Dr. E. Salcedo Lobato. Sección de Gastroenterología y Hepatología Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. E-mail: enrique.salcedo@salud.madrid.org Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(1): 46-48

INTRODUCCIÓN

En el Servicio de Pediatría del Hospital 12 de Octubre se han venido atendiendo a niños con fibrosis quística (FQ) desde los años 80. Inicialmente, como en otros centros, se encargaban fundamentalmente los pediatras de Neumología y Digestivo. Casi todos los pacientes presentan clínica respiratoria y su gravedad determina el pronóstico vital⁽¹⁾, aunque un buen control de la afectación digestiva y del estado nutricional es fundamental para la evolución de la enfermedad⁽²⁾.

La complejidad de esta enfermedad, la afectación de distintos sistemas y el número creciente de pacientes ha conducido a la participación activa de otras subespecialidades pediátricas y otros servicios del hospital (Fisioterapia, Endocrinología, Nutrición, Radiología, Microbiología, Genética...), que se han involucrado en la atención coordinada de estos pacientes. Esta organización ha conformado una Unidad funcional, que ha sido reconocida oficialmente como Unidad Multidisciplinar de Fibrosis Quística (UMFQ) por el Hospital 12 de Octubre en el año 2011 para garantizar la atención integral de estos pacientes.

El objetivo de esta Unidad desde su creación ha sido la atención integral de los niños y adultos con FQ. En el núcleo se encuentran las secciones de Neumología y Gastroenterología Pediátricas y los Servicios de Neumología y Digestivo de adultos. Contamos además con personal de enfermería con dedicación específica a FQ, lo que le confiere una amplia experiencia en el diagnóstico y cuidado de estos pacientes. Forman parte también de la UMFQ las especialidades, pediátricas y de adultos, de endocrinología, nutrición, rehabilitación, cirugía del tórax, genética, microbiología, radiología, urología y psiquiatría.

En julio de 2009 nuestra Consulta fue designada por la Comunidad de Madrid como una de las dos unidades de referencia para el cribado neonatal para fibrosis quística junto a la del Hospital Ramón y Cajal.

ESTRUCTURA Y ORGANIZACIÓN DEL EQUIPO

Desde el punto de vista de la Unidad pediátrica, los jueves se lleva a cabo una consulta "conjunta" en la que, en el mismo espacio físico, se atiende al paciente por parte tanto del neumólogo como el gastroenterólogo infantil, el médico rehabilitador y la enfermera.

Las visitas programadas habitualmente se realizan cada 3 meses, aunque pueden ser más frecuentes durante el primer año de vida, si se objetiva deterioro de la función pulmonar, si hay alto riesgo nutricional o mal cumplimiento terapéutico: también se atiende al paciente de forma no programada si presenta síntomas. En la visita programada se realiza una anamnesis exhaustiva de síntomas respiratorios, digestivos y generales, una exploración completa del paciente (incluyendo antropometría), estudio de función pulmonar (mayores de 5 años) y recogida de muestras para cultivo de secreciones (esputo o frotis faríngeo). Los resultados de estos cultivos se deben comprobar la semana posterior para decidir si el paciente continúa con su tratamiento o se debe realizar algún cambio. Anualmente se realiza una analítica de sangre completa, incluyendo niveles de vitaminas liposolubles, estudio de heces (valoración de función pancreática y digestión de principios inmediatos) y ecografía doppler abdominal para la detección precoz de hepatopatía relacionada con FQ(3).

Si necesitan ser valorados por otras subespecialidades pediátricas, la visita se coordina para que sea ese mismo día. También en Rehabilitación infantil se les atiende los jueves sin necesidad de cita previa para que puedan practicar y mejorar la técnica de la fisioterapia respiratoria. En todas las consultas se les entrega un informe y hoja de fármacos si precisan, para que pasen a recoger la medicación en el Servicio de Farmacia. Esta atención multidisciplinar coordinada en el mismo día favorece a las familias, disminuyendo considerablemente las visitas al hospital, más importante todavía en los pacientes que acuden desde fuera de la Comunidad de Madrid.

