

Coordinará el seguimiento de los pacientes y la programación de consultas y cirugías

El Hospital Gregorio Marañón crea la primera Unidad infantil en España para enfermedades derivadas de los desórdenes del tejido conectivo

- Son patologías poco frecuentes, de origen genético, que afectan a las articulaciones y producen dilatación de la aorta
- Estos niños presentan alteraciones oculares, esqueléticas y deformidades torácicas
- La nueva Unidad agrupa a ocho especialidades médicas para dar una atención global a los menores

19 de agosto de 2019.- El Hospital General Universitario Gregorio Marañón de la Comunidad de Madrid ha puesto en marcha la primera Unidad Infantil para tratar a niños con enfermedades derivadas de los desórdenes del tejido conectivo. Las alteraciones del tejido conectivo son un grupo de enfermedades, de origen genético y poco frecuentes, que afectan a la elasticidad de los tejidos, lo que puede provocar desproporción en la flexibilidad de las articulaciones y dilatación de la arteria aorta. Esta última circunstancia es de especial importancia puesto que puede desencadenar la muerte del paciente si no se opera.

Estas enfermedades suelen afectar a múltiples órganos. Por este motivo, a menudo, el niño presenta alteraciones oculares, esqueléticas, deformidades torácicas y dilataciones progresivas de la raíz aórtica, que pueden condicionar una muerte precoz. Por todo ello, resulta fundamental la atención multidisciplinar de varios especialistas médicos, el seguimiento estrecho en consulta y el tratamiento temprano, para prevenir eventos fatales y para mejorar la calidad de vida de los pequeños.

Para dar respuesta a las necesidades de estos niños, el Hospital Gregorio Marañón ha creado una unidad especial, la primera de España, exclusivamente de ámbito pediátrico, que aglutina la experiencia del centro y reúne a los médicos de ocho especialidades que ofrecen una atención integral a los menores con estas patologías.

Esta nueva Unidad pretende mejorar la atención global de estos niños, facilitando el diagnóstico precoz, el seguimiento médico y el tratamiento quirúrgico con los más altos estándares de calidad. La Unidad Integral de enfermedades derivadas de los desórdenes del tejido conectivo integra a médicos de los servicios de

Cardiología Pediátrica, Cirugía Torácica Infantil, Genética, Rehabilitación, Oftalmología, Cirugía Cardíaca Infantil, Traumatología Pediátrica y Cirugía Vasculiar Periférica.

Gracias a la nueva Unidad se podrá gestionar un horario de consultas común y la coordinación central de las citas, sesiones médico-quirúrgicas conjuntas y frecuentes cirugías combinadas entre servicios.

MÚLTIPLES AFECTACIONES

Los desórdenes de los tejidos conectivos provocan múltiples alteraciones en los niños como son la escoliosis, los pies zambos, las deformidades del pecho y, por supuesto, las alteraciones oculares. Además, necesitan un estrecho control del diámetro de aorta, ya que debe operarse de forma profiláctica cuando la arteria alcanza un tamaño concreto.

Este tipo de alteración da origen a unas 15 patologías distintas, aunque la más conocida de estas enfermedades es el síndrome de Marfan, que implica hiperelastacidad de las articulaciones, dedos muy largos, deformidades del tórax y problemas en los ojos, como cataratas, desprendimiento de retina o luxación del cristalino. Sin embargo, la más grave de las afectaciones, y que condiciona su futuro, son los eventos fatales en relación con la aorta, como la ruptura o disección espontánea. De ahí, la necesidad de un seguimiento especializado y multidisciplinar de estos niños.