



REAL ACADEMIA DE MEDICINA Y CIRUGÍA  
DE ANDALUCÍA ORIENTAL

DISCURSO

Pronunciado por el Académico Electo  
ILMO. SR. DON RICARDO FERNÁNDEZ VALADÉS

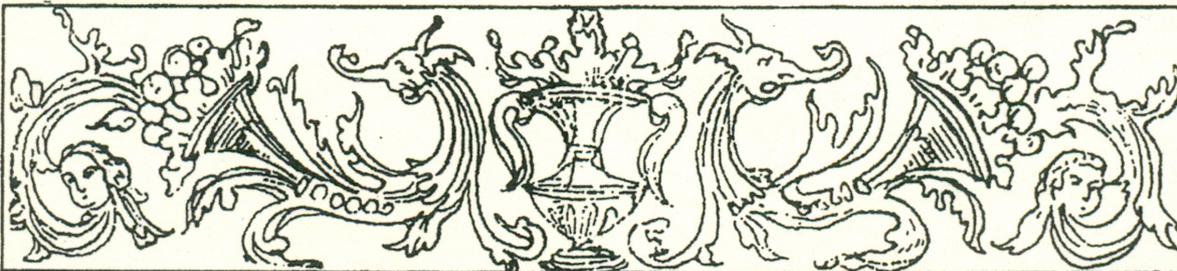
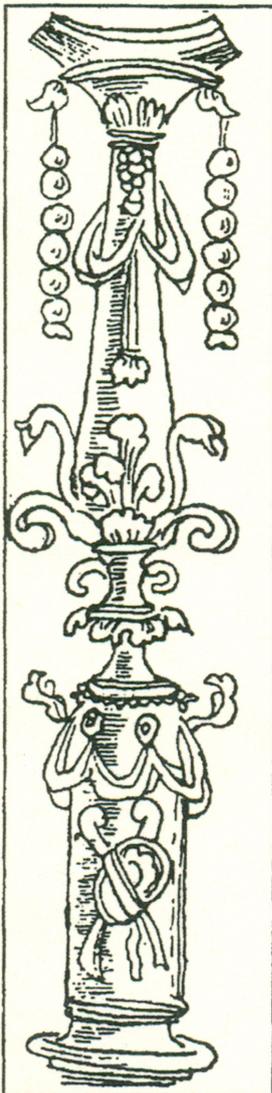
**DE LA CIRUGÍA PEDIÁTRICA,  
LAS MALFORMACIONES  
CONGÉNITAS  
Y SU TRATAMIENTO**

CONTESTACIÓN  
del  
ILMO. SR. DON ARMANDO  
ZULUAGA GÓMEZ

8 DE MARZO DE 2019



GRANADA, 2019





REAL ACADEMIA DE MEDICINA Y CIRUGÍA  
DE ANDALUCÍA ORIENTAL

**DISCURSO**

Pronunciado por el  
**ILMO. SR. DON RICARDO FERNÁNDEZ  
VALADÉS**

**DE LA CIRUGÍA PEDIÁTRICA, LAS  
MALFORMACIONES CONGÉNITAS Y SU  
TRATAMIENTO**

CONTESTACIÓN  
del

**ILMO. SR. DON ARMANDO ZULUAGA  
GÓMEZ**

8 DE MARZO DE 2019



Granada, 2019



A mis padres, mi mujer y mis hijos.  
A todos los niños que nos necesitan.

*“Por favor, emplee la mayor delicadeza en mis minúsculos tejidos y trate de corregir la deformidad en la primera operación... y le demostraré que soy capaz de tolerar una intervención quirúrgica de enorme amplitud. Se asombrará de la rapidez de mi recuperación; de mi parte, le quedaré eternamente agradecido”*

*(W. Potts)*



## ÍNDICE

<b>AGRADECIMIENTOS</b> .....	- 9 -
<b>A MI FORMACIÓN</b> .....	- 12 -
<b>PROFESOR DR. IGNACIO M<sup>a</sup> ARCELUS IMAZ</b> .....	- 14 -
<b>HISTORIA DEL SILLÓN N<sup>o</sup> 14.</b> .....	- 16 -
<b>DE LA CIRUGÍA PEDIÁTRICA</b> .....	- 17 -
<b>PRECURSORES DE LA CIRUGÍA PEDIÁTRICA.</b> .....	- 21 -
La cirugía en los niños en la antigüedad y edad media. ....	- 21 -
La cirugía en los niños en los siglos XV-XVIII. ....	- 34 -
La Cirugía Pediátrica en los siglos XIX y XX. ....	- 37 -
<b>LA CIRUGÍA PEDIÁTRICA EN ESPAÑA.</b> .....	- 47 -
Atención quirúrgica al niño en el siglo XIX en España. ....	- 47 -
Atención quirúrgica al niño en el siglo XX en España. ....	- 55 -
Cirugía Pediátrica en Granada.....	- 57 -
<b>LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS Y SU TRATAMIENTO</b> .....	- 59 -
<b>CONCEPTO E IMPORTANCIA DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS.</b> .....	- 59 -
<b>LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS Y LA HUMANIDAD</b> - 65 -	
Evolución respecto al origen de las malformaciones congénitas y actitud de la sociedad ante las mismas. ....	- 65 -
Conceptos actuales sobre el origen de las malformaciones congénitas y cambios de actitud ante las mismas.....	- 70 -
<b>DIAGNÓSTICO PRENATAL</b> .....	- 75 -
<b>TRATAMIENTO MALFORMACIONES CONGÉNITAS</b> .....	- 76 -
Implicaciones éticas .....	- 76 -
<b>MALFORMACIONES DIGESTIVAS.</b> .....	- 78 -
<b>HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA</b> .....	- 88 -
<b>LA CIRUGÍA PEDIÁTRICA EN EL SIGLO XXI.</b> .....	- 94 -

<b>BIBLIOGRAFÍA .....</b>	<b>- 97 -</b>
<b>DISCURSO DE CONTESTACIÓN ILMO. SR. D. ARMANDO ZULUAGA GÓMEZ .....</b>	<b>107</b>
<b>DE LA CIRUGÍA EXERÉTICA A LA CIRUGÍA REPERADORA- RECONSTRUCTIVA Y CONSERVADORA.....</b>	<b>- 114 -</b>

## **AGRADECIMIENTOS**

Con la venia,

Excmo. Sr. Presidente de la Real Academia de Medicina y Cirugía de Andalucía Oriental.

Excelentísimos e Ilustrísimos Señores y Señoras Académicos.

Querida familia, Queridos amigos, Señoras y Señores.

Me ha correspondido el honor de ocupar esta tribuna, desde la que han debatido interesantes temas profesores y científicos, para leer el preceptivo discurso de entrada a esta Real Institución.

Mis primeras palabras quiero que sean de gratitud. Como decía John F. Kennedy “Debemos encontrar tiempo para detenernos y agradecer a las personas que hacen la diferencia en nuestras vidas”. Es por ello, por lo que quiero expresar mi agradecimiento a todos los que han hecho posible que hoy me encuentre aquí, con ustedes, como Académico electo de esta prestigiosa Corporación.

Las primeras personas responsables de esta situación son mis padres, a ellos les debo todo, me dieron la vida y permitieron con su esfuerzo, ánimo y ejemplo que pudiese estudiar la licenciatura de medicina. Por desgracia, mi madre no llegó a disfrutar siquiera de ver a su hijo médico, fue ella la que me animó a estudiar medicina, yo tenía mis dudas entre ingeniería naval o medicina. Mi padre si pudo, incluso llegó a estar en esta misma sala

cuando leí la Tesina y la Tesis Doctoral, seguro que si siguiese con nosotros tampoco se hubiese perdido este acto. Hoy no están presentes físicamente pero seguro que, si Dios lo permite, no se perderán ni un solo minuto de este acto desde una tribuna privilegiada junto con Andrés.

Gracias también a mi familia, Marilola, Ricardo, Paco y Antonio, ellos siempre me han animado, y todo lo que he podido conseguir ha sido gracias a su comprensión y renuncia. Quiero, aparte de agradecerse, pedirles perdón por todas las ausencias. También a mis hermanos, Antonio, Pedro e Inmaculada y demás familia incluidos mis cuñados, todos han puesto un granito de arena en mi camino.

Hoy no estaría aquí si no hubiese sido por la generosidad de tres personas, académicos de esta corporación, que tuvieron a bien el proponerme a la consideración del resto de académicos como merecedor de ocupar el asiento 14 de esta institución. Dos de ellos fueron mis profesores durante mis años de facultad. El Dr. Piédrola, al que recuerdo como profesor de “micro” y que a pesar de lo árida que era la taxonomía bacteriana hacía que la microbiología fuese agradable, aunque yo siempre tenía problemas con la pronunciación de las distintas bacterias, hongos e insectos, imposible para mí el “flebotomus”. El doctor Zuluaga que, fue director de mi tesis doctoral, junto con mi Jefe el Dr. Sánchez López-Tello, siempre me ha demostrado que podía contar con él y generosamente ha aceptado contestar a mi discurso de incorporación como académico numerario, gracias. El doctor Sánchez Montesinos que, aunque era aún estudiante cuando yo estudié anatomía, sí me dio prácticas, al ser él por entonces alumno

interno de anatomía. Hoy colaboramos en varios proyectos, y siempre acudo a él para aclarar mis dudas sobre la embriología y anatomía de algunas malformaciones congénitas. Para mí ha sido un honor el haber sido apadrinado por ellos. Gracias.

El pertenecer como Académico de número de esta prestigiosa Academia, con la especialidad de Cirugía Pediátrica es para mí un honor y una gran responsabilidad. Si no me equivoco, sólo hay otros dos sillones ocupados actualmente por cirujanos pediátricos y referidos a esta especialidad en las Reales Academias de Medicina Españolas. En la Real Academia de Medicina de Galicia cuyo académico de número es el Dr. Ramiro Valera Cives, y en la Real Academia de Medicina de Cataluña, siendo el Dr. Luis Morales Fochs el académico de número que ocupa dicho sillón. Si hay más académicos correspondientes, destacando uno por ser andaluz el Dr. Francisco García Merino de la Real Academia de Medicina de Sevilla; otro por ser de esta Real Corporación, el Dr. Miguel Alaminos; y el otro el Dr. Juan Tovar Larrucea, académico correspondiente de Cirugía Pediátrica de la Real Academia Nacional de Medicina y uno de los cirujanos pediátricos que más ha aportado a la Cirugía Pediátrica española. Anteriormente, en la Real Academia de Medicina y Cirugía de Galicia, el Dr. Manuel Moreno de Orbe también fue académico de número de dicha corporación; además, fue uno de los pioneros de la Cirugía Pediátrica y el primer cirujano pediátrico que ocupó una plaza de Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica en España.

Considero que la Cirugía Pediátrica es una especialidad que tiene entidad, más que suficiente, para estar representada en las Academias de Medicina, y agradezco que así lo hayan considerado

los miembros de la Real Academia de Medicina y Cirugía de Andalucía Oriental.

## **A MI FORMACIÓN**

Cuando entro en este edificio, antigua Facultad de Medicina, me encuentro como en casa y acuden a mí recuerdos de los seis años que pasé entre sus paredes.

De mis primeros años recuerdo con admiración y agradecimiento al profesor Don Juan de Dios García, me hizo disfrutar con la anatomía con esa facilidad suya para el dibujo, hizo que viese toda la anatomía simple por muy compleja que fuese la parte del cuerpo humano que explicara, e incluso que me gustase la embriología.

Quiero expresar también mi agradecimiento al Dr. Molina Font, aunque ya tenía interés por la medicina de la infancia, él con sus clases magistrales y al admitirme como alumno interno en su departamento, hizo que este interés aumentase. También al Dr. Julián Madero, por entonces pediatra de mi pueblo, que me permitía pasar con él consulta durante las vacaciones.

Es momento de dedicar unas palabras de agradecimiento a mis maestros en el inicio de mi formación como cirujano pediátrico en el Hospital Provincial de Madrid, hoy Gregorio Marañón. Esta etapa de mi vida la recuerdo con muchísimo cariño, se estudiaba, se trabajaba y se establecían relaciones de camaradería que aún perduran. A mi “Jefe” el Dr. Martín Sanz uno de los cirujanos más brillantes que he conocido; al Dr. Prieto siempre dispuesto a enseñar, ninguno de los dos está ya con nosotros. Al Dr. Arrojo que

hizo que la urología pediátrica fuese una de las facetas que más me apasionaban; a mi tutora la Dra. Estellés con la que tuve una relación muy especial; a la Dra. Bañuelos que me inició en el aprendizaje del tratamiento de los fisurados labiopalatinos; y al resto del servicio incluidos los traumatólogos que siempre me ayudaron, me mostraron su amistad y me enseñaron a poner del derecho el “Tensoplast”. Y como no, a mis compañeros de residencia con los que cada vez que coincido parece que no haya pasado el tiempo. Llegado este punto, me da vértigo pensar que la mayoría de mis “Maestros” están ya jubilados y muchos no se encuentran con nosotros.

Gracias también a los Dres. Antonio Leyva y Martín García, de ellos aprendí que en los servicios pequeños también se hace una medicina de calidad, siento que ya no estén con nosotros ninguno de los dos.

En septiembre de 1991 llegué como Facultativo Especialista de área a Granada al Servicio de Cirugía Pediátrica, entonces el Dr. Carmelo Sánchez López-Tello era el Jefe, primer Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica de Granada, de él aprendí muchas cosas y le tomé un gran afecto, afecto que aún siento y comparto con él. Con el Dr. Villegas profundicé en el tratamiento de los pacientes fisurados, de él aprendí mucho de cómo tratarlos y cogí su relevo. El resto de los compañeros del servicio, me acogieron con cariño y a ellos les debo el haber seguido formándome en esta especialidad, los Dres. Carlos Jiménez, A. Miguel Ruiz, Javier Castejón y los que han venido después, han conseguido que el Servicio de Cirugía Pediátrica de Granada sea lo que actualmente es; por todo ello, quiero expresarles mi agradecimiento.

Tuve la suerte de tener como residente al Dr. Miguel Alaminos Mingorance, brillante como cirujano pediátrico, pero que decidió tomar el camino de la investigación y la docencia en la Universidad de Granada. Gracias a él y al Dr. Campos ahora formo parte del Grupo de ingeniería tisular de esta Universidad, y puedo desarrollar mi labor investigadora.

No me puedo olvidar al Dr. Oscar Girón por “prestarme” su tesis sobre los “Orígenes de la Cirugía Pediátrica a través de la Revista Iberoamericana de ciencias médicas” de la que he podido obtener muchísima información de los inicios de esta especialidad en España, y apasionarme por su historia.

### **PROFESOR DR. IGNACIO M<sup>a</sup> ARCELUS IMAZ**

Fui elegido para ocupar el asiento nº 14 de esta Institución, mi antecesor fue el Ilustrísimo Profesor Don Ignacio M<sup>a</sup> Arcelus Imaz, si logro llegar a estar sólo un poco por debajo de su altura, consideraré mi meta más que cumplida. No fue profesor mío, a mi promoción la cátedra de Cirugía que le correspondió fue la dirigida por el profesor Vara, que también fue Académico de número de esta Corporación y que nos dejó hace ya casi 7 años. La imagen del Profesor Arcelus y su influencia eran notables en toda la vida académica de la Universidad y en la medicina granadina.

Es costumbre que el Académico que se incorpora a esta Corporación dedique un pequeño recordatorio a la persona que ocupó anteriormente la plaza a la que accede. Para mi es un honor poder dedicar unas palabras de reconocimiento y admiración al

Prof. Ignacio M<sup>a</sup> Arcelus Imaz, licenciado en Medicina y Cirugía por la Universidad de Valladolid y Doctor por la Universidad Central de Madrid. Fue discípulo del reconocido Prof. Rafael Vara López formándose como cirujano en Burgos y Madrid, hasta que, en 1966 obtuvo la Cátedra de Patología Quirúrgica de la Universidad de Cádiz. En 1970 se trasladó, ya como Catedrático de Patología Quirúrgica, a Granada, en cuya Facultad de Medicina, de la que fue Decano, impartió excelentes clases magistrales durante más de 17 años, siendo numerosas las promociones de alumnos y discípulos que se formaron con él. Junto a otros catedráticos de la misma escuela quirúrgica, fue coeditor y autor de un clásico *Tratado de Patología y Clínica Quirúrgicas*, muy conocido por los docentes de las Facultades de Medicina españolas e hispanoamericanas, y que fue mi libro de texto durante mis últimos años de carrera. Jubilado en 1987, fue nombrado Profesor Emérito de la Universidad de Granada. Fue consultor de la Seguridad Social, Consejero Nacional de Educación y miembro de numerosas sociedades científicas y profesionales, algunas como miembro de honor, además de haber sido condecorado por distintos organismos.

Junto a su excelente trayectoria académica y profesional, reunía unas cualidades humanas que le hicieron ser especialmente apreciado por cuantos le conocieron y trataron, sirvan estas breves palabras de reconocimiento y admiración a su persona.