La consulta de pacientes adultos con FQ se lleva a cabo en el edificio Materno-Infantil, en el mismo espacio físico que la consulta pediátrica, pero en días diferentes. Comparten la misma enfermera y se facilita el contacto con los pediatras de Neumología y Digestivo, que tienen ubicada sus consultas en la misma planta de la Unidad de FQ. El tratamiento optimizado de los niños con FQ ha provocado una mejoría progresiva de la calidad de vida y de la supervivencia media de estos pacientes, lo que ha conseguido que en la Unidad se atiendan actualmente a más pacientes adultos que infantiles. Esto hace cada vez más necesaria una transición coordinada entre la atención pediátrica y de adultos. Para ello se llevan a cabo sesiones científicas y presentación de casos clínicos de pacientes adolescentes, así como consultas de transición con presencia física del equipo pediátrico.

La enfermera de la UMFQ tiene un papel relevante. Se ocupa de todos los pacientes de la Unidad, tanto pediátricos como adultos, proporcionando una atención directa y cercana a los pacientes y sus familias. Entre sus funciones se encuentra:

- Contactar con las familias remitidas a la Unidad para valoración por cribado neonatal positivo para FQ, proporcionando una información adecuada y gestionando cita para estudio del recién nacido a la mayor brevedad posible.
- Atención del paciente en consulta médica: pesado y tallado, realización del test del sudor, toma de muestras para cultivo de secreciones (y su posterior envío).
- Consulta de enfermería: adiestramiento en las técnicas inhalatorias (manejo y limpieza de los diferentes aparatos, secuencia en la administración de medicaciones), repaso de estas técnicas cada 6 meses, educación en medidas higiénicas y preventivas (mascarilla y guantes en el entorno hospitalario). Cumplimiento terapéutico de medicación oral (enzimas pancreáticos, vitaminas,...).
- Consulta telefónica: disponible por las mañanas de lunes a viernes para consultas por parte de los pacientes de aparición de síntomas, dudas sobre el tratamiento,... que posteriormente se comunican al médico responsable. Comunicación al paciente de cambios en el tratamiento, citación anticipada en consulta, necesidad de nuevas pruebas o resultados,...
- Contacto con la Asociación Madrileña de pacientes con fibrosis quística y también de otras comunidades (nuestra Unidad atiende también a pacientes de fuera de Madrid).
- Gestión de casos, programando las revisiones clínicas y cambios de cita.

CRIBADO NEONATAL. UNIDAD DE REFERENCIA

En España el cribado neonatal de la FQ se inició a finales de los noventa en Cataluña y Castilla y León⁽⁴⁾. Desde julio de 2009 nuestra Unidad constituye, junto al Hospital Ramón y Cajal, uno de los dos centros de referencia en la Comunidad de Madrid para los niños con cribado positivo para esta enfermedad.

A finales de los años 70 se observó que los neonatos con FQ presentaban aumento de la tripsina inmunorreactiva (TIR) en sangre⁽⁵⁾, por lo que se propuso su determinación en la muestra de sangre del talón al confirmarse como una técnica fácil de realizar, fiable y con alta sensibilidad. Si la determinación entre el 3º y 5º día de vida resulta normal se comunica el resultado negativo a la familia. Hay que destacar que los niveles de TIR pueden ser normales en pacientes con ileo meconial y, sin embargo, factores como la raza negra o la prematuridad pueden elevarlos⁽⁶⁾. En nuestra Comunidad, en la misma muestra de sangre de talón de aquellos niños que hayan presentado una primera TIR elevada se realiza el estudio genético de mutaciones de la FQ. Si en el estudio genético se encuentra alguna mutación el niño es remitido a una de las dos unidades de referencia. Si no se encuentran mutaciones se procede a extraer una segunda determinación; si continúa elevada también estos niños se remiten para valoración.

Las unidades de referencia deben contar con personal, tanto médico como de enfermería, con experiencia en el diagnóstico y seguimiento de la fibrosis quística. La enfermera establece comunicación telefónica a la mayor brevedad para citar a la familia en consulta y hacer el estudio al niño, con información adecuada para iniciar un proceso que resulte lo menos traumático posible y que se resuelva en el menor tiempo. A estos pacientes se les realiza inicialmente un test del sudor, técnica que requiere experiencia para garantizar resultados fiables.

Desde julio de 2009 han sido 433 los recién nacidos vistos en nuestra Unidad y se ha confirmado el diagnóstico de fibrosis quística en 29. Frente a los 51 pacientes valorados en el año 2010, fueron 123 los enviados el pasado 2015.

PROYECTOS Y LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN

- Registro Europeo (ECFS) de paciente con fibrosis quística.
- Estudio multicéntrico de la estructura poblacional de Staphylococcus aureus, su relación con el microbioma, cocolonización patogénica por Pseudomonas aeruginosa y situación clínica en fibrosis quística. Entidad financiadora: PI15/00466 (Instituto de Salud Carlos III).
- Registro observacional europeo de pacientes con fibrosis quística (VOICE).
- Trastornos respiratorios del sueño en pacientes pediátricos con fibrosis quística.
- Fatigabilidad de la musculatura respiratoria en el niño con fibrosis quística.
- Estudio multicéntrico nacional: "vitamina D en fibrosis quística: nuevas funciones, pautas de suplementación y tratamiento".

PUBLICACIONES RELEVANTES DE LA UNIDAD

- Hyponatremic dehydration as a presentation of cystic fibrosis. Ballestero Y, Hernández MI, Rojo P, Manzanares J, Nebreda V, Carbajosa H, Infante E, Baro M. Pediatr Emerg Care. 2006; 22(11): 725-7.
- Liver transplant in cystic fibrosis: a poll among European centers. A study from the European Liver Transplant Registry. Melzi ML, Kelly DA, Colombo C, Jara P, Manzanares J, Colledan M, Strazzabosco M, DeLorenzo P, Valsecchi MG, Adam R, Gridelli B, Assael BM; EGSLTCF; European Liver Transplant Association (ELTA); European Cystic Fibrosis Society (ECFS). Transpl Int. 2006; 19(9): 726-31.
- Non-infectious pulmonary complications in cystic fibrosis in the adult. Martínez Martínez MT. Arch Bronconeumol. 1998; 34(8): 400-4.
- Nontuberculous mycobacterial infection in patients with cystic fibrosis: a multicenter prevalence study. Girón RM, Máiz L, Barrio I, Martínez MT, Salcedo A, Prados C. Arch Bronconeumol. 2008; 44(12): 679-84.
- Isolation of Nocardia species in patients with cystic fibrosis. Barrio MI, Martínez MC, Prados C, Girón RM, Máiz L, Martínez MT; Grupo de Fibrosis Quística de Neumomadrid. Arch Bronconeumol. 2008; 44(2): 109-12.

- Patients with cystic fibrosis managed at the cystic fibrosis units of Madrid: cross-sectional study of 387 subjects. García Hernández G, Antelo C, Máiz L, Girón RM, Salcedo A, Martínez Gimeno A, Martínez MT, Isabel Barrio M, Prados C. Med Clin (Barc). 2004; 122(18): 698-700.
- Home intravenous antibiotic treatments in cystic fibrosis units of Madrid. Girón RM, Martínez A, Máiz L, Salcedo A, Beltrán B, Martínez MT, Antelo C, Barrio I, Prados C, Cabanillas J, Ancochea J. Med Clin (Barc). 2004; 122(17): 648-52.
- Life-threatening hemoptysis in cystic fibrosis: clinical characteristics and management in 36 episodes. Máiz L, Girón R, Martínez MT, Prados C, Escobar H, Garzón G, Sánchez J, Mingo A, Blázquez J. Med Clin (Barc). 2002; 118(8): 299-301.
- Nebulized antibiotics in patients with cystic fibrosis. de Gracia J, Máiz L, Prados C, Vendrell M, Baranda F, Escribano A, Gartner S, López-Andreu JA, Martínez M, Martínez MT, Pérez Frías J, Seculi JL, Sirvent J. Med Clin (Barc). 2001; 117(6): 233-7.
- Cystic fibrosis: consensus on the treatment of pneumothorax and massive hemoptysis and on the indications for lung transplantation. Prados C, Máiz L, Antelo C, Baranda F, Blázquez J, Borro JM, Gartner S, Garzón G, Girón R, de Gracia J, Lago J, Lama R, Martínez MT, Moreno A, Oliveira C, Pérez Frías J, Solé A, Salcedo A. Arch Bronconeumol. 2000; 36(7): 411-6.
- Protocol for the diagnosis and follow up of patients with cystic fibrosis. Barrio Gómez de Agüero MI, García Hernández G, Gartner S; Grupo de Trabajo de Fibrosis Quística. An Pediatr (Barc). 2009; 71(3): 250-64.
- Home parenteral nutrition in pediatric cystic fibrosis patients. Moreno Villares JM, Manzanares López Manzanares J, Valero Zanuy MA, León Sanz M. Nutr Hosp. 2009; 24(6): 761-2.