## **HISTORIA DEL SILLÓN N° 14.**

Haciendo un poco de historia, el sillón número 14 ha sido ocupado, desde la fundación de esta Real Corporación en 1830 por Real Decreto del entonces Rey de España Fernando VII, por varios ilustres académicos. En 1831 se incorporó como académico numerario el Dr. Joaquín Labayzu y Ortiz, que lo ocupó hasta el año 1835, cuando la Real Academia se reunía en la rebotica de San Gil. Lo sucedió el Dr. Juan José Portillo Teo desde 1838 hasta 1846. El tercero en ocupar este sillón fue el Dr. José María Zamora desde 1849 a 1855 al que sucedió el Dr. Aureliano Maestre SanJuan desde 1859 a 1875. Después de un periodo en el que estuvo vacante en 1933 lo ocupó el Dr. Fermín Garrido Quintana hasta 1936. Su sucesor fue el Dr. Enrique Hernández López desde 1945 a 1978, en que tomó posesión de este el Dr. Ignacio M<sup>a</sup> Arcelus Imaz pronunciando su discurso “Apudomas pancreáticos productores de insulina, hiperinsulinismos orgánicos” en la sesión de apertura del curso 1980. Lo ocupó hasta el 15 de junio del año 2017 en que falleció a los 95 años habiendo dejado el sillón muy alto, para mi como su sucesor en ocupar este sillón, espero ser digno del mismo.

## DE LA CIRUGÍA PEDIÁTRICA

La responsabilidad de pronunciar este discurso ante ustedes me creó ciertas dudas en cuanto a su contenido y exposición. En esta sala encontramos un público muy heterogéneo, profesores, médicos de distintas especialidades y profesionales de distintas áreas, cada uno de ellos con un concepto distinto de lo que es la Cirugía Pediátrica y con un conocimiento del tema muy variado. Para mí ha sido un reto intentar que, durante el tiempo que me dirija a ustedes, sea capaz de mantener su atención sin caer en un lenguaje demasiado especializado. Espero haber encontrado el término medio.

Decidí basar mi discurso en dos pilares, el primero la Cirugía Pediátrica como especialidad, gracias a ella soy como soy. Especialidad apasionante, que se creó hace relativamente poco tiempo y no sin dificultades. El segundo, son las malformaciones congénitas y su tratamiento, principal razón de ser de la Cirugía Pediátrica. Quiero que este repaso sobre sus inicios y afianzamiento sea una muestra de reconocimiento a todos los cirujanos, que decidieron dedicarse plenamente al tratamiento de los pequeños pacientes haciendo surgir esta maravillosa especialidad.

Ombredanne en 1923 en el prólogo de su libro “*Précis Clinique et opératoire de Chirurgie Infantile*” resume las particularidades de esta especialidad:

“A tort ou à raison, nos services de Chirurgie infantile sont aujourd'hui considérés comme des services spéciaux. Pourtant, si

l'on cherche à déterminer ce qui caractérise cette spécialisation, on ne trouve guère que l'âge de nos opérés, et l'on ne tarde pas à se rendre compte qu'aucune branche de l'art Chirurgical ne peut ni de doit rester étrangère au Chirurgien d'enfant” (Ombredanne, 1923).

“Correcto o incorrecto, nuestros servicios de cirugía infantil ahora se consideran servicios especiales. Sin embargo, si uno trata de determinar qué caracteriza a esta especialización, uno encuentra poco más que la edad de nuestros operados, y uno no tarda en darse cuenta de que ninguna rama del arte quirúrgico puede ni debe seguir siendo un extraño para el cirujano infantil”.

También Benson en su libro “Cirugía Infantil” en 1966 comenta acertadamente:

“La diferencia entre los problemas quirúrgicos de los niños y los de los adultos, la distinta reacción de los niños ante repetidas lesiones, la rareza de algunos procesos y la existencia, en el recién nacido, de lesiones incompatibles con la vida a menos que sean corregidas -y que, por tanto, no se presentan en edades posteriores-, exigen que el tratamiento de estos problemas sea llevado a cabo por aquellos que están especialmente interesados en los mismos y especialmente preparados para afrontarlos”.

Institucionalmente, la Cirugía Pediátrica se define por la Comisión Nacional de Especialidades como: “Especialidad que tiene por fundamento, la aplicación del saber y quehacer médico-quirúrgico en el periodo de la vida humana que se extiende desde la concepción hasta el fin de la adolescencia. La Cirugía Pediátrica se fundamenta en la necesidad de aplicar técnicas diagnósticas y terapéuticas específicas coherentes con el diferente

comportamiento fisiológico del organismo del niño-adolescente, tanto en condiciones normales como patológicas (BOE, 2006).

La Cirugía Pediátrica ha recorrido un corto, pero a la vez arduo camino. A mí, que me formé como cirujano pediátrico nada más terminar la licenciatura, me llaman la atención comentarios realizados por figuras relevantes que iniciaron esta especialidad, no hace tantos años. Es sorprendente que Dr. Alex Haller pionero de la Cirugía Pediátrica al preguntar al Dr. Mark Ravitch, maestro también para muchos cirujanos pediátricos, y editor de un tratado de Cirugía Pediátrica que ha sido el libro de cabecera de la mayoría, ¿por qué no dedicarme a Cirugía Pediátrica? le contestase: *“Porque es posible que no pueda ganarse la vida operando sólo a niños. Conviértase primero en un cirujano general bien entrenado, y deje que la Cirugía Pediátrica sea su pasatiempo”*. Luego agregó: *“¡Es un campo excelente! Pero puede que no haya futuro para la especialidad”*, ésta era la situación en Estados Unidos en 1950 (Haller Jr, 2003). Años más tarde, tras muchos dedicados exclusivamente a la Cirugía Pediátrica, él mismo se responde a la pregunta de ¿Por qué la Cirugía Pediátrica?: *“Porque los niños no son adultos pequeños. Tienen algunos problemas únicos que requieren un manejo quirúrgico muy especial. Tampoco votan, por lo que tenemos otro papel fundamental: ser sus defensores de la mejor atención quirúrgica del mundo”*. Esto sigue siendo hoy un desafío.

Aún en Estados Unidos, en los años 50, era muy frecuente que muriesen recién nacidos de lo que parecían ser malformaciones congénitas corregibles. Un factor disuasivo importante para el avance de la cirugía del recién nacido fue la filosofía predominante

en los cirujanos generales, e incluso en la mayoría de los pediatras, que cuando un pequeño moría con una anomalía congénita importante. La respuesta era, “demasiado pequeños para vivir” o “esta fue la voluntad de Dios”.

Pero, poco a poco, la Cirugía Pediátrica se estaba convirtiendo en un área de mayor interés y definición dentro de la cirugía general. Unos pocos tumores malignos inusuales ocurren sólo en la infancia y, por lo tanto, requieren intervención quirúrgica y un cuidadoso manejo multidisciplinar por parte de un equipo de cirujanos y oncólogos pediátricos. Ejemplos de estos tumores malignos especiales son el tumor de Wilms y el neuroblastoma. Tumores fueron agregados al ámbito de la Cirugía Pediátrica, además de otras patologías quirúrgicas que no se observan en adultos, como estenosis hipertrófica de píloro, invaginación intestinal y vólvulo del intestino medio entre otras.

Inicialmente, la Cirugía Pediátrica ha ido a remolque de la cirugía de adultos; sin embargo, poco a poco ha ido encontrando su lugar y en ocasiones ha sido referencia para el tratamiento de adultos. Por ejemplo, en el manejo de pacientes con traumatismos, especialmente en las lesiones esplénicas y hepáticas. Hemos aprendido que la principal causa de muerte por traumatismo contuso en los niños es la lesión en la cabeza. La experiencia ha demostrado que los niños con lesiones cerebrales tienen una mejor supervivencia que los adultos, y una mejor rehabilitación a largo plazo, si son tratados en centros de trauma pediátrico. También aprendimos que las lesiones contundentes del bazo y el hígado generalmente se pueden tratar en niños sin cirugía, aunque esto requiere un equipo dedicado de cirujanos pediátricos y pediatras

especializados en cuidados críticos, médicos que trabajan en estrecha colaboración en condiciones cuidadosamente controladas en una unidad de cuidados intensivos pediátricos.

Poco a poco, la supervivencia de las malformaciones congénitas ha ido en aumento. En la atresia intestinal se han mejorado las técnicas quirúrgicas y la nutrición parenteral con un aumento en la supervivencia del 30% al 95%. La supervivencia de la atresia de esófago con fístula traqueoesofágica, ha pasado del 0% al 98%. La supervivencia de la hernia diafragmática congénita ha pasado del 15% al 70%, con el apoyo de ECMO (oxigenación por membrana extracorpórea). La supervivencia del onfalocelo ha aumentado del 25% al 98%.

### **PRECURSORES DE LA CIRUGÍA PEDIÁTRICA.**

¿Pero de dónde partimos en el tratamiento quirúrgico de los niños? Prácticamente nada, en la historia de la humanidad, se gesta en un periodo corto de tiempo; los acontecimientos y situaciones actuales son el resultado de la suma de acontecimientos y situaciones anteriores. La Cirugía Pediátrica no es una excepción. El tratamiento quirúrgico de los niños comenzó ya en la antigüedad, con mayor o menor acierto y, poco a poco, con las aportaciones individuales y colectivas de médicos y sociedades ha llegado a ser lo que hoy es a nivel mundial.

#### **La cirugía en los niños en la antigüedad y edad media.**

Desde la antigüedad hay referencias a tratamientos quirúrgicos realizados en niños. Estas referencias las podemos encontrar en todas las culturas y en todos los continentes.

Las primeras descripciones se limitan a trepanaciones, extracción de cálculos y heridas. Posiblemente el primer paciente quirúrgico pediátrico, como apunta Raffensperger, fuese un niño que pisó una espina, se le infectó la herida y supuró, la madre le drenó el absceso y chupó el pus y la espina, curando a su hijo.

Es sorprendente que tengamos descripciones de intervenciones quirúrgicas realizadas a niños en culturas tan antiguas como la egipcia, india, china, etc. No puedo hacer referencia a todas las descripciones que se han realizado; pero sí a algunas de ellas, recogidas por distintos autores en sus revisiones de la historia de la medicina y cirugía, y que me parecen relevantes.

### ***Egipto***

En el papiro de Ebert, redactado en el antiguo Egipto, cerca del año 1500 antes de nuestra era; fechado en el año 8º del reinado de Amenhotep I, de la dinastía XVIII, se describe cómo tratar el prolapso rectal y las quemaduras en un niño. *“El tratamiento para el prolapso rectal incluía mirra, incienso, cilantro, aceite y sal, todos hervidos y luego aplicados a la parte inferior”*. En su mayoría, sin embargo, los médicos-mago confiaban en hechizos como los llamamientos a Horus para curar a los niños enfermos. Para tratar a un niño quemado, la apelación a Horus se combina con un ungüento hecho de goma y pelo de carnero.

También podemos encontrar ilustraciones, que datan de estas mismas fechas, de defectos de nacimiento tales como hernias umbilicales e inguinales y pies zambos en estatuas y relieves de tumbas egipcias. Aunque había un proctólogo real (conocido como el pastor del ano), el ano imperforado, una anomalía obvia, no se

menciona. No se ha podido constatar que haya referencias a cirugías electivas realizadas por los antiguos egipcios, pero tenían conocimiento del cuidado de las heridas y utilizaron una forma temprana de antisepsia para prevenir la infección. También fueron los primeros en usar puntos de sutura para cerrar heridas.

Una talla de la tumba de Ankh-ma-hor en Saqqara, Egipto, con fecha de aproximadamente 2400 a. C., ilustra la circuncisión en adolescentes, la representación más antigua del mundo de una operación quirúrgica, intervención que sigue siendo una de las más frecuentes realizadas en Cirugía Pediátrica.

### ***India***

Para mí, ha sido una sorpresa encontrar múltiples referencias a intervenciones realizadas a niños en los antiguos escritos médicos procedentes de la India.

Con el auge del budismo en el periodo postvédico (600-200 a. C.), el enfoque cultural pasó de la teología, la superstición y el secreto al bienestar más amplio de la humanidad. Los monjes budistas comenzaron a escribir textos útiles en forma de manuscritos, en hoja de palma y grabados en piedra. Uno de esos monjes, Nagarjuna (alrededor de 150-250 d. C.), compiló los versos dispersos de textos ayurvédicos disponibles para él. Los tres compendios principales de Ayurveda que encontramos hoy en día, Sushruta Samhita, Charak Samhita y Vagbhata Samhita, son, por lo tanto, redacciones de redacciones recogidas por Nagarjuna (Sushruta, 1907, 1911, 1916).

El Sushruta Samhita registra la herencia quirúrgica de la

antigua India. Samhita en sánscrito significa "compendio", y los tres textos llevan el nombre de sus respectivos autores. La mayoría de los historiadores occidentales colocan al autor Sushruta entre 1200 y 600 a.C. Aprendió el arte de la cirugía del Santo Señor Dhanvantri en Kashi. Dhanvantri es considerado como un semidiós de la medicina en la mitología hindú, al igual que Asclepio para los griegos e Imhotep para los egipcios. Kashi, ubicada a orillas del río Ganges, tenía una universidad de renombre que se remonta al establecimiento de la mundialmente famosa Universidad de Nalanda de la era budista. Sushruta obviamente no fue el primer cirujano de la antigua India. Con frecuencia citaba pasajes de los libros de Prajapati, Ashvins, Indra y Devodasa, que ahora están perdidos. Por lo tanto, la sabiduría colectiva encontrada en el Sushruta Samhita se remonta a una antigüedad incalculable.

En los países occidentales, la pediatría no se convirtió en una especialidad independiente hasta finales del siglo XIX, pero Sushruta identificó la pediatría como algo distinto de la medicina de adultos y consideraba que cualquier persona menor de 16 años era un niño. Los menos familiarizados con el sánscrito traducen Bhuta como "demonio", pero la palabra también significa "niño". Vidya, que significa "ciencia", no tiene sentido cuando se usa en combinación con la palabra "demonio". Por lo tanto, Bhuta Vidya debe significar "Ciencia médica pediátrica". De manera similar, Kaumara Bhriya probablemente significa "Enfermería pediátrica" (Kaumara significa "infancia;" Bhriya significa "atención" o "enfermería"). Desafortunadamente, los libros sobre Bhuta Vidya se han perdido (Raffensperger, 2012).

Sushruta describió meticulosamente la anatomía humana en

la sección “*Sarirasthanam*” de su Samhita. Obtuvo su conocimiento anatómico a través de la disección de cadáveres de niños. Las sagradas escrituras hindúes dictan que cualquier ser humano muerto debe ser quemado en lugar de ser enterrado, pero los bebés menores de dos años y los hijos primogénitos fueron excepciones a esta regla.

Sushruta describió varias afecciones de la infancia, como la hernia inguinal, hidrocele, fimosis, para fimosis, el prolapso rectal, los abscesos de tejidos blandos, la esplenomegalia, las fracturas de tallo verde, la sífilis congénita, la lepra congénita, la linfadenopatía tuberculosa del cuello, parálisis braquial (por traumatismo obstétrico) y teratoma sacrococcígeo. Sushruta creía que la retención prolongada de orina causaba hidrocele escrotal, pero parecía captar el concepto de reflujo de orina de la vejiga a los uréteres: *“los conductos urinarios (uréteres) pasan cerca de los intestinos grandes (pakvasaya) y rellenan constantemente la vejiga y la mantienen húmeda con ese producto de desecho del sistema, de la misma manera que los ríos llevan sus contribuciones de agua al océano. Estos pasajes o conductos (que son dos) tienen su origen en cientos de ramas, que no son visibles a simple vista, debido a sus estructuras extremadamente atenuadas... La vejiga, que recorre su dirección natural hacia abajo, ayuda a la emisión completa de orina; si bien si se dirige en sentido contrario, da lugar a diversas formas de enfermedades como prameha (infección del tracto urinario)”*. No puede haber una descripción más precisa del reflujo vesicoureteral que ésta. De manera similar, Sushruta describió una condición llamada *vadha gudodaram*, que es notablemente similar a la descripción moderna de la enfermedad de Hirschsprung. También hace descripciones de patologías que

pudieran corresponder a la atresia de esófago, invaginaciones y abscesos apendiculares.

La contribución a la historia de la Cirugía Pediátrica más importante que podemos atribuir a Sushruta es la descripción de la extracción de cálculos en la vejiga a través de una incisión perineal. Ésta puede haber sido la primera operación pediátrica electiva: *“Primero se debe hacer que una persona con un físico fuerte y una mente no agitada se sienta en una tabla o tabla nivelada tan alta como la articulación de la rodilla. Luego, se debe hacer que el paciente se acueste de espaldas sobre la mesa, colocando la parte superior de su cuerpo en el regazo del asistente, con la cintura apoyada en un cojín de tela elevado. Luego, los codos y las articulaciones de las rodillas [del paciente] deben contraerse y unirse con ataduras (sataka) o con ropa de cama. Después de eso, la región umbilical del paciente debe estar bien frotada con aceite o con mantequilla clarificada y el lado izquierdo de la región umbilical se debe presionar con un puño cerrado para que la piedra quede al alcance de la mano del operador. Luego, el cirujano debe introducir en el recto, los dedos segundo y tercero de su mano izquierda, debidamente ungidos y con las uñas bien cortadas. Luego, los dedos deben ser llevados hacia arriba, hacia la cuerda del perineo, es decir, en la línea media para llevar el cálculo entre el recto y el pene, cuando está tan firme y fuertemente presionado como para que parezca un granthi [tumor], cuidando que la vejiga permanezca contraída a la vez... se debe hacer una incisión en el lado izquierdo del rafe del perineo a la distancia de un grano de cebada y de un ancho suficiente para permitir la salida libre de la piedra... Varias autoridades recomiendan la apertura en el lado derecho de el rafe del perineo por la conveniencia de*

*extraer la piedra de su cavidad para que no se rompa en pedazos ni deje partículas rotas, por pequeñas que sean, como en ese caso, seguramente se volverán más grandes..., toda la piedra debe extraerse con la ayuda de un fórceps, cuyas puntas no sean demasiado afiladas (Como podemos ver hace más de 2000 años ya había discrepancia entre escuelas a la hora de hacer la incisión). Después de la extracción de la piedra, el paciente debe sentarse en un caldero lleno de agua. al hacerlo, se evitará la posibilidad de una acumulación de sangre en la vejiga...; sin embargo, si se acumula sangre en la misma, se debe inyectar una decocción de los árboles de Kshiira en la vejiga con una jeringa uretral”. Al final de esta descripción, agregó: ...”los niños son más afectados por las piedras de vejiga, ya que toman menos el agua mientras se entregan al sueño diurno; pero es más fácil realizar la operación en niños, ya que la vejiga es superficial y delgada en ellos” (Sushruta, 1911).*

A lo largo de su Samhita, Sushruta enfatizó las diferencias entre la Cirugía Pediátrica y la cirugía de adultos. Advirtió que los instrumentos de metal no deben usarse en un niño, ya que pueden penetrar más profundamente que el nivel deseado. En cambio, abogó por instrumentos afilados de materiales blandos, como tiras de bambú, hojas de hierba khusa, cristales y vidrios de ken rotos, para hacer incisiones (bhedanam) en niños. Cuando los niños estaban asustados por el cuchillo u otros instrumentos, aconsejó que el cirujano debía usar uñas afiladas para hacer incisiones rápidas de abscesos y usar las uñas como fórceps para la extracción de cuerpos extraños. Se recomendó álcali y cauterización en adultos para hemostasia, pero prohibió su uso en niños. El sangrado por venosección se usó comúnmente en adultos, pero en niños se

debe utilizar de aplicación de sanguijuelas. Ya diferenciaba tratamientos distintos para las fístulas según se tratase de niños o adultos. *“Las fístulas anales de los adultos se cauterizaron con álcali, pero las fístulas anales pediátricas se trataron con un setón medicado más suave”*.