- Farrell PM, Rosentein BJ, White TB, et al. Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus Report. J Pediatr. 2008; 153: S4-14.
- 2. Konstan MW, Butler SM, Wohl ME, et al. Growth and nutritional indexes in early life predict pulmonary function in cystic fibrosis. J Pediatr. 2003; 142: 624-30.
- 3. Debraya D, Kelly D, Houwenc R, et al. Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease. J Cyst Fibros. 2011; 10: S29-S36.
- 4. García Hernández G. Cribado neonatal de fibrosis quística. An Pediatr Contin. 2014; 12: 34-8.
- 5. Crossley JR, Elliot RB, Smith PA. Dried-blood spot screening for cystic fibrosis in the newborn. Lancet. 1979; 1(8114): 472-4.
- 6. Korzeniewski SJ, Young WI, Hawkins HC, et al. Variation in immunoreactive trypsinogen concentrations among Michigan newborns and implications for cystic fibrosis newborn screening. Pediatr Pulmonol. 2001; 46: 125-30.

Urgencia Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre

M. Marín Ferrer¹, S. Mesa García², A. González-Posada Flores², R. Calderón Checa²

¹Jefe de Sección. ²Médico Adjunto. Urgencia Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

RESUMEN

El objetivo final de la Unidad es prestar una asistencia sanitaria eficiente dentro de un marco de humanización como parte fundamental de la calidad del servicio prestado. La Urgencia Pediátrica atiende a pacientes menores de 16 años que precisen cualquier tipo de atención y por parte de cualquier especialidad. Se ven alrededor de 54.000 urgencias anuales. Hay un sistema de clasificación que realiza la enfermería. Posteriormente le atienden los pediatras en las consultas. Desde estas, la mayor parte de los niños se pueden dar de alta (88%), otros pasan al área de terapia inhalada (4%) y el resto a la zona de Observación (8%). Se ingresan cada año unos 2.300 pacientes. Periódicamente se valoran los indicadores de calidad marcados por la SEUP. Desde el punto de vista docente, se forma anualmente 10 residentes de Pediatría, 4 de Alergia y 20 de Medicina Familiar y Comunitaria.

Palabras clave: Urgencias pediátricas; Clasificación; Indicadores; Área de observación; Ingresos.

ABSTRACT

The final objective of the Unit is to provide efficient health care within a framework of humanization as a fundamental part of the quality of the service provided. Pediatric Emergency attends to patients under 16 years of age who require any type of attention and by any specialty. Approximately 54,000 emergencies are seen per year. There is a classification system performed by the nursing service. After, the pediatricians see the patient in their consultation. From

Correspondencia: Dra. Milagros Marín Ferrer. Urgencia Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid E-mail: milagros.marin@salud.madrid.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(1): 49-52

these, most of the children can be discharged (88%), others are transferred to area of inhaled therapies area (4%) and the rest go to the Observation area (8%). Every year, about 2,300 patients are hospitalized. Periodically, the quality indicated marked by the SEUP (Spanish Society of Pediatric Emergencies) are evaluated. From the teaching point of view, 10 residence of Pediatrics are trained, 4 in Allergy and 20 in Family and Community Medicine.

Key words: Pediatric emergencies; Classification; Indicators; Observation Area, Admissions.

INTRODUCCIÓN

La organización de la Urgencia Pediátrica del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre sigue las directrices marcada por el Ministerio de Sanidad⁽¹⁾ y los indicadores de calidad de la Sociedad Española de Urgencias Pediátricas⁽²⁾. Estructuralmente, está constituida por 4 áreas funcionales bien delimitadas y marcadas por la evolución del proceso del paciente: triaje, consultas incluido el *box* vital, terapia inhalada y observación.

En cuanto a recursos humanos, dispone en presencia física directa de 2-3 pediatras en turno de mañana con 2-3 residentes de pediatras que rotan por la Unidad 3 meses. Otro pediatra de la Unidad trabaja en turno de tarde junto con el pediatra de guardia.

También rotan por Urgencia Pediátrica durante 2,5 meses los residentes de Alergia y durante 2 meses los residentes de Medicina Familiar y Comunitaria.

En presencia física y tras llamada al teléfono corporativo se encuentran de guardia:

- 1 cirujano pediátrico de plantilla y 1 residente de la especialidad.
- 1 traumatólogo de plantilla y 1 residente de Traumatología.
- 1 especialista en Cirugía Máxilo-facial.
- 1 especialista en Neurocirugía.