### ***China***

En la medicina China, una de las más antiguas del mundo, también se hace referencia a enfermedades quirúrgicas propias de la infancia y su tratamiento. Wang Ken-Tung, médico de la dinastía Ming, en su libro *Wai Ke Zhung Shen* (Libro de cirugía y enfermedades externas) describió la invaginación intestinal en un bebé de cinco meses con una masa del tamaño de una ciruela o un huevo en su abdomen. Si la masa estaba en el lado izquierdo, se llamaba “xuan qi”; a la derecha, “pi qi”. *“Estos bebés tenían rostros oscuros y ojos fijos, y pasaron heces oscuras y sangrientas, y sus labios, nariz, manos y pies estaban fríos. No pudieron comer y murieron”*. Durante la misma época, Sun Zhi-Hung dijo que un bebé nacido sin ano no podía evacuar y moriría en diez días. Recomendó cortar el ano con una lanceta para llegar al intestino y luego insertar un rollo de seda similar a un dedo empapado en aceite de sésamo. La herida fue tratada con hierbas hasta que sanó.

Los eruditos confucianos creían que la vida provenía de la naturaleza y que el cuerpo nacido de padres era inmutable. No estaba permitido "dañar" el cuerpo y, por lo tanto, estaba prohibido el estudio de la anatomía, la cirugía y la reparación de anomalías congénitas.

## *Medicina Árabe*

El período clásico de la medicina árabe comenzó con Abu Bekr Muhammed ibn Zakariya al Razi, conocido en Occidente como Rhazes. Nació en 865 y es considerado junto con Avicena el médico más importante de la edad media en lengua árabe. Sus extensos escritos incluyeron una monografía sobre las enfermedades de los niños, con descripciones de hidrocefalia, espina bífida, cálculos urinarios y hernia umbilical, esencialmente son las mismas condiciones descritas por autores anteriores. Utilizó el intestino del animal como una ligadura (Catgut) y describió la reacción del ojo a la luz. Fue considerado el Hipócrates árabe debido a sus cuidadosas observaciones clínicas, la atención a la dieta, la higiene y el uso de medicamentos.

En etapas posteriores, un cirujano llamado Abu al-Qasim Khalaf ibn Abbas al-Zahrawi, más conocido como Albucasis (1013-1106) y nacido en Córdoba, escribió uno de los libros de texto quirúrgicos más notables de todos los tiempos. Su libro *“Sobre cirugía e instrumentos”*, comprende aproximadamente una quinta parte de su trabajo médico completo. Se basa en las enseñanzas de autores como Hipócrates o Pablo de Aegineta. Además de revisar las obras antiguas, Albucasis se basó en su propia experiencia, como cirujano práctico, para describir operaciones e instrumentos específicos con gran detalle. Utilizó una guillotina de amígdalas, el cuchillo oculto para abrir abscesos en pacientes nerviosos, tijeras, jeringas, instrumentos para realizar litotricias y una mesa para reducir las fracturas. Utilizó también el intestino de los animales como material de sutura. Durante la segunda mitad del siglo XII, el libro se tradujo al latín y durante los

siguientes quinientos años influyó en la cirugía europea.

Para tratar la hernia inguinal utilizaba la cauterización. La idea era producir un extenso tejido cicatricial para eliminar el saco herniario y el canal. *“El niño que estaba siendo operado yacía sobre su espalda mientras el cirujano redujo el intestino y el omento al abdomen. Luego, con los asistentes sentados en las piernas y el pecho del paciente, el cirujano marcó un semicírculo que apuntaba hacia arriba en el extremo inferior de la hernia. Se insertó un cauterio delgado y candente que emitía "chispas chisporroteantes" en el hueso púbico. La herida se cubrió con mantequilla y el niño permaneció en cama durante 40 días”*. Podemos suponer el dolor inicial, aunque es posible que durase poco tiempo al destruirse las terminaciones nerviosas. Sólo cabría esperar que el niño hubiese recibido una buena dosis de opio y vino antes de la operación como apunta Raffensperger. Además, Albucasis también describió una operación larga y difícil para la hernia, en la que diseccionó las capas alrededor del saco herniario y luego incorporó el saco y todas sus capas, incluidos los vasos testiculares, con cuatro suturas. Esta intervención incluía la extirpación del testículo.

Para el hidrocele, en lugar de un simple drenaje, diseccionó y extirpó el saco con un cuchillo o un cauterio. También al parecer trató los varicoceles por ligadura de las venas testiculares, procedimiento similar al realizado actualmente.

En pacientes con ginecomastia realizó extirpación de la mama de una manera similar a la actual, para evitar problemas psicológicos, la misma indicación que hoy en día tiene el

tratamiento de esta patología.

Tenía especial sensibilidad por evitar el dolor, sobre todo en niños. Albucasis dijo que, dado que la circuncisión es el resultado de nuestra acción deliberada, debemos planificar la mejor operación y la manera más fácil que conduzca a la seguridad. También señaló que los griegos antiguos no mencionaban la circuncisión y que la operación realizada por barberos y practicantes comunes con un instrumento para afeitar no fue satisfactoria y en ocasiones amputó la punta del pene. Usó un poco de psicología antes de la operación: *“... haga que el niño imagine que todo lo que vamos a hacer es atar una ligadura en la punta de su pene y dejarlo para otro día. Luego, diviértale y anímelo tanto como pueda, de acuerdo con su inteligencia; luego póngalo en posición vertical ante usted y oculte las tijeras en su manga o debajo de su pie y no deje que los ojos del niño vean ese o cualquier otro instrumento. Luego, con la mano, tome la punta del pene, sople en el prepucio y retírelo hasta que el glande quede expuesto y limpie toda la materia sucia que se haya acumulado. Luego, ligue el lugar indicado con una doble ligadura y una segunda debajo; luego agarrare con firmeza el sitio de la ligadura inferior con el pulgar y el índice, y corte entre las ligaduras [con unas tijeras]; luego empuje rápidamente la piel hacia atrás y saque el glande del pene; deje que fluya un poco de sangre, luego límpielo con un trozo de tela suave, luego rocíe con las cenizas de calabazas secas o de otra forma una fina harina blanca. Aplique sobre el polvo una pieza de lino con yema de huevo cocida en agua de rosas y batida con aceite de rosas”* (Spink y Lewis, 1973).

Albucasis reconoció tres tipos de anomalías en la

diferenciación sexual. Para el tratamiento de una forma grave de hipospadias recomendó la amputación del pene (es la forma más fácil de dejar el meato en la punta). Su discusión sobre el ano imperforado es similar a la de Paul de Aegineta cuando dice que la partera debe perforar la membrana con la uña o un cuchillo afilado, teniendo cuidado de evitar los músculos del esfínter. La herida se mantiene abierta con lana sumergida en aceite y vino o un tubo de plomo.

Serafeddin Sabuncuoglu, un cirujano que ejercía en Anatolia central (ahora Turquía), escribió un libro de texto de cirugía, *Cerrahiye-i Ilhaniye* (Cirugía Imperial), en 1465 por encargo del Sultan Muhammad II y dedicado a él. Este libro de texto fue en parte una traducción fiel del escrito por Albucasis. Sin embargo, Serafeddin Sabuncuoglu fue más allá, ya que su libro describe nuevas técnicas para el drenaje de hidrocefalia, describe nuevos instrumentos como una cánula hueca en lugar de un tapón sólido para colocar el stent en el meato uretral. En sus escritos recoge la frecuencia de las hernias bilaterales en los niños y realizó descripciones más detalladas de las anomalías sexuales y describió y clasificó los hipospadias. También hace referencias al tratamiento de patologías como sinequia vulvar, sindactilia y polidactilia. Enfatiza la necesidad de un "cirujano maestro" para operar a bebés con ano imperforado con el fin de evitar daños en los músculos del esfínter. Todo esto lo hace acompañado de ilustraciones por lo que lo podríamos considerar el primer atlas de Cirugía Pediátrica (Cenk Büyükcünal y Sari, 1991; Chang, 1986).

## **Grecia**

Ya en Corpus Hippocraticum, hay referencias al tratamiento de niños con patologías quirúrgicas como hidrocele e invaginación: *“En las ciudades en las que abundan los vientos fríos, los niños padecen hidroceles, que desaparecen con el crecimiento”*. Para el tratamiento de la invaginación intestinal sugiere la reducción *“insuflando aire en el recto con un fuelle y si el tratamiento obtenía éxito, al paciente se le suministraba miel y vino. Si no, aparecería la fiebre y el paciente moriría”*. En otro pasaje describe lo que podría ser una persistencia del conducto onfalomesentérico o un quiste de uraco infectado. Relata lo que para él podría ser una manera segura de tratar el prolapso del recto: *“si el recto se desploma, apóyelo con una esponja suave, untada con medicamentos, y suspenda al paciente boca abajo por un corto tiempo y entrará. Si sigue adelante, rodee el cuerpo con una banda y coloque una tira alrededor de la espalda. Luego presione el recto hacia adentro con una esponja suave con agua tibia en la que haya hervido polvo de sierra de loto. Exprima la esponja y luego pase la correa hacia abajo entre las piernas y átela al ombligo. Cuando la persona desee ir a la banqueta, déjela en una banqueta nocturna lo más angosta posible; si es un niño, él debe sentarse con los pies de una mujer apoyados contra sus rodillas. Durante la defecación, deje que extienda las piernas, ya que, en esta posición, el recto es menos probable que se prolapse”*. Sobre todo, encontramos referencias a tratamientos de fracturas, traumatismos y patologías ortopédicas (pies zambos, escoliosis, etc) en niños.

### ***Roma y Bizancio***

Oribasius (325-403), que estudió en Alejandría y más tarde se convirtió en médico de la corte del emperador Juliano en Constantinopla, hace múltiples referencias al cuidado de los niños. Describió tres variedades de lo que llamó hidrocefalia: una con líquido entre el cuero cabelludo y el pericráneo (que puede haber sido un hematoma), una con líquido entre el pericráneo y el cráneo, y otra con líquido entre el cráneo y la membrana cerebral. Oribasius también describió patologías urológicas como el hipospadias y epispadias, junto con su tratamiento quirúrgico.

### **La cirugía en los niños en los siglos XV-XVIII.**

Desde la antigüedad hasta la edad media la medicina en general, y el tratamiento quirúrgico de los niños en particular avanzó lentamente. Cuando inventa la imprenta poco a poco comienza a acelerarse el avance de toda la medicina. Una de las primeras figuras que se dedican al tratamiento de los niños enfermos y que plasman su sabiduría en sus escritos fue Félix Wurtz, de Zurich (1512-1575), aprendiz de cirujano barbero que después continuó estudios en Padua. Quizás su interés en la cirugía de los niños surgió de su propio hijo, quien estaba inválido y demasiado discapacitado para trabajar. En 1563, publicó *Practica der Wardartzney* en alemán que años más tarde se tradujo al inglés de la época como “*An Experimental Treatise of Surgerie in Four Parts*”.

Wurtz parece haber sido un pediatra y un cirujano. Su reconocimiento como pionero en el campo de la Cirugía Pediátrica se debe a la publicación de su libro “*The Childrens Book*” en el que

une la pediatría con la cirugía. Este libro fue publicado tras su muerte por su hermano Rudolph en 1612 (Seror, Szold, y Nissan, 1991).

Fabry von Hilden (1560-1634), considerado el padre de la cirugía alemana, fue uno de los primeros en mencionar el principal defecto de la pared abdominal, lo que ahora se denomina “onfalocele”. *“El 18 de julio de 1609, nació un bebé cuyo hígado, intestino, estómago y bazo colgaban de la pared abdominal”*. Fabry comenta que la vena hepática estaba dividida y que los otros órganos eran normales. No se hace referencia ninguna membrana que cubriera los órganos, pero como el hígado estaba fuera de la cavidad abdominal, deber referirse a un onfalocele en lugar de una gastrosquisis (Raffensperger, 2012).

La medicina avanzó de descripciones anatómicas estáticas a una consideración de la función, como se refleja en la descripción de Harvey (1578-1657) de la circulación de la sangre y de Malpighi (1628-1694) que detalla el sistema capilar. Éste fue un período particularmente cruel para los niños con infanticidio y abandono, a pesar de que se aprobaron leyes en Inglaterra, Europa, Japón y China contra tales prácticas. Esos desafortunados niños, relegados a instituciones de caridad, fueron descuidados y no raramente drogados. Los niños fueron utilizados como mendigos y se malformaron a propósito para promover su atractivo compasivo (incluso se citó un tratado sobre cómo deformar a los niños en el libro de Victor Hugo *“L’Homme qui Rit”* (1869) (Chang, 1986).

Peter P. Rickham, quien fundó la primera unidad quirúrgica neonatal del mundo en el Hospital Alder Hey en Liverpool durante

la década de 1950, y más tarde fue Jefe de Cirugía en el hospital infantil de Zurich, afirmó que Johannes Fatio (1649-1691) debería tener el honor de ser considerado el primer cirujano pediátrico. Fatio trató y describió a pacientes con malformaciones congénitas como hidrometrocolpos, nevus, hemangiomas, hidrocefalias, etc (Rickham, 1986). Además, en 1689 llevó a cabo la que podría ser la primera separación de hermanas siamesas. *“Los gemelos nacieron de una madre de 42 años y se unieron en el ombligo por un tubo estrecho de piel”*. Después de consultar con cirujanos y profesores locales, Fatio separó a los gemelos en presencia de distinguidos miembros de la ciudad de Basilea. Los gemelos se unieron del proceso xifoideas a un solo ombligo. Fatio ligó los vasos umbilicales y luego mediante transfijión y ligadura con seda a cada uno de los lados seccionó el puente entre los dos. La ligadura se cayó en el noveno día y ambos bebés se recuperaron. Hasta el siglo XX no se separaría otro grupo de gemelos unidos (Kompanje, 2004; Raffensperger, 2012).

No podemos olvidar las descripciones anatómicas de Morgagni (1682-1771), en el tercer libro de su publicación “Sobre los lugares y las causas de las enfermedades” en 1761, *“Enfermedades del vientre”*, hace referencias a una serie de condiciones relacionadas con los niños. La invaginación intestinal, especialmente parecía común. *“Porque cuando una parte del intestino entra por la parte que está a su lado, la parte del mesenterio que se adjunta al mismo debe ingresar al mismo tiempo. Por lo tanto, si permanece allí durante un tiempo considerable y se produce una constricción, el movimiento de la sangre, a través de sus vasos, se retarda, se hinchará hasta tal punto que obstaculizará el retroceso del intestino que ha entrado,*

*evitará el paso de la materia, y la circulación de la sangre. Estos pacientes vomitaron excremento y sus intestinos en la autopsia se distendieron con gases”.* También describió vólvulos intestinales y *apéndices mórbidos* o divertículos en el íleon (posible referencia a un divertículo de Meckel).

En general, es difícil distinguir en esta época las referencias a malformaciones congénitas o lesiones de niños y adultos ya que se describían en conjunto, pero Morgagni hace descripciones de patologías como hernias diafragmáticas, una de las cuales lleva su nombre, incluida la de Bochdalek en cuya descripción ya hace referencia a la hipoplasia pulmonar.

### **La Cirugía Pediátrica en los siglos XIX y XX.**

En el siglo XIX se experimentan grandes avances para la medicina en general y la cirugía en particular fueron la bacteriología y la anestesia, Koch y Pasteur demuestran que las bacterias son causa de enfermedad y Lister introduce la antisepsia en la cirugía. En 1799, Davey describe las propiedades anestésicas del óxido nitroso, aunque no es hasta 1840 cuando lo utilizan Long y Morton para realizar una extracción dental y otros procedimientos quirúrgicos. Sin la anestesia, la cirugía en ninguna de sus especialidades habría evolucionado como lo ha hecho.