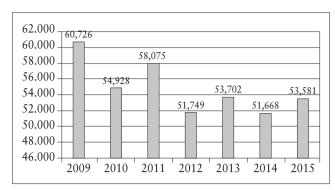


FIGURA 1. Niños atendidos anualmente en Urgencia Pediátrica.

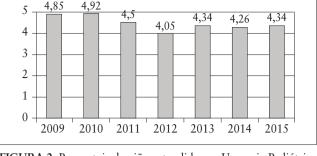


FIGURA 2. Porcentaje de niños atendidos en Urgencia Pediátrica que son ingresados.

- 1 oftalmólogo, que físicamente está ubicado en la residencia general.
- 1 especialista en ORL, que físicamente está ubicado en la residencia general.
- Un equipo de psiquiatría de la residencia general.
- 1 trabajador social en turno de mañana.
- 1 radiólogo pediátrico y 1 residente de radiología que informan todas las pruebas de imagen.
- 1 residente de microbiología y un dermatólogo de lunes a domingo en horario diurno hasta las 22 horas.
- 1 especialista de plantilla y 1 residente de bioquímica. La enfermería es específica de la Unidad. Hay una supervisora y en cada turno hay 3-4 enfermeros y 3 auxiliares de enfermería.

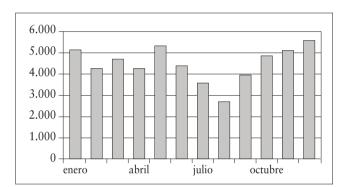


FIGURA 3. Distribución de los niños atendidos en la Urgencia Pediátrica por meses en 2015.

ACTIVIDAD ASISTENCIAL

En el año 2015 se han atendido en la Urgencia Infantil 53.581 pacientes con una frecuentación media de 147 y una estancia media en la Unidad de 1:34 horas.

La casuística tenía desde el 2007 una tendencia descendente, pero se ha estabilizado en los últimos 4 años, oscilando los niños atendidos alrededor de 53.000 (Fig. 1).

La importante disminución del 11,1% que se observa entre el año 2009 y el año 2010 que estuvo en relación con la epidemia de gripe del año 2009 y supuso un aumento de pacientes en todas las urgencias de Madrid.

La distribución de ingresos es similar a lo largo de estos años y se mantiene bastante estable en cuanto a porcentaje en años sucesivos. Oscila entre el 4,85% del año 2009 hasta el 4,05% del año 2012. En el año 2015 han ingresado el 4,34% de los niños (Fig. 2). El indicador estándar admitido es menor del 5%.

La estancia media en la Unidad es de 1:34 horas similar a los 1:28 horas del 2014 e igual a la del año 2013.

Los porcentajes de niños que permanecen en la Urgencia más de 24 horas se mantienen estables en los últimos 5 años y oscilan entre 16 y 12 niños anuales.

En el año 2015 han permanecido en Urgencias más de 24 horas el 0,3% de los niños que están en Observación, lo que

supone 12 pacientes anuales. En el año 2014 fueron 0,34%, 13 niños todos ellos niños con problemas psiquiátricos que han permanecido en Observación hasta obtener el ingreso en el Hospital Gregorio Marañón, que es el hospital de referencia para el ingreso de niños con estos problemas. El objetivo estándar es lograr que menos del 1% del total de pacientes atendidos en la urgencia permanezcan más de 24 horas. Por tanto la Urgencia Infantil del Hospital Universitario 12 de Octubre cumple este objetivo de calidad.

La distribución a lo largo del año oscila entre los 5.463 niños en el mes de diciembre hasta los 2.795 de agosto y se expone en la figura 3.

En el año 2015, se atendieron en el **área de consultas** 47.528 niños, un 88,7%. El tiempo medio de resolución fue de 0:14 horas frente a las 0:36 y 0:59 de los años 2014 y 2013, respectivamente.

El año 2015, en el Área de Terapia Inhalada, se trataron 2.101 pacientes, el 3,92% de todos, el tiempo medio de atención fue de 2:17 horas. En los años anteriores, 2014 y 2013, fueron 1.978 (3,83%) y 2.223 (4,34%), respectivamente. En cuanto al tiempo de atención fue de 2:11 y 2:16 horas.

En la sala de terapia inhalada se tratan anualmente alrededor de 2.500 pacientes pero cada vez se atienden menos niños, posiblemente en relación con un mayor control del asma.