El Dr. Efraim Bonilla, hace en su publicación “La Cirugía Pediátrica, una obra de caridad” un magnífico resumen de los inicios de los Hospitales Pediátricos en el mundo y por ende de la creación de los primeros servicios de Cirugía Pediátrica. Hago un breve resumen de esta publicación.

En 1802, Napoleón decidió crear en Francia el primer hospital pediátrico independiente, por cierto, el primero en el mundo, en el antiguo convento de las “Damas Hospitalarias de Santo Tomás”, el cual pasaría a llamarse posteriormente *Hôpital des Enfants-Malades* y que en la actualidad permanece en la calle Sèvre de Paris. Allí, Paul Guersant creó en 1844 la primera unidad quirúrgica pediátrica que le facilitó escribir el libro “*Notices sur la chirurgie des enfants*”. Años después, en 1899, se creó el primer departamento universitario con el nombre de “*Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopedique*”, donde trabajaron colosos de la medicina como Louis Ombrédanne, August Broca y Marcel Fèvre, quienes marcaron hitos en la atención quirúrgica de los niños.

En Francia, la Cirugía Pediátrica durante mucho tiempo fue de la mano de la cirugía ortopédica. Discípulo de Ombredanne, la figura de Pierre Petit fue una de las principales impulsoras de la especialidad en este país. En 1959 se crea, por iniciativa de Marcel Fèvre, la “*Société Francaise de Chirurgie infantile*”, de la cual los cuatro los primeros presidentes fueron sucesivamente Fèvre, Guilleminet, Ingelrans, Petit. En 1960, se publica la revista “*Annales de chirurgie infantile*” siendo B. Duhamel el primer secretario de redacción. Posteriormente, esta revista pasaría a denominarse “*Chirurgie Pédiatrique*” en 1978 antes de fusionarse con la revista “*Zeitschrift für Kinder Chirurgie*” y crear la actual “*European Journal of Pediatric Surgery*”. También a partir de 1982 la “*Société Francaise de Chirurgie Infantile*” se pasa a denominar “*Société Francaise de Chirurgie Pédiatrique*”.

Otra de las grandes figuras de la Cirugía Pediátrica francesa

con repercusión internacional fue la de Pellerin. El *“Tratado de técnicas quirúrgicas”* de Pellerin fue mi primer libro de cabecera durante la residencia, un libro sencillo pero que explica magníficamente la patología quirúrgica más frecuente en el recién nacido y del resto de la infancia.

Pellerin, en el prólogo de su libro escribe *“La cirugía infantil, que era sobre todo ortopédica, ha conocido un desarrollo considerable en el campo de la cirugía de las partes blandas, ya sea cirugía abdominal, torácica, urinaria o cirugía plástica. Así, progresivamente se ha definido la Cirugía Pediátrica, tan diferente de la cirugía del adulto como lo es la medicina general de la pediatría especializada”* (Pellerin, 1981).

En el Reino Unido, en 1739, el retirado capitán de navío Thomas Coram, filántropo inglés, conmovido al ver niños durmiendo en las calles, fundó en Londres el Foundling Hospital (hospital para niños expósitos), el cual recibió en sus comienzos duras críticas de algunos grupos muy conservadores quienes alegaban que se estaba fomentando la ilegitimidad. Se desarrolló gracias a las colaboraciones altruistas de pintores y músicos que lo convertían en museo o sala de conciertos para obtener caritativas donaciones; actualmente se puede visitar en Mecklenburg Square, Distrito de Bloomsbury.

En 1846, James Milman Coley publica un libro referente al tratamiento de las afecciones en niños *“A practical treatise on the diseases of children”*. En el mismo, hay referencias a patologías quirúrgicas y breves referencias al tratamiento quirúrgico de las mismas *“No tengo conocimiento... de que cualquier autor,*

*británico o extranjero, haya publicado una obra que comprenda todas las enfermedades relacionadas con los niños y su correspondiente cirugía, así como su tratamiento médico*". Entre los temas quirúrgicos discutidos se encuentran hernias, cuerpos extraños respiratorios e intestinales, luxación de cadera, ránula, quiste del conducto tirogloso, invaginación intestinal, ano imperforado, prolapso anal, cálculos en la vejiga, empiema, neumotórax y quemaduras. En una descripción sobre el tratamiento de la hernia umbilical estrangulada comenta: *"Si el intestino se encuentra en un estado de mortificación, no debe reemplazarse, sino que se deja a la naturaleza para separar las partes muertas de las partes vivas, y formar un ano artificial"*. Para el tratamiento de los hidroceles recomendaba inyecciones de dos partes de vino de Oporto en una parte de agua (Chang, 1991). J. C. Forster en 1860 publica *"The Surgical Diseases of Children"* en el que incluye referencias a la anestesia y el cuidado de los niños (Forster, 1860). A esta publicación siguen muchas otras entre las que destaca *"Surgical Treatment of Children's diseases"* de Timothy Holmes en 1868 (Holmes, 1869).

Hacia 1849, la Revista Médico-quirúrgica Británica ya señalaba *"necesitamos un Hôpital des enfants malades en la metrópoli, cerca de las escuelas de medicina"* y en atención a ese clamor en 1852 el Dr. Charles West, fundó *"The Hospital for Sick Children"*, cuyo nombre fue posteriormente denominado *"Great Ormond Street Hospital for Sick Children NHS"* con las directrices de: 1) la provisión de atención médica en todos los campos a los niños de los pobres, (2) el fomento de la investigación clínica en pediatría y (3) la capacitación de enfermeras pediátricas. Poco tiempo después de fundado atravesó por una crisis económica, de

la cual salió gracias a los esfuerzos de Charles Dickens. Otro famoso escritor que colaboró con la financiación de este hospital fue Sir James Barry, quien le otorgó los ingresos de derechos de autor a perpetuidad de su novela clásica, Peter Pan (Girón, 2015; Spitz, 2012). Actualmente está reconocido como un gran centro académico y asistencial.

El nombramiento de Denis Browne (1892-1967) como Cirujano Pediátrico Consultor de tiempo completo para el Hospital para Niños Enfermos Great Ormond Street (GOS) Londres, en 1928 marcó el inicio de la Cirugía Pediátrica en Inglaterra. Antes de 1928, y durante algunas décadas después, gran parte de la cirugía de la infancia era practicada por cirujanos generales interesados en la Cirugía Pediátrica. Puede considerarse el padre de la Cirugía Pediátrica en el Reino Unido a D. Browne, al igual que William Ladd y Robert Gross en EE. UU. Fue miembro fundador de la British Association of Paediatric Surgeons (BAPS) y el primer presidente de esta. Era un cirujano innovador en campos como fisura labiopalatina, amigdalectomía, pie equino y luxación congénita de cadera, hipospadias, testículos no descendidos y cirugía neonatal.

El objetivo principal de la BAPS era “establecer un estándar de atención de la práctica quirúrgica pediátrica”. La Medalla de Oro Denis Browne establece claramente que *“El objetivo de la Cirugía Pediátrica es establecer un estándar, no buscar un monopolio”*. Aceptó que todas las cirugías neonatales y complejas de la infancia deberían ser manejadas por cirujanos pediátricos.

El sucesor de Denis Browne, Andrew Wilkinson fue el

primer profesor de Cirugía Pediátrica en la Universidad de Londres, en 1957.

En 1850, se abrió en Copenhague el primer hospital de Dinamarca para niños, que en 1870 pasó a llamarse “*Queen’s Louise’s Children’s*” Hospital. Su jefe fue el conocido pediatra Harald Hirschsprung, quien hizo grandes aportes al manejo de varias enfermedades quirúrgicas de los niños, además de la famosa presentación que hizo en un congreso de pediatría, realizado en Berlín en 1886: “*Estreñimiento en recién nacidos ocasionado por la dilatación e hipertrofia del colon*”, que sirvió de base para penetrar ulteriormente en el conocimiento del “megacolon congénito”, como se le llamó durante mucho tiempo hasta el reconocimiento de la aganglionosis del intestino y, finalmente, pasar a llamarse “enfermedad de Hirschsprung” en su honor.

En los Estados Unidos se fundó el primer hospital de niños en 1855 en Filadelfia y bien pronto surgieron otros hospitales en Chicago, Nueva York, Cincinnati y otros, como el de Boston, para conformar una verdadera escuela de Cirugía Pediátrica y donde se destaca el cirujano Robert E. Gross y sus discípulos, como William Ladd, que se erigen en los verdaderos pioneros de la Cirugía Pediátrica hasta el momento actual. En 1909, S.W. Kelly, por entonces presidente de la American Teachers Association of the Diseases of Children, escribió un libro titulado “*Cirugía de las enfermedades infantiles*”. Otras figuras de renombre en EE. UU. que están asociadas al desarrollo de la Cirugía Pediátrica son los Dres. Benson, Koop, Potts, Ravitch, Hendren, etc. Todos ellos dan nombre a intervenciones que aún seguimos realizando en nuestros pacientes.

En 1946, la situación de la cirugía en los niños era tal que Evertt Koop, eminente cirujano pediátrico, -que da lugar al epónimo de derivaciones intestinales para el tratamiento de la peritonitis meconial- hace la siguiente reflexión en un artículo sobre la historia de la Cirugía Pediátrica publicado en 1993: *“Los cirujanos en general temían a los niños y desconfiaban de la capacidad de los anestelistas para despertar a los niños después de dormirlos, una posición no muy diferente de la de muchos anestelistas. Cuanto más joven y pequeño sea el paciente, más significativo es el riesgo”*. A su llegada a Filadelfia como responsable de la cirugía en los niños no fue bien recibido por el resto de los médicos, en especial de los cirujanos. Él justifica esta hostilidad por dos razones. En primer lugar, la Segunda Guerra Mundial había producido una tremenda variedad de subespecialidades quirúrgicas, las dos más espectaculares eran la cirugía torácica y la cirugía plástica. Los cirujanos generales de la línea anterior se estaban volviendo aprensivos al ver cómo se astillaba cada vez más la cirugía general, y la llegada de la Cirugía Pediátrica era la última gota. En segundo lugar, la Cirugía Pediátrica no era una especialidad anatómica tradicional, vertical, desde la cuna hasta la tumba. En Cirugía Pediátrica, se decía que se podía cuidar a los bebés y los niños mejor que los especialistas anatómicos, debido a la comprensión de las diferencias fisiológicas con respecto a los adultos, su reserva limitada y sus necesidades farmacológicas especiales. Tal era la hostilidad, que un prominente cirujano de Boston le dijo una vez al Dr. Ladd *“cualquier persona que pudiera operar un conejito podría operar a los recién nacidos”* (Everett Koop, 1999).

También sabía que en los Estados Unidos y en Europa,

donde la cirugía de niños se realizaba con más éxito, solía realizarse especialmente para el tratamiento de afecciones ortopédicas. En aquellos días se necesitaba especialización en el tratamiento de enfermedades como tuberculosis ósea, osteomielitis y polio y sus secuelas. Por suerte estas enfermedades hoy han dejado de dar lugar a tantas lesiones osteoarticulares.

Hasta el desarrollo de la nutrición parenteral en 1968, por el Dr. Stanley Dudrick y sus colaboradores de Filadelfia, la supervivencia de las malformaciones congénitas, sobre todo intestinales, no experimenta un gran incremento. Hasta entonces no había forma de alimentar a estos pacientes hasta el restablecimiento del tránsito intestinal.

Para conseguir un tratamiento adecuado del recién nacido, el cirujano pediatra nunca olvidará la “oración-súplica” de un niño a su cirujano, que en 1959 escribiera Willis J. Potts: *“Por favor, emplee la mayor delicadeza en mis minúsculos tejidos y trate de corregir la deformidad en la primera operación, deme sangre y la cantidad precisa de líquidos y electrolitos, añádale oxígeno a la anestesia y le demostraré que soy capaz de tolerar una intervención quirúrgica de enorme amplitud. Se asombrará de la rapidez de mi recuperación; de mi parte, le quedaré eternamente agradecido”*.

Como vemos es en el siglo XX cuando la Cirugía Pediátrica levanta el vuelo y empieza definitivamente a establecerse como una especialidad con entidad propia. Este empuje se debe a la dedicación cada vez más exclusiva de algunos cirujanos generales y de otras especialidades a la atención de niños.

### ***Reconocimiento como Especialidad***

La Cirugía Pediátrica en 1950 ya tenía entidad tanto en Europa como en el resto del mundo, aunque en la mayoría de los países no estaba aún reconocida como especialidad independiente.

En Estados Unidos, ya en 1941, el Dr. Ladd comenzó a expresar la necesidad del reconocimiento de la especialidad de Cirugía Pediátrica. Es en 1949 cuando se crea la Sección Quirúrgica dentro de la Asociación Americana de Pediatría (AAP) de la cual, para ser miembro, había que acreditar que al menos el 90% de las intervenciones que desarrollaba el aspirante, las hacía en niños.

En 1950 se empezó a pensar en solicitar el reconocimiento de la especialidad como tal, solicitándolo por primera vez en 1956, siendo rechazada la misma. En 1967, un segundo intento por parte de la Junta Americana de Cirugía al Comité Asesor de Especialidades Médicas fue rechazado en 6 meses. En esta época se da un importante paso para el futuro de la Cirugía Pediátrica: la publicación de la revista "*Journal of Pediatric Surgery*". La revista fue idea de Stephen Cans, quien junto a Evertt Koop fue editor jefe durante 25 años. El primer número se publicó en febrero de 1966, y poco después se adoptó como publicación oficial de la Sección de Cirugía de la AAP. El año siguiente, la Asociación Británica de Cirujanos Pediátricos y luego la Asociación Canadiense de Cirujanos Pediátricos la adoptaron también como publicación oficial de las mismas. Desde aquí, los acontecimientos que harán que se considere como especialidad independiente, se encadenan con la creación en 1970 de la Asociación Americana de Cirugía

Pediátrica (APSA) siendo su primer presidente el Dr. Gross.

Aun no habiendo sido reconocida aún como especialidad en Estado Unidos, en la década de 1970 había más de 50 departamentos o divisiones de Cirugía Pediátrica en centros académicos. De hecho, la Junta Americana de Cirugía reconoció en 1969 que existía una gran cantidad de conocimientos sobre los problemas quirúrgicos de los niños, que deberían entender todos los cirujanos que realizan los exámenes de la Junta Americana de Cirugía; la Cirugía Pediátrica se incluyó en los exámenes posteriores. En 1973, de nuevo solicitaron la acreditación y esta vez fue reconocida como especialidad la Cirugía Pediátrica en Estados Unidos (Everett Koop, 2017).

En Europa, en el Reino Unido el reconocimiento fue más precoz. En 1963, el *Royal College of Surgery* reconoció oficialmente la Cirugía Pediátrica como una especialidad independiente. En este país, en 1953 se crea la British Association of Pediatric Surgery (BAPS) como la primera asociación verdaderamente internacional de Cirugía Pediátrica, e incluso hasta el día de hoy tiene más miembros en el extranjero que en el Reino Unido. Además de organizar la Reunión Internacional Anual, tiene un gran compromiso con la capacitación y está estrechamente afiliada con los Royal Colleges y con el Departamento de Salud.

En Francia, siguiendo las directrices de la Unión Europea de Especialistas, en 1975 se reconoce la especialidad de Cirugía Infantil, pero con la denominación de Cirugía Pediátrica y con la definición de esta disciplina en el mundo anglosajón: *“todo cirujano pediátrico está involucrado con la cirugía del recién*

*nacido, la cirugía abdominal y torácica de la infancia (excluyendo la cirugía cardíaca) la oncología pediátrica y el trauma. Además, la mayoría de los cirujanos pediátricos se especializarán en la cirugía de diversas malformaciones congénitas, lo que a menudo los lleva a interesarse activamente en una o varias de las subespecialidades” (Lacheretz, 2001).*

### **LA CIRUGÍA PEDIÁTRICA EN ESPAÑA.**

La Cirugía Pediátrica en España nace oficialmente como especialidad el 9 de Julio de 1977 tras la publicación del Real Decreto en el Boletín Oficial del Estado. *“En el transcurso de los últimos años, la Cirugía Pediátrica ha alcanzado un alto nivel de desarrollo científico que la configura como una disciplina médica específica independiente tanto de la Cirugía como de la Pediatría. Con este carácter aparece en los países más desarrollados la Cirugía Pediátrica, siendo sus enseñanzas objeto de especial atención en las facultades de medicina y centros hospitalarios cualificados. Por ello, dentro del actual contexto de las ciencias médicas, se hace preciso atribuir a dicha especialidad una entidad propia y al propio tiempo reconocerle tal naturaleza dentro del marco jurídico de las especialidades médicas” (BOE, 1977).*

Sin embargo, no es hasta el 1979 cuando es reconocida como especialidad quirúrgica independiente por el Consejo General de Especialidades Médicas (Tovar y Marques-Gubern, 2009).

#### **Atención quirúrgica al niño en el siglo XIX en España.**

En la España de mediados del siglo XIX el hambre, la

penuria económica y las epidemias hacían que la mortalidad infantil fuese elevada; a pesar de eso no existía ningún centro dedicado a la atención infantil en toda la nación. Ni siquiera en Madrid, a pesar de tener casi un tercio de toda la dotación económica dedicada a la beneficencia en toda España. Es entonces cuando empiezan a aparecer en la capital establecimientos promovidos por la beneficencia privada.

En este contexto la Duquesa de Santoña, Dña. María del Carmen Hernández Espinosa, consigue que una Real Orden de 26 de marzo de 1876 la autorice a fundar hospitales de niños en Madrid y otros puntos de España. Es el 14 de enero de 1877 se inaugura el Hospital del Niño Jesús, el primero de los Hospitales infantiles de España. Inicialmente situado en la calle Laurel del distrito de la Inclusa, se trasladó el 1 de diciembre de 1881 a su ubicación actual junto al Retiro (Jiménez y Ollero, 2003) .