En el año 2015, en el Área de Observación se atendieron 3.951 niños (7,37% del total) y la estancia media fue de 5:03 horas. La media diaria fue de 11 pacientes y el 36,61% fueron ingresados. En el año 2014, se atendieron a 3.569 niños, el 6,92% del total y la estancia media fue de 5:01 horas. La media diaria con el mismo número de camas ha aumentado en los últimos 6 años de 8 a 11 niños /día debido al ajuste de los tiempos de estancia que ha disminuido paulatinamente desde los 7:26 horas en el año 2009 a los 5:03 del año 2015.

La estancia en Observación debe ser inferior a 12 horas, en este tiempo hay que decidir dar el alta, si el niño ha mejorado, o ingresarle. Como se ha comentado anteriormente, solo hay 13 niños con estancias superiores a 24 horas, todos ellos niños que han permanecido en Observación en el 2015.

TRIAJE O CLASIFICACIÓN DE LOS NIÑOS

La clasificación o triaje de los niños según el grado de gravedad permite determinar los que precisan atención más urgente y es un método que cada vez se usa más en los Servicios de Urgencias, particularmente en los que soportan mayor carga asistencial. En junio del 2011 se puso en marcha la realización de una clasificación (triaje) con soporte informático basado en el sistema canadiense cuyos datos pasan directamente a la historia clínica electrónica de la Urgencia. La clasificación la lleva a cabo la enfermería de la Unidad.

Del total de niños que acudieron a Urgencias el año 2015 se clasificaron 52.841 niños (98,6%), cifra similar al 98,57% del año 2014 y en ambos años algo superior al 2013 y 2012: 98,45% y 97, 49%, respectivamente. Siempre hay un pequeño porcentaje de niños (1,37% en el año 2015) que quedan sin triar por fallos informáticos o errores de filiación. Según avanza y se afianza el sistema de clasificación hay más cultura de triaje y cada vez hay menos niños que quedan sin clasificar.

SUGERENCIAS Y RECLAMACIONES

Desde octubre del año 2007, existe en la sala de espera exterior, un buzón de sugerencias para los niños y sus familiares donde pueden expresar sus opiniones acerca de la asistencia recibida. En general, ha sido poco utilizado. En cualquier caso, siempre que ha sido posible, las sugerencias se han tenido en cuenta.

La Unidad de Urgencias considera que las reclamaciones de los pacientes proporcionan una oportunidad de mejorar la asistencia. Se responde a todas ellas por escrito en un plazo breve de tiempo, a través del Servicio de Atención al paciente.

ACTIVIDAD DOCENTE

Cada año los 10 residentes del primer año de Pediatría llevan a cabo una rotación de 3 meses de duración. También rotan con regularidad residentes de Alergia y de Medicina Familiar y Comunitaria.

Cada año se imparte un Curso sobre Urgencias Pediátricas avalado por la Comisión de Docencia y dirigido a todos los residentes que rotan en la Unidad ese año. Durante su estancia en Urgencias, los residentes reciben por escrito y de forma mensual la planificación de las áreas donde deben llevar a cabo su labor asistencial cada día y la planificación de las sesiones del Servicio de Pediatría que tiene lugar de lunes a jueves a las 8:15 horas.

Además se organizan otras sesiones, con la asistencia de todo el personal facultativo, cuya asistencia es obligatoria.

- Sesión clínica ordinaria sobre patología prevalente en Urgencias. Tiene lugar a primera hora de la mañana, con frecuencia de 3-4 semanales.
- Sesiones con todos los residentes de primer año, en colaboración con la Unidad de Lactantes con periodicidad semanal, viernes a las 8:20 h.
 - Casos abiertos. Se presenta y se discuten casos clínicos abiertos, de complejidad alta.
 - Sesión bibliográfica de periodicidad quincenal. El coordinador de cada sesión es un médico residente con el apoyo de alguno de los miembros del personal de plantilla. Son temas clínicos de actualidad, tanto de revisión como artículos originales de revistas extranjeras y nacionales. La duración de estas sesiones no excede de los 45 minutos.
 - Sesiones monográficas de periodicidad mensual.
 Se revisa en profundidad un tema clínico, bien por algún médico del propio servicio, o algún experto invitado.
- Sesiones de simulaciones de RCP y de otras patologías. Durante la rotación por Urgencias, los residentes aprenden los protocolos de Pediatría de obligado conocimiento en la Unidad. El estudio de los protocolos tiene como base el Manual de protocolos de la Urgencia Pediátrica del Hospital 12 de Octubre⁽³⁾ pero también se consultan publicaciones y actualizaciones tanto de la SEUP como de la Asociación Española Pediátrica (AEP) y otros foros internacionales. En cuanto a procedimientos y técnicas, también se sigue Manual de técnicas y procedimientos en urgencias de pediatría para enfermería y medicina⁽⁴⁾ Manual que ha sido elaborado por pediatras y personal de enfermería de nuestro hospital y de los hospitales Gregorio Marañón y Maiadahonda.