Es a finales de este siglo cuando aparecen las principales figuras dedicadas a la atención quirúrgica de los niños. El Dr. Ribera y Sans, el Dr. Federico Rubio y Galí, el Dr. Pablo Lozano y Ponce de León y, a caballo entre el siglo XIX y el XX, las figuras del Dr. Felipe Margarit y Coll, que creó el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo, y el Dr. Sebastián Recasens, que publicó un “*Tratado de Cirugía de la Infancia*” en dos volúmenes en 1901.

### ***Dr. Ribera y Sans***

La figura del Dr. Ribera y Sans es muy importante en la historia de la Cirugía Pediátrica española. Aunque nació en Tivisa, Tarragona, en febrero de 1852, a los 15 años tras la muerte de sus

padres se traslada a Almería y en 1870 inicia sus estudios de Medicina en Granada, finalizando la licenciatura en 1876 con la calificación de premio extraordinario.

Su actividad como cirujano se inicia en el mes de enero de 1878, cuando entró a formar parte del primer Cuerpo Facultativo del Hospital del Niño Jesús de Madrid, que fundara la duquesa de Santoña unos meses antes. Fue nombrado Médico-Cirujano con un sueldo de 2000 pts. anuales (Ollero, 2004).

Como curiosidad, la primera intervención realizada en este Hospital consistió en la resección de un dedo supernumerario en la mano izquierda a una niña de año y medio, llamada Purificación García y que ocupaba la cama número 1 de la sala de Jesús Nazareno. Los cirujanos Tejada y España, Arnús Fortuny y Espina y Capo, fueron los encargados de realizar la operación (Jiménez y Ollero, 2003).

Como médico del Hospital del Niño Jesús atendió a un importante número de pacientes en consultas y realizó gran cantidad de intervenciones, adquiriendo gran conocimiento y experiencia sobre Cirugía Pediátrica, de tal manera que se le puede considerar como el iniciador de esta especialidad en España.

Realizó la que puede considerarse la primera esplenectomía en España (1885), ayudado por los Drs. Creus, Oloriz y San Martín y por todos los anestesistas del centro. El paciente falleció al día siguiente de la intervención (Ollero, 2004)

La primera intervención por una estenosis hipertrófica de píloro en España fue realizada por Ribera, en 1906, a una niña de

mes y medio que presentaba un cuadro típico de la enfermedad, sin responder al tratamiento médico. En la operación se pudo comprobar la existencia de un tumor movible y duro en el píloro. La técnica utilizada fue una gastroenterostomía y la paciente falleció a las pocas horas. Hasta 1909 no se había publicado en España ningún paciente que sobreviviese a la intervención.

Como información adicional, Franco Grande apunta que la primera piloromiotomía “según la técnica de Ramstedt” realizada en España, fue practicada por el Dr. Diego Guigou de Tenerife, en 1927, a una niña de 35 días de edad y 1.700 gramos de peso (Franco Grande, Alvarez, y Cortés Laíño, 2005).

El Dr. Ribera y Sans, fue miembro de número de la Real Academia de Medicina de Madrid, a la que perteneció desde 1894. Su discurso de ingreso tenía por título: “*Reflexiones acerca de la laparotomía, fundadas en algunos hechos quirúrgicos*”. El discurso fue contestado por D. Juan Manuel Mariani, conceptuando a Ribera como el iniciador de la Cirugía Infantil moderna en nuestra patria y poseedor de unas condiciones muy superiores a las del nivel común para ocupar uno de los sillones de la Academia (Solohaga, 1988).

Dentro del legado quirúrgico, en cuanto a Cirugía Infantil se refiere, que nos deja Ribera y Sans, debemos citar la que probablemente sea la primera obra de Cirugía Pediátrica en España. “*Estudios Clínicos de Cirugía Infantil*”, se publicó en 1887 en Madrid, por la Administración de la “*Revista de Medicina y Cirugía Prácticas*”. En las primeras páginas, la obra es dedicada a la Excma. Sra. Duquesa de Santoña, a sus maestros de Cirugía los

doctores Guarnerio, Creus y Duarte y al director de la “*Revista de Medicina y Cirugía Prácticas*”, el Dr. Ulecia. Entre otros, en este libro aparecen capítulos dedicados a: osteotomía y osteoclasia en algunas deformidades de los niños, resección de la rodilla en los niños, tumores malignos en la infancia y esplenectomía.

En el prólogo de este libro comenta: “*Dificultades y peligros en la anestesia, limitadas por las regiones en que hay que operar, accidentes propios y peculiares de la infancia, antisepsia difícil de obtener por estas mismas condiciones, en una palabra, pude convencerme bien pronto, que si todo cuanto se presenta en una clínica quirúrgica de niños está comprendido en la patología quirúrgica, cuando se llega al momento de aplicarlo en los niños, toma un carácter tan especial, que sólo después de permanecer largo tiempo asistiéndoles, es cuando puede uno familiarizarse con lo que se le presente y resolver los problemas clínicos: no será una especialidad, pero sí, es muy especial, la Cirugía en los niños*”.

En el XIV Congreso Internacional de Medicina en Madrid (1903), Ribera en su ponencia “*Muertes postoperatorias*”, volvió sobre el mismo tema e hizo un estudio pormenorizado, destacando una mortalidad global en los casos operados por él, del 10% en el postoperatorio. De 1.086 operaciones realizadas en niños, el número de muertes fue de 133 (Girón, 2015).

Muchas fueron las ideas y técnicas nuevas que este cirujano aportara a la Cirugía no solo española sino mundial de la época. De ellas, algunas están descritas en la obra póstuma que con el título de “*Estudios monográficos de Cirugía Española*”, publicaran en 1916 dos de sus últimos discípulos. En ella, se describen veintisiete

técnicas quirúrgicas, algunas propias y otras de cirujanos de la época con o sin modificaciones ideadas por él. Entre éstas, “*Procedimiento operatorio de las estrecheces no cancerosas del recto*”, donde preconiza el abordaje sagital posterior para la exposición del recto, de parecida forma a la que utilizamos actualmente para las malformaciones ano-rectales siguiendo a Alberto Peña (Ollero, 2004).

### ***Federico Rubio y Galí (1827-1902)***

Al Dr. D. Federico Rubio y Galí lo tenemos que considerar otro de los padres de la Cirugía Pediátrica en España. Fue nombrado director del Instituto de Terapéutica Operatoria del Hospital de la Princesa en 1881. Dicho Instituto fue fundado en 1880 y él le dotó de una sección para enfermedades quirúrgicas de los niños.

Una de sus principales aportaciones a la Cirugía Pediátrica fue la creación de la **Revista Iberoamericana de Ciencias Médicas** (RICM) en marzo de 1899, en la cual aparece un apartado dedicado a la Cirugía Infantil.

En el informe del Primer Ejercicio (1881), hace referencia a un caso de atresia de la vulva y la vagina en una niña de ocho años, que fue “*bárbaramente forzada*”. Llama la atención que la niña, según escribe Rubio, estaba concertada en matrimonio y, finalmente, para corregir la patología subyacente le realizaron una intervención: “*Sufrió grandes rasgaduras y el profesor creyó socorrer el caso suturando las heridas; sutura fue que, en efecto, dejó a la paciente garantida de ulteriores violaciones que, llegada la edad núbil, ni el cañón de una pluma permitía. La enferma,*

*concertada en matrimonio, necesitaba habilitarse y la operamos por incisiones múltiples y dilatación gradual consecutiva. Quedó satisfactoriamente, y sin trabajo llegamos a introducir pesarios de vulcanita de volumen suficiente”.*

En el informe del segundo ejercicio (1882) hace referencia al tratamiento mediante esclerosis de lo que denomina un tumor eréctil de mejilla (malformación venosa). Salvo por la sustancia esclerosante (cloruro de zinc al 10%) el tratamiento es similar al utilizado hoy en día para estas malformaciones (Girón, 2015).

En la reseña del Tercer Ejercicio (1883), el Dr. Rubio nos describe cómo operó a un niño por un linfo-adenoma y tuvo que dejar a la mitad la operación: *“Los dichosos linfo-adenomas tienen la gracia de infiltrar empastando los tejidos circundantes, de manera que no se sabe por dónde se anda. El año pasado comenzamos a operar un pobre niño. Dos tumores se extrajeron con grandes penas; pero no pudimos pasar más adelante. Completamente a oscuras, no caminamos nunca; cuando la vista o el tacto no pueden dar sensaciones distintas, el artista desaparece... Tuvimos que cerrar la herida y decir al afligido padre: Señor mío, confieso a Ud. que no podemos seguir la operación... Éste llevó el niño a París. Hace poco nos visitó el padre. Emprendieron la operación dos cirujanos de los más hábiles. No pretendo ser mejor que otros; también, honradamente, dejaron la operación a medio hacer. El tumor más superficial no es probable que cueste mucho trabajo; pero el que está infundido entre la tráquea y el esternocleido, es otra cosa; aquí tenemos que andar con cien ojos y cien dedos, y no herir nada que previamente no hayamos reconocido”.*

Hacia hincapié en las medidas que Lister introdujo. *“Lavémonos bien con la disolución del ácido fénico. El niño se halla profundamente anestesiado. Lavadle otra vez el vientre.”* También describe las normas que deben contemplarse previamente a la cirugía de cualquier paciente pediátrico. Es llamativa la distinción de si el niño es de clase pobre o no, a la hora de usar camisetas de seda o de algodón: *“El cuerpo del niño debe lavarse previamente con agua, y con jabón fénico si puede ser. Si el niño o niña es de clase pobre, se ha de ordenar que le pelen a punta de tijera. Y si más adelante se observara cualquier insecto, se le mandará rapar la cabeza. Desnudo, se le vestirá una camiseta de punto bien ajustada; de seda si el paciente no es pobre, de algodón si lo es. No debe tener botones, ni costuras gordas. Cuidese que no haya corrientes de aire, que el local no esté frío. Un catarro accidental sería aquí cosa de gravedad”* (Girón, 2015).

### ***Pablo Lozano y Ponce de León (1859–1924)***

Pablo Deogracias Lozano y Ponce de León, nació en Almadenejos, Ciudad Real, el 22 de marzo de 1859.

En 1909 impartió una conferencia de la que consta documento escrito sobre *“Invaginación intestinal en los niños”*.

En la Revista Iberoamericana de Ciencias Médicas, en su sección de Cirugía Infantil, casi siempre había una referencia firmada por Pablo Lozano. Entre otras publicaciones, hace referencias a los hidroceles en el niño, tratamiento de un caso de imperforación de ano, tratamiento de las hernias inguinales en el recién nacido, pseudohermafroditismo masculino externo por sarcoma de ovario, invaginación intestinal, etc. (Girón, 2015).

### **Atención quirúrgica al niño en el siglo XX en España.**

Es en este siglo donde la Cirugía Pediátrica en España se desarrolla al igual que en el resto del mundo. Comienzan a abrirse centros y unidades donde se tratan los problemas quirúrgicos de los niños. En 1927, en el Instituto Policlínico de Barcelona se crea una sección de “Cirugía Pediátrica” denominada “Camitas Blancas” dicha sección fue fundada por el Dr. Emilio Roviralta con carácter benéfico y con capacidad para 21 niños.

En Madrid en 1956 se crea el primer centro de cirugía neonatal dentro de la Maternidad Provincial de Madrid y cuyo promotor fue el Dr. Julio Monereo González. A partir de entonces se comienzan a crear a nivel de toda la geografía española Servicios y Secciones de Cirugía pediátrica con esta denominación:

1954, Santiago de Compostela, con Manuel Moreno de Orbe como Jefe de Servicio.

1959, Madrid, en el Hospital Central de la Cruz Roja, con el Dr. Blas Agra Cadarso como jefe de servicio.

1965, Oviedo, con el Dr. Martínez Caro como responsable. Madrid “La Paz” con el Dr. Julio Monereo. Barcelona, Hospital San Juan de Dios, con el Dr. Isidro Claret Corominas.

1966, Barcelona, Actual Valle de Hebrón, siendo jefe de servicio el Dr. José Boix Ochoa.

1970, Madrid, actual Hospital Gregorio Marañón, con el Dr. Luis Martín Sanz como jefe de servicio

1971, Sevilla, Dr. Martínez Caro. Valencia, Dr. Santiago

Ruiz Company.

1972, Bilbao, Dr. José María Yáñez Angulo y Zaragoza con el Dr. José Alba Losada.

1974, La Coruña, Dr. Manuel Moreno de Orbe. Santander, Dr. Félix Sandoval González. Salamanca, F Ortiz de Orbina. Alicante, Dr. Arturo Gambarini. Málaga, Dr. Gilberto López Pérez. Granada, Dr. Carmelo Sánchez López-Tello.

1975, Pamplona, Dr. Leoncio Bento Bravo. Murcia, Dr. Miguel A. Gutiérrez Cantó.

1976, San Sebastián, Dr. Juan A. Tobar Larrucea. Córdoba, Dr. Jose M. Ocaña Losa.

1977, Burgos, Dr. J. Domínguez Vallejo. Badajoz, Dr. Francisco Berchi. Jaén, Dr. Martín García Ruiz. Palma de Mallorca, Dr. Crisanto Borrás. Badalona, J. Martínez Mora.

1981, Cáceres, Dr. Vicente Pitarch.

1982, Tenerife, Dr. Ricardo Tracchia.

1985, Almería, Dr. José Vargas

1986, Cádiz, Dr. Jorge Rodríguez de Alarcón.

1990, Las Palmas de Gran Canaria, Dr. José Uroz Tristán.

1991, Vigo, Dr. A. Rodríguez Costa.

2004, Toledo, Dr. Rafael Luque Mialdea.

2005, Cartagena, Dr. Herminio Campillo.

2009, Valladolid, Dr. Alberto Sánchez.

Para mí ha sido un gran honor conocer a la inmensa mayoría de todos estos pioneros en la expansión de la Cirugía Pediátrica en España. Todos los cirujanos pediátricos españoles actuales debemos estar agradecidos a su trabajo y dedicación a la especialidad en sus inicios.

### **Cirugía Pediátrica en Granada**

El Departamento de Pediatría de Granada, del Hospital Clínico S. Cecilio fue uno de los primeros servicios en poseer entre sus colaboradores, y para la clínica, un especialista en Cirugía Pediátrica (Moreno de Orbe, 1981), el Dr. Alberto Lardelli Lardelli, médico de excelentes cualidades docentes que, formado en la Clínica de Zurich, desarrolló una amplia labor clínica y docente a lo largo de muchos años en el Departamento de Pediatría. Fue responsable de la sección de Cirugía de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental en sus inicios en 1966.

En 1974 se crea el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Virgen de las Nieves cuyo primer Jefe de Servicio fue el Dr. Carmelo Sánchez López-Tello, Doctor en Medicina y Cirugía por la Universidad de Zaragoza y formado como cirujano pediátrico en Alemania, donde ejerció como Jefe de Servicio en la Facultad de Medicina de la Universidad del Sarre. El servicio inicialmente contaba con él como Jefe y el Dr. Manuel Villegas como adjunto; después se sumarían el Dr. José Ruiz Jiménez (que al poco tiempo se trasladó a Murcia como Jefe de Servicio) y el Dr. Emilio Blesa como Jefe de Sección, procedente de La Paz, que se trasladó a Badajoz como Jefe de Servicio. El servicio fue creciendo

y afirmándose, no sin trabajo, y se le concedió la acreditación para formar residentes. Los primeros residentes fueron del Dr. Carlos Jiménez y el Dr. Capilla, en el año 1976 y el Dr. Antonio Miguel Ruiz dos años después. En los años siguientes a su creación el Dr. Sánchez trajo como invitados a figuras de la Cirugía Pediátrica europea. Desde entonces se han formado más de 15 residentes. Quiero reconocer la labor de D. Carmelo, maestro para muchos y darle las gracias en nombre de todos los que hemos tenido el honor de trabajar con él. Muchas gracias, querido Carmelo.

## **LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS Y SU TRATAMIENTO**

Este discurso se basa en dos pilares, el primero en el que se ha expuesto una visión del desarrollo de la Cirugía Pediátrica como especialidad; y este segundo, en el que se hace referencia a las malformaciones congénitas y su tratamiento, por su íntima relación con la Cirugía Pediátrica.

Ombredanne en el prólogo de su libro sobre *“técnicas de cirugía infantil”* en 1923 nos dice:

*“La chirugie infantile parmi ses préoccupations dominantes, compte au premier rang la restauration des malformations congénitales, à laquelle il importe de procéder de bonne heure, restaurations que les chirurgiens d'adultes, pour cette raison même, ont rarement l'occasion d'exécuter”* (Ombredanne, 1923).

*“La cirugía infantil entre sus preocupaciones dominantes cuenta, en primer lugar, la restauración de las malformaciones congénitas, en las que es importante proceder precozmente, restauraciones que los cirujanos de adultos, por esta misma razón, rara vez tienen la oportunidad de realizar”* (Ombredanne, 1923).

### **CONCEPTO E IMPORTANCIA DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS.**

La Organización Mundial hace la siguiente definición del problema: *“Las anomalías congénitas se denominan también defectos de nacimiento, trastornos congénitos o malformaciones congénitas. Se trata de anomalías estructurales o funcionales,*

*como los trastornos metabólicos, que ocurren durante la vida intrauterina y se detectan durante el embarazo, en el parto o en un momento posterior de la vida. Estas pueden producir alteraciones físicas, intelectuales, y del bienestar social” (World Health Organization, 2016).*

Los programas de vigilancia de malformaciones, basadas en la población, han demostrado que aproximadamente el 2-3% de los recién nacidos tienen una anomalía estructural o malformación (Feldkamp, Carey, Byrne, Krikov, y Botto, 2017; Toufaily, Westgate, Lin, y Holmes, 2018). Los defectos congénitos mayores son comunes, costosos y críticos. En conjunto, ocurren en uno de cada 33 nacimientos, que en 2006 se tradujeron en aproximadamente 7,9 millones de Recién Nacidos con alguna malformación en todo el mundo (Christianson, Howson, y Modell, 2006).

Si tenemos en cuenta las muertes fetales la incidencia de malformaciones aumenta. En un análisis de 789 muertes fetales, Pauli y Reiser encontraron que el 34% tenía malformaciones únicas y síndromes de malformación reconocibles y el 25% tenía anomalías cromosómicas (Pauli y Reiser, 1994).

Muchos defectos del desarrollo no se expresan en el momento del nacimiento, sino que aparecen en distintos momentos de la vida; por ejemplo, sólo la mitad de los casos de hidrocefalia se detectan al nacer, también es el caso de quistes del conducto tirogloso y alteraciones reproductivas que se evidencian a partir de la pubertad. Por esta razón, tenemos que considerar que la incidencia real es muy superior que la prevalencia al nacer.

Las anomalías congénitas las podemos clasificar en dos grandes grupos: anomalías estructurales y anomalías funcionales, siendo en el primer grupo en el que la Cirugía Pediátrica tiene su mayor campo de actuación.

Los defectos congénitos son la primera causa de muerte infantil en los países desarrollados y la segunda en muchos países en vías de desarrollo. A medida que la mortalidad infantil es inferior a 20 por cada 1.000 recién nacidos vivos, los defectos congénitos ocupan los primeros lugares.

La importancia de las malformaciones congénitas y su repercusión en términos de salud poblacional ha hecho que la O.M.S. preocupada por los recursos limitados dedicados a la prevención y el tratamiento de los defectos antes y después del nacimiento, en particular en los países de ingresos medios y bajos, inste a los países miembros a:

(1) sensibilizar a todas las partes interesadas pertinentes, incluidos los funcionarios gubernamentales, los profesionales de la salud, la sociedad civil y el público, sobre la importancia de los defectos de nacimiento como causa de morbilidad y mortalidad infantil;

(2) establecer prioridades, comprometer recursos y desarrollar planes y actividades para integrar intervenciones efectivas que incluyan orientación, información y sensibilización integrales para prevenir defectos de nacimiento y atención a niños con defectos de nacimiento en los servicios existentes de salud materna, reproductiva e infantil y bienestar social para todas las personas e intervenciones efectivas para prevenir el consumo de

tabaco y alcohol durante el embarazo;

(3) promover la aplicación de estándares reconocidos internacionalmente que regulan el uso de sustancias químicas en el aire, el agua y el suelo;

(4) aumentar la cobertura de las medidas de prevención efectivas, incluida la vacunación contra la rubéola, la suplementación con ácido fólico, el programa que aborda el consumo de tabaco y alcohol entre las mujeres embarazadas y las mujeres que intentan concebir, programas de educación para la salud que incluyan cuestiones éticas, legales y sociales asociadas con el nacimiento defectos para la población general y grupos de alto riesgo, y al fomentar el desarrollo de organizaciones de padres y pacientes y establecer servicios genéticos comunitarios apropiados;

(5) desarrollar y fortalecer los sistemas de registro y vigilancia de defectos de nacimiento en el marco de los sistemas nacionales de información de salud para tener información precisa disponible para tomar decisiones sobre la prevención y el control de estos defectos de nacimiento y continuar brindando atención y apoyo a las personas afectadas por defectos de nacimiento;

(6) desarrollar experiencia y desarrollar capacidades en la prevención de defectos de nacimiento y cuidado de niños con defectos de nacimiento;

(7) fortalecer la investigación y los estudios sobre etiología, diagnóstico y prevención de defectos de nacimiento importantes y promover la cooperación internacional para combatirlos;

(8) para sensibilizar a todas las partes interesadas relevantes, incluidos los funcionarios gubernamentales, profesionales de la salud, la sociedad civil y el público, sobre la importancia de los programas de cribado neonatal y su papel en la identificación de bebés nacidos con defectos congénitos de nacimiento;

(9) tomar todas las medidas necesarias para garantizar el disfrute pleno por parte de los niños con discapacidades de todos los derechos humanos y libertades fundamentales en igualdad de condiciones con otros niños y dar prioridad al bienestar y apoyo del niño y facilitar a las familias en sus esfuerzos de cuidado y crianza de los niños;

(10) para sensibilizar a todas las partes interesadas relevantes, incluidos los funcionarios gubernamentales, profesionales de la salud, la sociedad civil y el público, sobre la importancia de los programas de detección de recién nacidos y su papel en la identificación de bebés nacidos con defectos de nacimiento;

(11) para apoyar a las familias que tienen niños con defectos de nacimiento y discapacidades asociadas, y asegurar que se proporcione la habilitación y el apoyo adecuados a los niños con discapacidades;

SOLICITA a la Dirección General:

(1) promover la recopilación de datos sobre la carga mundial de mortalidad y morbilidad por defectos de nacimiento, y considerar la ampliación de los grupos de anomalías congénitas incluidas en la clasificación cuando la Clasificación estadística

internacional de enfermedades y problemas de salud relacionados;

(2) continuar colaborando con el Centro de Información Internacional para la Vigilancia e Investigación de Defectos de Nacimiento con el fin de mejorar la recopilación de datos sobre la carga mundial de mortalidad y morbilidad debida a defectos de nacimiento;

(3) apoyar a los Estados miembros en el desarrollo de planes nacionales para la implementación de intervenciones efectivas para prevenir y manejar defectos de nacimiento dentro de su plan nacional de salud materna, neonatal e infantil, fortaleciendo los sistemas de salud y la atención primaria, incluida una mejor cobertura de la vacunación contra enfermedades como el sarampión y la rubeola, de abordar el uso del tabaco y el alcohol entre las mujeres embarazadas y las mujeres que intentan concebir, y las estrategias de enriquecimiento de los alimentos, para la prevención de defectos de nacimiento y la promoción del acceso equitativo a tales servicios;

(4) brindar apoyo a los Estados miembros en el desarrollo de directrices éticas y legales en relación con defectos de nacimiento;

(5) apoyar a los Estados miembros en la provisión de servicios genéticos comunitarios apropiados dentro del sistema de atención primaria de salud;

(6) promover la cooperación técnica entre los Estados miembros, las organizaciones no gubernamentales y otros organismos pertinentes para la prevención de defectos de

nacimiento;

(7) apoyar y facilitar los esfuerzos de investigación sobre la prevención y el tratamiento de los defectos de nacimiento para mejorar la calidad de vida de las personas afectadas por dichos trastornos;

(8) para informar sobre el progreso en la implementación de esta resolución a la 67ª Asamblea Mundial de la Salud, a través del Consejo Ejecutivo, en 2014.

## **LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS Y LA HUMANIDAD**

Las malformaciones congénitas no son un hecho conocido hace relativamente poco. Las malformaciones congénitas acompañan al hombre desde sus orígenes. Ya en el Papiro de Ebers (1.500 a. C.) hay ilustraciones sobre anomalías congénitas como pies zambos, hernias umbilicales, etc. Esto nos indica que, desde siempre, el ser humano ha convivido con las malformaciones congénitas y ha sido consciente de las mismas y las repercusiones que, para los afectados y el resto de la sociedad, éstas tienen.

### **Evolución respecto al origen de las malformaciones congénitas y actitud de la sociedad ante las mismas.**

Sushruta ya distinguía tres tipos diferentes de trastornos congénitos. Ádi-vala-pravritta (trastornos familiares) derivados de un semen u óvulo defectuoso; Janma-vala-pravritta (trastornos adquiridos de forma congénita) como resultado de una conducta inadecuada de la madre durante el embarazo; y el Dosha-vala-

pravritta (malformaciones esporádicas) ocurren por causas sin explicación, inexplicables. Sin embargo, atribuye la mayoría de estas malformaciones a la conducta impropia de la madre; hablar excesivamente, por ejemplo, causó paladar hendido, y el coito extramarital causó virilización del recién nacido (Sushruta, 1907).

En la India en la antigüedad, los niños con malformaciones graves fueron considerados una fuente de vergüenza y abandonados en el desierto. Puede que por esto Sushruta no describiese la corrección quirúrgica de las malformaciones, salvo para el ano imperforado.

En escrituras como el antiguo testamento o el Talmud, encontramos referencias a personas con malformaciones congénitas. Al comienzo, los discapacitados constituirían más un estorbo que una ayuda en las batallas. También, sin duda, entorpecían los traslados de pueblos nómadas y trashumantes. Bien pronto aparecería, seguramente, la idea de que las alteraciones y enfermedades se debían al castigo divino. Ya en la Biblia, en el Antiguo testamento, hay referencias en las que se consideraban menos dignas a las personas que presentaban alguna malformación. Así, en el Levítico, hay un pasaje que se refiere a éstos de la siguiente forma: <sup>16</sup>*Y habló Yahvé a Moisés y dijo:* <sup>17\*</sup>*“Habla a Aarón y dile: Ninguno de tu descendencia, durante (todas) sus generaciones, que tenga un defecto corporal, se acercará a presentar el pan de su Dios;* <sup>18</sup>*porque ningún hombre que tenga defecto corporal, ha de acercarse; ni ciego, ni cojo, ni mutilado, ni desproporcionado,* <sup>19</sup>*ni hombre que tenga quebrado el pie o la mano;* <sup>20</sup>*ni jorobado, ni débil, ni enfermo de los ojos, ni sarnoso,*

*ni tiñoso, ni eunuco.* <sup>21</sup>*Ninguno de la estirpe de Aarón que tenga un defecto corporal puede acercarse para ofrecer los sacrificios que se queman en honor de Yahvé. Tiene un defecto corporal, y por eso no puede acercarse para ofrecer el pan de su Dios.* <sup>22\*</sup>*Sin embargo podrá comer del pan de su Dios, de las cosas santísimas y de las santas,* <sup>23</sup>*mas no penetrará hasta el velo ni se llegará al altar, porque tiene defecto, no sea que profane mis cosas santas; pues Yo soy Yahvé, que los santifico.”* <sup>24</sup>*Moisés dijo esto a Aarón y a sus hijos, y a todos los hijos de Israel (Moises, 1445 a. C.).*

La atresia esofágica se menciona claramente en Talmud Niddah 23/b, e indica que si el esófago en un bebé se borra (atoom), el niño no puede sobrevivir. Curiosamente, este pronóstico siguió siendo grave hasta bien entrado el siglo XX. Por otro lado, un esófago perforado o abierto (nakoov) puede presentar una posibilidad de supervivencia del bebé, aunque no se ofrece ningún remedio. Esta distinción era principalmente importante para observar el estado de pureza de la madre

En la Grecia antigua, Aristóteles escribe “*en lo que se refiere a criar a los hijos, la ley debe prohibir criar cosa alguna tarada o monstruosa*”. De todo ello surge la idea de que era lícita la destrucción de todos cuantos no fueran perfectos. En Esparta, despeñándolos por el monte Taigeto; en algunas tribus suramericanas mediante el veneno o la lanza; entre los esquimales abandonándolos, como a los ancianos, en un paraje solitario.

¿Cómo reconciliamos esta práctica que fue diseñada para producir niños fuertes para el bien público con la preocupación de Hipócrates? Pudo haber sido una época diferente, o los pacientes

de Hipócrates provenían de un estrato social diferente. No hay forma de saberlo, pero una vez más debemos recordar que muchos bebés “insignificantes y malformados” sufrieron defectos de nacimiento para los cuales no hubo tratamiento hasta los tiempos modernos y no tuvieron ninguna oportunidad, al contrario de lo que hoy pasa en la mayoría del mundo.

En la antigua y culta Roma, a partir de la Ley de las Doce Tablas (540 a. C.) se conceden al padre todos los derechos sobre sus hijos, muerte incluida; los niños, imperfectos o no, podían ser abandonados por sus padres, generalmente en un cesto que se lanzaba al Tíber. El niño, si sobrevivía, pasaba a ser propiedad de quien lo encontrase, lo cual fue el principio de una costumbre tan inveterada como reprobable, el tráfico de esclavos y mendigos. Incluso los hebreos, menos agresivos que otras razas, han creído siempre que los discapacitados eran culpables de iniquidades que habían sido castigadas por medio de su alteración (Hernández, 2011).

Con respecto a lo que les sucedía a los niños deformes, en la antigua Roma, encontramos referencias en los trabajos de otro distinguido médico griego del siglo II d.C. Sorano de Éfeso, quien ejerció primero en Alejandría y luego en Roma, durante la época de Trajano (98-117 d. C.) y Adriano (117-138 d. C.). La primera decisión, después del alumbramiento de un neonato era si el niño o niña eran dignos de vivir. La decisión de mantener al bebé dependía de que el niño naciera a su debido tiempo y de una madre sana. El bebé tenía que gritar vigorosamente porque los que tenían un llanto tardío eran débiles. El bebé también tenía que ser perfecto, con sus orejas, nariz, faringe, uretra y ano libres de obstrucción. Sus

articulaciones tenían que doblarse y estirarse y tenía que responder a presiones y pinchazos dolorosos. Si el bebé no era perfecto en todos los sentidos, no valía la pena mantenerlo. Esto se reflejaba en el decreto de Rómulo, el fundador de Roma, de que todos los bebés varones que no eran monstruos o estaban mal formados debían ser criados.

En esta época fueron notorias las protestas de los pescadores del Tíber, debido al crecido número de neonatos ahogados que encontraban en sus faenas, tras haber sido arrojados allí por sus propias madres. Por ello, los emperadores Nerva, Trajano y Adriano dictaron leyes para que los hijos no deseados fueran depositados en las puertas de los templos, a modo de expósitos, para ser cuidados por los sacerdotes y sacerdotisas. También podían ser dejados a los pies de las columnas lactarias, situadas en los foros y en los mercados, para que alguien los recogiese (Domínguez, 2011; Girón, 2015).

Paracelso (1493-1541) suponía dotada a la mujer encinta, en determinadas condiciones, de una potencia psíquica muy activa, tanto que, según él, le era factible transformar de muchas maneras el fruto de sus entrañas. Ambroise Paré (1510-1590) cita en su libro “Monstruos y Prodigios”, que una de las causas de monstruosidad era la imaginación de la madre. Descartes (1596-1650) afirmó que la imagen de un objeto dado es, a veces, transmitido por las arterias de una mujer a alguna o algunas partes del feto e imprime ahí marcas conocidas como estigmas.

## **Conceptos actuales sobre el origen de las malformaciones congénitas y cambios de actitud ante las mismas**

En los siglos XX y XXI la concepción sobre el origen y las causas de las malformaciones congénitas cambia de forma drástica, al igual que la actitud de la sociedad hacia las mismas y en especial a las que conducen a discapacidades.

### ***Origen***

El progreso en la detección y caracterización de los factores de riesgo de los defectos del nacimiento se debe principalmente a estudios epidemiológicos que han permitido asociar los factores de riesgo y grupos de anomalías.

Hoy se sabe que las anomalías congénitas tienen diferentes orígenes: genético, teratogénico ambiental y multifactorial; aunque aún hoy en muchos casos no podemos identificar su causa. Se ha estimado que el 10% de las malformaciones son atribuibles a factores ambientales, el 25% a factores genéticos y el 65% a factores desconocidos probablemente de orden multifactorial.

Hasta el inicio de la década de 1940, se creía que los defectos congénitos eran causados sólo por factores genéticos. Esto cambió cuando en Australia el Dr. Norman McAlister Gregg descubrió que el virus de la rubeola que afectaba a las madres durante las primeras semanas de gestación, provocaba en el embrión un síndrome representado por anomalías tales como cataratas, sordera y defectos cardiovasculares (Carlson, 2014).

Los disruptores endocrinos, sustancias químicas capaces de

alterar el equilibrio hormonal, pueden provocar diferentes efectos adversos sobre la descendencia de las personas y animales. El estrógeno sintético dietilestilbestrol (DES), que se usaba para prevenir el aborto, determinó que las hijas de mujeres tratadas con este medicamento manifestaran carcinomas de vagina y del cuello uterino, pubertad precoz, y que tuvieran hijos que presentaron criptorquidia y deformación de órganos reproductores. Otras sustancias como el bisfenol A (presente en muchos productos de consumo habitual), tienen el mismo efecto al actuar de manera similar.

La genética de las malformaciones ha sido difícil de establecer, principalmente porque la mayor parte de ellas se caracteriza por presentar manifestaciones fenotípicas diversas, que en muchos casos aparentemente no están relacionadas y que son variables para los individuos afectados. Por otra parte, los estudios indican que frecuentemente, en la determinación genética de las malformaciones intervienen varios genes y las interacciones de éstos con el ambiente. Para otros casos, en cambio, se ha constatado que las malformaciones tienen una determinación monogénica y que las diversas manifestaciones fenotípicas se producen por efectos pleiotrópicos de un gen.

Ya está prácticamente desglosado el genoma humano y se ha determinado la secuencia completa del cromosoma 22 en el que por lo menos se conocen 27 trastornos asociados con anomalías genéticas del mismo, como son entre otros: el síndrome de Di George, o la leucemia mieloide crónica. Los casos genéticos se clasifican como de etiología genética conocida si existe documentación de número cromosómico anormal (trisomía) o

estructura (inserción, eliminación) o una condición de un solo gen (Síndrome de Noonan).