La supervisión de los residentes es continua, resolviendo dudas y haciendo planteamientos diagnósticos. Se revisan todos los informes y el tratamiento y los tratamientos prescritos. La toma de responsabilidad por parte de los residentes es progresiva a lo largo de los 2-3 meses de rotación siempre con la supervisión de los médicos de plantilla.

ACTIVIDAD CIENTÍFICA E INVESTIGADORA

La producción científica y el impacto de las publicaciones de un equipo médico son un índice de la actividad investigadora y contribuye a la mejor cohesión de los miembros del equipo, elevando el nivel científico del conjunto. Es un objetivo de la Unidad que nuestros residentes realicen al menos una publicación médica y/o comunicación a Congresos de la especialidad por año de residencia.

Se recomienda la asistencia a la Reunión anual de la SEUP y al Congreso Nacional de Pediatría. Se prioriza la asistencia para aquellos residentes que presenten comunicaciones.

En el primer año de residencia en Pediatría, los residentes acuden con comunicaciones y/o póster a 1-2 Congresos y reuniones con el fin de mejorar la docencia e iniciar su capacidad investigadora. De cada trabajo, se encargan 2-3 residentes de primer año dirigidos por los pediatras de la Urgencia.

PROYECTOS DE INVESTIGACIÓN EN MARCHA

- Multicéntrico e internacional: EUCLIDS Project. The genetic basis of meningococcal and other life-threatening bacterial infectius diseases study of childhood.
- Estudio multicéntrico internacional: Global pediatric emergency poisoning surveillance system.

- e-PEDCARE (Pediatric Cardiac Arrest Registry in Europe). Registro multicéntrico de parada cardíaca en niños en los servicios hospitalarios de urgencias pediátricas. Estudio Multicéntrico Europeo: Pediatric Cardiac Arrest Registry in Europe (e-PEDCARE). Registro de parada cardíaca en Pediatría.
- Estudio multicéntrico sobre las bacteriemias en urgencias del Grupo de trabajo de la SEUP.
- Estudio multicéntrico europeo "Estudio Multicéntrico Español (SEUP): Hemocultivos en los Servicios de Urgencias Pediátricas.

- Plan de Calidad integral de los Servicios Sanitarios de la Comunidad de Madrid, http://www.bases.cortesaragon.es/bases/...nsf/.../plandecalidad27junio2002.pdf
- 2. www.seup.org/pdf_public/gt/mejora_indicadores.pdf
- Ferrer MM, Ordóñez Sáez O, Palacios Cuesta A. Manual de Urgencias de Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Madrid: Ergon; 2011.
- 4. Gutiérrez J, Guerrero G, Jiménez, R, et al. Manual de técnicas y procedimientos en urgencias de pediatría para enfermería y medicina. Madrid: Ergon; 2011.

COMEDORES ESCOLARES SALUDABLES Gloria Cabezuelo, Pedro Frontera

Madrid: Editorial Grupo 5; 2016. 188 páginas.

Los autores de esta obra, pediatras del Hospital La Fe de Valencia, han tenido el acierto de poner su atención en un aspecto muy importante de la nutrición infantil.

Dada la estructura organizativa de la enseñanza infantil en nuestro país, la mayoría de los niños en edad escolar efectúan al menos una comida al día en los comedores escolares y a ello dedican su atención los Dres. Cabezuelo y Frontera.

El libro se inicia con una parte genérica en la que se abordan los conceptos básicos de la nutrición infantil y se examinan los problemas actuales que aparecen en las transgresiones dietéticas más comunes.

A continuación, se desarrollan exhaustivamente todos los aspectos nutricionales de los niños escolarizados, las características y necesidades de los comedores escolares y los requisitos y normas que deben cumplir para su correcto funcionamiento.

La obra se completa con un apéndice que resume de forma didáctica y muy expresiva su contenido.