Para la etiología ambiental se requiere documentación de exposición a un teratógeno humano reconocido (por ejemplo, medicamentos, como el ácido valproico, o diabetes pregestacional con concentración anormal de hemoglobina A<sub>1c</sub> durante el período periconcepcional o el embarazo temprano). Sin embargo, no es apropiado clasificar algunos agentes como teratogénicos y otros como no teratogénicos, ya que la teratogenicidad depende del momento gestacional y de la dosis y la vía de exposición, así como de la naturaleza del agente en sí. Las exposiciones teratogénicas pueden afectar el desarrollo prenatal al alterar la expresión génica, la muerte celular programada (apoptosis), la migración o proliferación celular, la histogénesis, la síntesis o función de proteínas o ácidos nucleicos, o el suministro de fuentes de energía. Algunas exposiciones teratogénicas actúan directamente sobre el embrión, mientras que otras actúan a través de factores intermedios producidos por el metabolismo materno (Polifka y Friedman, 2002).

La organogénesis (18–60 días después de la concepción en humanos) es el tiempo durante el cual el embrión es más sensible a muchas exposiciones teratogénicas y cuando se producen la mayoría de las anomalías estructurales. Pero los efectos teratogénicos no van a depender sólo del agente. La susceptibilidad tanto materna como del propio feto serán determinantes a la hora de que se presente o no una malformación, e incluso el tipo de malformación ante un mismo agente.

La gastrosquisis, la evisceración del intestino a través de la pared abdominal sin cubierta amniótica, es particularmente interesante desde un punto de vista ambiental. La mayoría de los centros pediátricos no atendieron a más de uno de estos pacientes al año hasta la década de 1970, cuando la incidencia aumentó en casi todas las partes del mundo industrial. Este aumento de la incidencia podría deberse al uso casi universal de productos químicos tóxicos, como pesticidas y herbicidas.

### *Actitud*

Como ya hemos comentado, la actitud actual de la sociedad ha cambiado respecto a las personas con anomalías congénitas, y en especial si conducen a discapacidad; lejos quedan los tiempos del monte Taglieto. La sociedad actual, y la Organización de Naciones Unidas en su representación, se preocupa desde hace tiempo de proteger los derechos de estas personas.

La O.N.U. recoge en su Convención sobre los Derechos del Niño en el año 1989 una serie de artículos, modificaciones de los de la asamblea del año 1959 en los que se hace hincapié en la protección de los niños con discapacidad, en particular el artículo 23 que dice:

1. Los Estados Partes reconocen que el niño mental o físicamente impedido deberá disfrutar de una vida plena y decente en condiciones que aseguren su dignidad, le permitan llegar a bastarse a sí mismo y faciliten la participación del niño en la comunidad.
2. Los Estados Partes reconocen el derecho del niño impedido a recibir cuidados especiales y alentarán y

asegurarán, con sujeción a los recursos disponibles, la prestación al niño que reúna las condiciones requeridas y a los responsables de su cuidado de la asistencia que se solicite y que sea adecuada al estado del niño y a las circunstancias de sus padres o de otras personas que cuiden de él.

3. En atención a las necesidades especiales del niño impedido, la asistencia que se preste conforme al párrafo 2 del presente artículo será gratuita siempre que sea posible, habida cuenta de la situación económica de los padres o de las otras personas que cuiden del niño, y estará destinada a asegurar que el niño impedido tenga un acceso efectivo a la educación, la capacitación, los servicios sanitarios, los servicios de rehabilitación, la preparación para el empleo y las oportunidades de esparcimiento y reciba tales servicios con el objeto de que el niño logre la integración social y el desarrollo individual, incluido su desarrollo cultural y espiritual, en la máxima medida posible.
4. Los Estados Partes promoverán, con espíritu de cooperación internacional, el intercambio de información adecuada en la esfera de la atención sanitaria preventiva y del tratamiento médico, psicológico y funcional de los niños impedidos, incluida la difusión de información sobre los métodos de rehabilitación y los servicios de enseñanza y formación profesional, así como el acceso a esa información a fin de que los Estados Partes puedan mejorar su capacidad y conocimientos y ampliar su experiencia en estas

esferas. A este respecto, se tendrán especialmente en cuenta las necesidades de los países en desarrollo.

## **DIAGNÓSTICO PRENATAL**

Ya pasó el tiempo en que la noticia de que el niño, que se esperaba con tanta ilusión durante todo el embarazo, tenía una malformación se recibía en el momento del parto. Hoy la mayoría de las malformaciones congénitas, con afectación orgánica, se diagnostican durante los controles ecográficos del embarazo. Esto hace que podamos estar mejor preparados para tratar la malformación, programar el nacimiento en un centro que permita el mejor tratamiento del recién nacido y en algunos casos tratar al feto dentro del seno materno.

La relación del cirujano pediátrico con el ginecólogo que realiza el diagnóstico prenatal es importantísima, ya que la información que se dé a los familiares debe incluir las posibilidades de tratamiento y la evolución del niño una vez que nazca y sea intervenido. Además, debe incluir la información de la evolución del feto, y la posibilidad de síndromes con implicación genética. Si la patología tiene posibilidad de algún tipo de actuación intraútero, es importante que se expliquen todas las ventajas e inconvenientes de la misma. Esto es especialmente importante en los diagnósticos muy precoces, ya que la información debe ser muy clara respecto al pronóstico por la posibilidad de interrupción voluntaria del embarazo. Hay estudios que demuestran que la información por un equipo multidisciplinar, en el que esté incluido el cirujano pediátrico, influyen en las decisiones de los padres y las actitudes a tomar en cuanto al momento, centro y tipo de parto (Benachi y

Sarnacki, 2014).

De igual forma, la información lo más adecuada posible sobre la malformación congénita y las actitudes a tomar, antes del nacimiento, se ha comprobado que disminuye mucho la ansiedad de la madre en el resto del embarazo y en el momento del parto. Sin embargo, asumir la noticia de que su bebé tiene una malformación congénita nunca es una tarea fácil. En el momento en que la madre es informada experimenta un período de luto, cuando el bebé idealizado deja de existir (Fontoura, Cardoso, Rodrigues, Almeida, y Carvalho, 2018; Pinheiro, Pessoa, Machado, Moreira, y Salles, 2017).

## **TRATAMIENTO MALFORMACIONES CONGÉNITAS**

En muchas de las alusiones al desarrollo de la Cirugía Pediátrica podemos ver como el progreso de ésta, va asociado a la posibilidad de ir tratando con éxito determinadas malformaciones congénitas, marcando estos hechos pasos decisivos en el afianzamiento de la especialidad como tal.

### **Implicaciones éticas**

Las malformaciones congénitas a menudo representan años de tratamiento, gran número de hospitalizaciones, intervenciones y secuelas funcionales a largo plazo, que afectan a la adaptación psicosocial de los pacientes. Tanto los defectos funcionales, como las dificultades psicosociales que ocurren comúnmente en la infancia pueden pasar de la adolescencia a la edad adulta del paciente y a la vez al entorno familiar. Se ha documentado una asociación entre trastornos físicos y psiquiátricos. En general, los

niños y adolescentes nacidos con malformaciones congénitas parecen tener aproximadamente el doble o el triple del riesgo esperado en los niños sanos, para desarrollar problemas secundarios de salud mental y disfunción psicosocial (Diseth y Emblem, 2017).

Los padres también querrán saber si su hijo sobrevivirá y, de ser así, qué calidad de vida se puede esperar. Esta pregunta nos obliga a seguir evaluando nuestras modalidades de tratamiento quirúrgico y médico. A medida que los avances técnicos progresan rápidamente, debemos considerar si todas estas nuevas modalidades realmente contribuyen al tratamiento óptimo del niño. No sólo la evaluación de nuevas técnicas quirúrgicas es importante, sino que también lo es el seguimiento a largo plazo después de la cirugía, con atención al desarrollo físico y psicosocial. Entonces, ¿cuáles son los problemas éticos importantes a considerar en relación con un tratamiento?

Desde un punto de vista ético, un tratamiento innovador debe definirse, al menos, en un protocolo de investigación clínica y luego en un ensayo clínico aleatorizado. “No hay innovación quirúrgica sin evaluación”.

Es imposible en un discurso de estas características referirnos a todas las malformaciones congénitas que se tratan hoy con éxito. Pero sí ha lugar, a referirnos a las que podemos considerar más relevantes para el desarrollo de la Cirugía Pediátrica como especialidad.

## **MALFORMACIONES DIGESTIVAS.**

Las malformaciones digestivas son muy frecuentes y en la mayoría de los pacientes tienen un tratamiento quirúrgico que las soluciona con un alto porcentaje de supervivencia y con una calidad de vida normal.

### ***ATRESIA DE ESÓFAGO.***

La atresia de esófago es, por excelencia, la malformación cuya corrección marcó un hito en el establecimiento de la especialidad como tal. Durante mucho tiempo, ha sido considerada como un referente para valorar la excelencia en un servicio de Cirugía Pediátrica.

Consiste en la pérdida de continuidad del esófago, circunstancia que hace imposible la alimentación y por tanto la supervivencia. Puede asociarse a comunicación de uno o ambos extremos del esófago a la vía aérea.

El esófago y la tráquea se originan a partir de la sección craneal del tubo digestivo primitivo, el intestino anterior, durante la cuarta semana de gestación. Una de las teorías que explican el desarrollo de la malformación es el desarrollo anómalo del "tabique mesenquimal", que separa la luz del intestino anterior (tráquea y esófago) a lo largo del plano frontal. Los genes que se han relacionado con el desarrollo del intestino anterior son *Shh*, *Nkx2-1*, *Sox2*. En modelos animales la expresión más baja de *Sox2* y *Nkx2-1* da como resultado defectos de separación y formación de atresia de esófago y fístula tráqueo-esofágica. Otro factor implicado es la activación y la restricción de las vías *Wnt*, las cuales

desempeñan un papel fundamental en el desarrollo traqueoesofágico, tanto antes como después de la separación.

En el 6-10% de los casos encontramos anomalías cromosómicas. Las más frecuentes son trisomías (13, 18 y 21) mosaicismos y triploidías. También se ha asociado a deleciones (17q22-q23.3, 22q11) y raramente 12q24.3, 13q13-qter, 16q24.1, y translocaciones (6;15) (Celli, 2014).

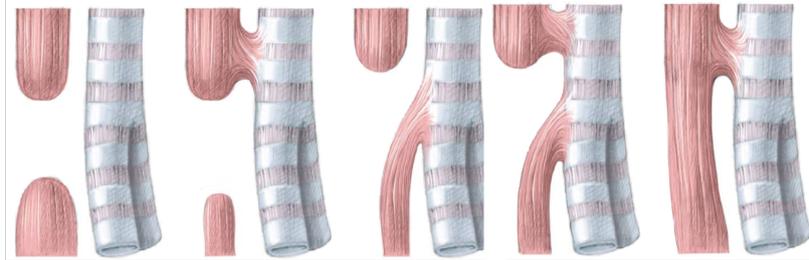
Aunque generalmente se presenta de forma aislada también la podemos encontrar asociada a síndromes y asociaciones como VACTERL (malformaciones vertebrales, anorrectales, cardíacas, traqueoesofágicas, renales y de miembros), CARGE (coloboma, anomalías cardíacas, atresia de coanas, retraso crecimiento y desarrollo, anomalías genitourinarias y auriculares) entre otros. Se ha publicado el nacimiento de pacientes con atresia de esófago en madres diabéticas insulino dependientes o con fenilcetonuria (Martinez-Frias, 1994).

Si bien en 1670 Durston hace la primera descripción de una atresia esofágica en unos siameses toracópagos (Durston, 1670), la primera descripción clara de esta anomalía congénita fue realizada por Thomas Gibson en 1697. *“Alrededor de noviembre de 1696 me enviaron a por un infante que no podía tragar. El niño parecía muy deseoso de comer y tomó lo que se le ofrecía en una cuchara con avidez, pero cuando fue a tragarlo, fue como ahogarse, y lo que debería haber bajado regresó por la boca y la nariz...”* (Gibson, 1697) y durante más de dos siglos y siguió teniendo un pronóstico fatal.

En 1869, Thomas Holmes propone la corrección quirúrgica (Holmes, 1869); sin embargo, el primer intento de corrección fue realizado por el Dr. **Charles Steele** en 1888 que tras ser consultado acerca de un recién nacido que no podía tragar insertó un tubo a través de la boca comprobando que este no pasaba más de 5 pulgadas, realizó una gastrostomía aunque el paciente falleció a las 24 horas (Steele, 1904). En esta época, se trataron a estos recién nacidos mediante gastrostomías, pero el reflujo gastroesofágico hacía que el contenido del estómago pasara a la vía aérea falleciendo estos pacientes por complicaciones pulmonares por la aspiración (Bae, Widmann, y Hardy, 2005).

En 1913, el cirujano Joseph Brennemann informó sobre los casos de 3 recién nacidos que murieron después de intentar corregir la EA/TEF (atresia de esófago con fístula traqueoesofágica) y concluyó: *“El médico que, después de hacer su diagnóstico de atresia congénita del esófago, decide dejar que su pequeño paciente muera sin problemas [ ...] puede justificar ampliamente su curso”* (Brennenmann, 1918). Reconociendo la importancia de eliminar la comunicación entre vías respiratorias y tracto digestivo, Harry Richter consiguió ligar la fístula traqueoesofágica y realizar gastrostomía a dos pacientes en 1913 (Richter, 1913). Sin embargo, no tuvo éxito, seguramente por las limitaciones de la época en los cuidados postquirúrgicos neonatales (Ashcraft y Holder, 1969).

En 1929, Edward Vogt, radiólogo del Hospital infantil de Boston propone la clasificación de esa malformación, clasificación que actualmente aún esta vigente, e indica que el tipo más frecuente es la tipo III, bolsón esofágico proximal ciego y fístula traqueoesofágica de la parte distal del esófago (Vogt, 1929).



Distintos tipos de atresia de esófago. Modificado de P. Puri. Pediatric Surgery. Springer Surgery Atlas. 2006

En 1936, Thomas Lanman realizó una ligadura extrapleural de la fístula con anastomosis primaria de los dos segmentos esofágicos en 4 pacientes, todos fallecieron por sobrehidratación, más que por otras complicaciones quirúrgicas; ya que en la necropsia las anastomosis estaban intactas (Haight, 1957). En 1939, N. Logan y W Ladd realizaron con éxito una reparación de atresia esofágica con fístula en etapas: gastrostomía, ligadura extrapleural de la fístula y esofagostomía cervical. Estas etapas se realizaban con semanas o meses de diferencia y mucho más tarde se construía un tubo de piel antetorácico para eliminar la esofagostomía (Ladd, 1944; Leven, 1941). De esta forma se consiguió una supervivencia a largo plazo, pero con mucha morbilidad.

Por considerar que no era la manera adecuada de realizar el tratamiento, ya que no trataba el problema en su origen, Cameron Haight intenta el tratamiento mediante ligadura de la fístula y anastomosis término-terminal de los dos segmentos esofágicos, lo cual realizó en 4 pacientes sin éxito. En marzo de 1941 realiza la intervención en un paciente de 12 días de vida. La intervención la inicia con anestesia local, pero después de ver que la sutura se desgarraba anestesió al paciente con éter para relajarlo,

consiguiendo una sutura sin tensión. La administración de líquidos para evitar la hiperhidratación la realiza mediante suero salino subcutáneo, el paciente fue dado de alta a los 20 meses de la intervención (Haight, 1957; Haight y Towsley, 1943). Actualmente con pocas modificaciones, éste es el tratamiento de elección de esta patología. La supervivencia ha pasado del 0% antes de 1939, al 36% antes de 1940 siendo actualmente de más del 95%, y prácticamente del 100% si se trata de pacientes a término con buen peso al nacer y sin otra malformación asociada (Bae et al., 2005; Mazurak y Patkowski, 2018).

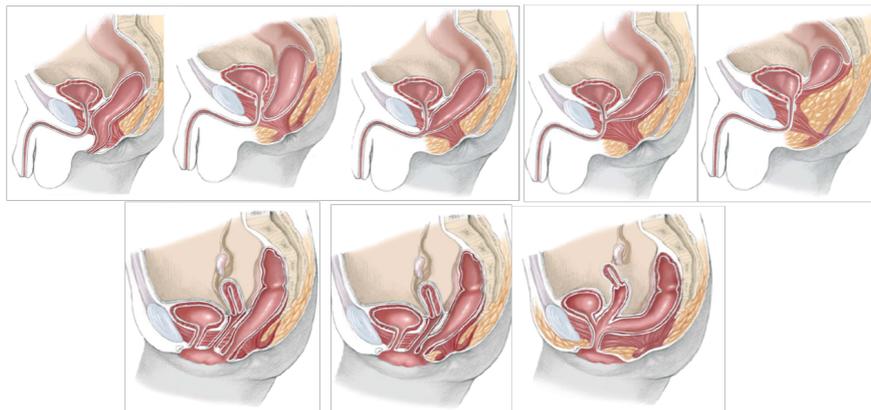
Desde 1999 en que se realizó la primera reparación de una atresia de esófago mediante cirugía mínimamente invasiva (Lobe, Rothenberg, Waldschmidt, y Stroedter, 1999), cada vez va tomando más adeptos y se hace con más frecuencia, incluso en pacientes de muy bajo peso, consiguiendo reducir el tiempo de estancia hospitalaria y de inicio de la alimentación oral (Wu, Kuang, Lv, y Wu, 2017).