Libro muy recomendable.

Arturo Muñoz Villa

53

Del 7 al 10 de marzo de 2017

Curso de Farmacia Pediátrica. XIX edición Barcelona, España

Del 9 al 10 de marzo de 2017

I Jornadas médicas sobre Patología Mastocitaria *Murcia, España*

Del 9 al 12 de marzo de 2017

Formación de Educadores de Masaje Infantil IAIM Las Palmas de Gran Canaria, España

9 de marzo de 2017

Once respuestas para once preguntas. Jornada de Infectología Pediátrica Madrid, España

Del 10 al 11 de marzo de 2017

14º Foro de Pediatría de Atención Primaria de Extremadura *Badajoz*, *España*

14 marzo de 2017

2017 First Steps in Neonatal Brain Ultrasound: an amazing, adventurous journey! *Florencia, Italia*

Del 14 al 17 de marzo de 2017

8º Curso de técnicas de depuración extrarrenal para niños en estado crítico *Madrid, España*

Del 15 al 18 de marzo de 2017

2017 Neonatal Ultrasound Course. Why, how and when an ultrasound image? *Florencia, Italia*

Del 15 al 18 de marzo de 2017

Curso de Ecografía Clínica en Emergencias y Urgencias en Neonatología y Pediatría Madrid, España

Del 16 al 17 de marzo de 2017

Curso de Asistencia Inicial al Trauma Pediátrico Madrid, España

Del 17 al 18 de marzo de 2017

XX Curso de Excelencia en Pediatría: Inmunoalergia Pediátrica Palencia, España

Del 21 al 23 de marzo 2017

Reanimación CardioPulmonar Avanzada Pediátrica y Neonatal. 66ª edición. *Madrid*, *España*

Del 23 al 25 de marzo de 2017

IX Congreso Español de Lactancia Materna *Zaragoza*, *España*

Del 23 al 24 de marzo de 2017

Emergencias pediátricas *Madrid*, *España*

23 de marzo de 2017

Jornada de actualización en neurodesarrollo *Barcelona*, *España*

Del 24 al 25 de marzo de 2017

Curso de Asistencia Inicial al Trauma pediátrico *Albacete*, *España*

Del 24 al 25 de marzo de 2017

Curso de ecografia abdominal pediátrica *Badajoz*, *España*

Del 31 de marzo al 1 de abril de 2017

II Practicum de Dermatología Pediátrica Madrid, España

31 marzo 2017

IV Curso Básico de Bioética en Pediatría: Aprendiendo Bioética a través de casos clínicos *Zaragoza, España*

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

NORMAS DE PUBLICACIÓN

La Revista constará de las siguientes Secciones:

PUESTA AL DÍA

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

REVISIÓN

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

CARTAS AL DIRECTOR

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

ORIGINALES

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

Los originales constarán de los siguientes apartados:

- 1. Introducción, especificando los objetivos del trabajo.
- 2. *Métodos*, describiendo con claridad los procedimientos y técnicas utilizados.

- 3. Resultados, exponiéndolos concisamente.
- 4. Discusión y conclusiones.

Se aportará un resumen, en español y en inglés, suficientemente informativo, de una extensión no superior a 200 palabras. Asimismo, se incluirán al final las palabras clave, también en español e inglés, conforme a la lista del "Index Medicus", que se reproduce todos los años en el número 1 (enero).

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

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

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

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

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

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

Ejemplo: Fredrickson DS, Levy RI. Familial hyperlipoproteinaemia. En: Stanbury JB, Wyngaarden JB, Fredrickson

55

Vol., 73 Nº1, 2017

Normas de publicación

DS, eds. The metabolic basis of inherited disease. 3^a ed. New York: MacGraw-Hill Book Inc.; 1972. p. 545-616.

Extensión de los trabajos: no será superior a 10 folios. Se admite un máximo de seis ilustraciones incluyendo figuras y tablas.

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

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

NOVEDADES DIAGNÓSTICAS/TERAPÉUTICAS

Breve descripción de nuevos procedimientos diagnósticos o terapéuticos.

COMUNICACIONES BREVES

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

CRÍTICA DE LIBROS

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

OTRAS SECCIONES

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

RESPONSABILIDADES ÉTICAS Y AUTORÍA

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

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

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

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

Los manuscritos se remitirán por correo electrónico a la Srta. Carmen Rodríguez (carmen.rodriguez@ergon.es).