A veces es imposible unir de los dos extremos del esófago por su separación entre (*long-gap*). Para solucionar este problema se recurre a intervenciones como esofagocoloplastia, gastroplastia o desplazamiento del estómago a la cavidad torácica (transposición gástrica), todas ellas no exentas de morbilidad. Para tratar de evitar estas complicaciones, sería ideal disponer de un sustituto esofágico. La investigación en ingeniería tisular intenta buscar soluciones fabricando un sustituto esofágico que, si el diagnóstico se hace prenatalmente, estuviese disponible en el momento del nacimiento (Maghsoudlou, Eaton, y De Coppi, 2014).

## ***MALFORMACIONES ANO-RECTALES***

Esta malformación es quizás la que se conoce desde las primeras etapas de la humanidad. Hay descripciones de ésta en textos antiguos de casi todas las civilizaciones, como ya hemos comentado en la primera parte del discurso.

La malformación, que tiene un espectro amplio, en resumen, consiste en la ausencia de ano/recto y por lo tanto en la imposibilidad de emitir heces y gases. En ocasiones, puede existir una comunicación de la vía digestiva con las vías urinarias en el niño, o con el aparato genital en las niñas y manifestarse la misma por emisión de gases y heces por estas aperturas. La altura a la que el recto se encuentra con relación a su posición teórica condiciona el tratamiento y su evolución. Los pacientes que en las descripciones antiguas tienen una solución, corresponden a la forma más leve de la malformación, la presencia de una membrana que obstruye el ano. La incidencia de esta malformación es de un afectado por cada 4000 recién nacidos vivos.



Distintos tipos de anomalías ano-rectales. Modificado de A. Peña. Pediatric Surgery. Springer Surgical Atlas. 2006.

Existen evidencias de que los factores genéticos contribuyen en su desarrollo, como la asociación a síndromes y asociaciones como VACTERL o el síndrome de Townes-Brocks causado por mutación en el factor de transcripción *Sall1*, y el síndrome de Currarino causado por mutaciones en el gen homeobox *Hlxb9* y que además de la malformación ano-rectal presenta deformidad torácica típica. También se ha implicado el desarrollo de la malformación alteraciones en la vía del gen *Shh*, incluidos *Wnt5a*, *Gli2* y *Gli3*. También se ha relacionado con factores ambientales como el déficit de vitamina A, obesidad y diabetes (Castori, Rinaldi, Capocaccia, Roggini, y Grammatico, 2008).

En cuanto a su tratamiento hay evidencias desde las descripciones en el Samhita Sushruta del tratamiento de estos pacientes en sus formas más leves. Sorano, describe en el siglo II d. C. cómo dividir una fina membrana anal y después proceder a dilataciones (Schärli, 1978). Pablo de Aegineta, (625-690) también hace mención al tratamiento (Aegineta, 1844), pero fue Ali ibn al-Abbas al-Majusi (949-982) el primero en destacar la importancia de preservar la musculatura del esfínter y la necesidad de dilataciones para prevenir las estenosis *“Algunos niños nacen con el lumen anal cerrado. En estos casos, la esposa debe perforarla y dilatarla con el dedo o con un cuchillo afilado y cuidar los músculos para que no se diseccionen. Luego, ella debe insertar un trozo de pelusa o un tubo de plomo por algunos días para evitar la estenosis y luego ayudar a curar la úlcera con vino”*. La primera descripción de los músculos del esfínter externo la realizó Galeno (Galen, 1576).

Albucasis, (1013) utiliza este tratamiento con mínimas

modificaciones con algunos supervivientes, en los que podemos considerar se trataba de una malformación intermedia. En el siglo XVII Johannes Scultetus, y Cooke modifican y mejoran esta técnica descrita por Abbas.

En 1593, Fabry incidió un ano cerrado en un niño de seis días y mantuvo la abertura con ungüentos y un dilatador rectal de plomo. El niño se recuperó y se sabe que vivió con buena salud durante al menos 19 años.

En 1710 Littre sugiere la realización de una colostomía para el tratamiento de pacientes con ano imperforado, pero no es hasta 75 años después cuando Duboise la utiliza (Chang, 1986).

A finales del siglo XVIII, Benjamin Bell en su “A System of Surgery” describe la técnica para el tratamiento de anomalías altas y cita dos casos tratados con éxito *“No se percibe ningún vestigio del recto; y la piel conserva su aspecto natural, sin estar en ninguna parte elevada, entre el escroto y la punta del coxis”* (Bell, 1784). En 1835, Amussat fue el primero en suturar la pared rectal a la piel, procedimiento parecido a la actual anoplastia (Levitt y Peña, 2014).

Como vemos, ya hace tiempo que se conoce la importancia de preservar el mecanismo esfinteriano para poder controlar la emisión de heces y gases. Han sido múltiples las técnicas que han intentado situar el recto en una localización adecuada con relación a este complejo esfinteriano.

Para la mayoría de los cirujanos pediátricos la revolución en el tratamiento de esta patología, que condiciona la vida social de

los pacientes que la padecen, se debe a las aportaciones del Dr. Alberto Peña, a la clasificación que hace de las distintas formas tanto en niños como en niñas, y a su abordaje mediante ano-rectoplastia sagital posterior. Aunque no se consigue una continencia y evacuaciones normales en todos los pacientes, sobre todo en las malformaciones altas, sí ha conseguido un aumento muy importante de niños que pueden llevar una vida social normal. Actualmente se consigue una continencia de hasta el 80% de los pacientes si incluimos todos los tipos de anomalías (Levitt y Peña, 2014). Estos pacientes en ocasiones son sometidos a múltiples intervenciones, dilataciones por parte de la familia. Si además tienen problemas de continencia a heces y gases los problemas de adaptación social condicionan la presencia de severos problemas de salud mental (estrés post-traumático y severos síntomas disociativos) (Diseth y Emblem, 2017).

Si en este siglo conseguimos mejorar las técnicas, la utilización de nuevos dispositivos y la utilización de terapias avanzadas como la ingeniería tisular podremos mejorar la vida de estos pacientes (Hashish et al., 2010).

### ***ATRESIAS INTESTINALES***

Las atresias intestinales son malformaciones congénitas en las que la luz intestinal se interrumpe al faltar un segmento del intestino, esto condiciona una obstrucción al tránsito digestivo que es incompatible con la vida, si no se corrige. La incidencia de estas malformaciones es de 1 cada 2000 recién nacidos. Las más frecuentes se producen en el duodeno o yeyuno-íleon, el intestino grueso se afecta con menor frecuencia. Actualmente el diagnóstico

suele hacerse mediante ecografía en el periodo prenatal. Esto permite que el niño nazca en un centro donde exista un servicio de Cirugía Pediátrica para su tratamiento.

La atresia duodenal (1 de cada 5000 a 10000 recién nacidos) es la que presenta más anomalías asociadas (50%), como la trisomía 21 que suele estar presente en el 30% de los pacientes. La primera descripción de atresia duodenal la hizo Crosby-Leonard en 1856, y la primera corrección con éxito la llevó a cabo en 1914 Ernst en Dinamarca. Antes, la mortalidad era del 100% a pesar de intentos de corrección mediante gastrostomía y duodenostomía (Ernst, 1916; Kaddah, Bahaa-Aldin, Aly, y Hassan, 2006). La corrección quirúrgica actual de esta malformación es una intervención que se realiza mediante una anastomosis, en forma de diamante, entre las dos porciones del duodeno, la proximal y la distal a la obstrucción. La supervivencia global de estos pacientes es superior al 90% y cada vez se realiza más el abordaje mediante cirugía mínimamente invasiva para su tratamiento.

Las atresias yeyuno-ileales se suelen presentar de forma aislada, pero hay descritos casos familiares. Su incidencia es de uno de cada 5000 nacimientos. La causa, que se tiene hoy como más probable, es un proceso isquémico a nivel intestinal por oclusión de un vaso mesentérico en el periodo de gestación; la extensión de esta isquemia determinará el tipo de atresia intestinal. Como en la atresia duodenal, el diagnóstico suele hacerse en el periodo prenatal, aunque no con tanta fiabilidad. Como en todas las atresias intestinales se manifiesta por imposibilidad de la alimentación y vómitos. En el 10% de los afectados puede producirse una perforación del extremo más proximal el intestino antes del

nacimiento, dando lugar a la llamada peritonitis meconial que puede empeorar el pronóstico.

Actualmente el tratamiento se realiza mediante una anastomosis término-terminal entre los dos segmentos del intestino. La dificultad de la anastomosis la determina la dilatación del extremo proximal. La supervivencia global para estos niños es superior al 90%, y depende de la cantidad de intestino total remanente, y de la presencia de otras anomalías. La posibilidad de que se desarrolle un síndrome de intestino corto como en casos de atresias intestinales múltiples, condiciona la vida de estos pacientes al hacerlos dependientes de nutrición parenteral, a veces de por vida o hasta que se sometan a un trasplante intestinal. Hoy se está avanzando en la solución de este síndrome, y hay esperanza de que el número de pacientes que necesiten trasplante cada vez sea menor (Höllwarth, 2017; Ralls et al., 2013).

El gran aumento de la supervivencia de los pacientes afectados de atresias intestinales ha sido posible, entre otras circunstancias, al desarrollo de la nutrición parenteral que permite mantener a los pacientes hasta que se restablezca un tránsito adecuado.

### **HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA**

La hernia diafragmática congénita es una anomalía en el desarrollo del diafragma que da lugar un defecto en el mismo que permite la comunicación anómala entre la cavidad abdominal y la torácica. A través de esta comunicación las vísceras abdominales se desplazan al tórax. La incidencia aproximada es de un paciente cada 5000 recién nacidos vivos.

Embriológicamente se debe a un desarrollo anómalo del septum transversum, que condiciona un cierre incompleto de los pliegues pleuroperitoneales entre las 6 y 10 semanas de gestación, con el paso de las vísceras abdominales al tórax. Este cierre se produce de forma más tardía en el lado izquierdo que en el lado derecho, lo que hace que la frecuencia de las hernias en el lado izquierdo sea mayor que en el derecho (85% vs 15%). La formación completa del diafragma precede al desarrollo del árbol traqueobronquial y de los pulmones (semana 16 a 28). Si no se completa el cierre del diafragma antes del comienzo del desarrollo pulmonar, las vísceras abdominales se introducen en la cavidad torácica ocasionando un problema de espacio a nivel del tórax que se traduce en hipoplasia de ambos pulmones, es decir, menos ramas de las vías respiratorias y vasos pulmonares anormales, así como una reducción de la capacidad pulmonar que resulta en una insuficiencia ventilatoria postnatal potencialmente mortal e hipertensión pulmonar.

Hay muchas hipótesis de cuál puede ser la causa que origine el desarrollo de la hernia diafragmática congénita. Hoy se da gran importancia a la alteración de los factores de transcripción del ácido retinoico como *Coup-tfII*, *Fog2*, *Gata4*, and *Wt1*. El primer factor se expresa, entre otras localizaciones, en el septum transversum, y se encuentra localizado en el cromosoma 15q26 y la delección de éste se asocia a hernia diafragmática congénita (Clugston, Zhang, y Greer, 2008).

Aunque la mayoría de las hernias aisladas son esporádicas, hay afectaciones descritas en hermanos, gemelos y en dos generaciones. Sin embargo, estudios recientes junto con informes

de mutaciones dominantes de novo en la hernia diafragmática congénita, sugieren que las nuevas mutaciones y/o las anomalías epigenéticas son responsables de HDC en lugar de un factor hereditario. No obstante, es más probable que exista una teoría de “efecto múltiple” mediante la cual una interacción de factores genéticos, epigenéticos y ambientales, junto con un tiempo del desarrollo embriológico específico, explicará más adecuadamente los numerosos y complejos fenotipos de la HDC.

Hipócrates, Galeno y Paré hacen referencias a hernias diafragmáticas en sus escritos, pero se refieren a hernias traumáticas en adultos. Morgagni hace referencias a hernias diafragmáticas traumáticas y cita algún autor que describía hernias diafragmáticas en niños de pocos meses y que se descubrieron en la autopsia. Él mismo, describe autopsias de fetos en los que las vísceras abdominales se introducían a la izquierda del tórax y el pulmón de ese lado era un tercio del tamaño del derecho.

A principios del siglo XVIII, Sir Charles Holt hace una descripción de un recién nacido con hernia diafragmática congénita y nos habla de un paciente que tenía dificultad para respirar desde el nacimiento hasta su muerte a los dos meses de edad. En la autopsia, las vísceras, el estómago y el colon pasaron a través de un foramen en el diafragma hasta el tórax (Cullis y Davis, 2018; Irish, Holm, y Glick, 1996). En 1754 Macaulay describe el nacimiento de un niño con hernia diafragmática congénita. *“Un niño bien desarrollado, notablemente gordo y carnosos nació el 24 de agosto de 1752, el niño, cuando nació, se estremeció... también respiraba con dificultad; y pasó un tiempo antes de que pudiera llorar; que cuando lo hizo hubo algo especial que destacó, y murió*

*a los noventa minutos de nacer*”. En la autopsia del niño destaca el desplazamiento del mediastino y la hipoplasia pulmonar (Cullis y Davis, 2018).

En el siglo XVIII y a principios del XIX se describen recién nacidos en cuyas autopsias se encuentra que las vísceras abdominales se han introducido en la cavidad torácica a través de aperturas “no naturales” en el lado izquierdo generalmente y alguna en el lado derecho, John Hunter (1754), Astley P. Cooper (1768-1841). Henry I. Bowditch (1846), describe en la autopsia de un paciente con 17 años que murió por otra causa un defecto diafragmático posterolateral izquierdo por el que el estómago, colon e intestino delgado se introducen en el tórax. Anteriormente este paciente siempre había notado las palpitations de su corazón en el lado derecho (Raffensperger, 2012).

En 1848, Vincenz Alexander Bochdalek (1801-1883), publicó el artículo "Algunas observaciones sobre el origen de la ruptura diafragmática congénita como una contribución a la anatomía patológica de las hernias" en el que describe la malformación y hace que esta hernia diafragmática congénita, con el defecto posterolateral, se denomine “Hernia diafragmática congénita de Bochdalek” (Bochdalek, 1848). En 1929 Greenwald y Steiner, hacen una revisión de lo publicado sobre hernias diafragmáticas, describen la ausencia de sonidos respiratorios, el embotamiento en la percusión y la dextrocardia en los bebés con hernias del lado izquierdo. Consideraban esencial el examen de Roentgen para un diagnóstico pre-mortem. Todos los bebés en los que se realizó el diagnóstico durante las primeras 36 horas de vida murieron. Esta experiencia y el hecho de que sobrevivieron algunos

niños con hernia diafragmática, llevaron a la creencia de que incluso cuando se hacía un diagnóstico durante los primeros meses de vida, una operación debía retrasarse hasta que el bebé fuera mayor y más fuerte. Desafortunadamente, aquellos niños tristes que sobrevivieron con una hernia de Bochdalek, más allá de la infancia, padecían enfermedades crónicas (Golombek, 2002; Greenwald y Steiner, 1929).

La primera reparación exitosa de una hernia diafragmática congénita, en un recién nacido, puede haber tenido lugar en Glendale, California, en 1931. *“El bebé parecía fuerte y normal al nacer, pero cuando estaba acostado en la cuna, desarrolló disnea y cianosis. No se encontró nada en el examen físico, pero una radiografía tomada a la mañana siguiente demostró un timo agrandado y sombras sugestivas de gas. El bario introducido en el recto y el estómago mostró que el estómago y el intestino estaban en el tórax izquierdo. La intervención se realizó por abordaje abdominal, bajo anestesia con éter, las vísceras se redujeron del tórax y el defecto del diafragma se cerró con catgut crómico. La lactancia materna se inició cuatro horas después de la operación y el niño se recuperó perfectamente”* (Johnson y Bower, 1932; Raffensperger, 2012).

Actualmente se propone un algoritmo para la intervención intrauterina en HDC aisladas graves diagnosticadas intraútero (<25 semanas de gestación): LHR (Índice cabeza/pulmón) <1 con hígado herniado en el espacio torácico. La intervención se realiza entre las 26 y 28 semanas. En los casos de mejor pronóstico se recomienda el tratamiento una vez nacido el niño. Se realiza mediante fetoscopia percutánea a través de la cual se introduce un

balón que se insufla en la tráquea para ocluirla, con esta medida se pretende aumentar la presión intrabronquial y mejorar el desarrollo pulmonar. Este balón hay que retirarlo antes del nacimiento mediante una nueva fetoscopia o mediante un procedimiento EXIT al nacimiento (durante el parto mediante cesárea y antes de cortar el cordón umbilical, con el recién nacido sin extraer totalmente del útero se realiza la extracción del dispositivo). Los beneficios de esta técnica no están suficientemente contrastados (Grisaru-Granovsky, Rabinowitz, Ioscovich, Elstein, y Schimmel, 2009).

La utilización de circulación extracorpórea (ECMO) durante el tiempo más vulnerable de estos pacientes, antes y después de la intervención, está consiguiendo también disminuir la mortalidad; sin embargo, no se ha podido bajar del 20%-30%. Aunque hay resultados esperanzadores con el uso de oclusión traqueal fetal y ECMO que al reducir la hipertensión pulmonar aumentarían la supervivencia de estos pacientes (Style et al., 2019)

En cuanto al momento de la intervención es curioso que se ha pasado de una urgencia extrema nada más nacer, cuando yo era residente, a no operar antes de las 48 horas y siempre que al paciente se logre estabilizar. En realidad, la dificultad de la intervención no es la que condiciona el pronóstico, ya que generalmente se consigue reparar el diafragma; bien mediante sutura directa del defecto o mediante la colocación de un parche sintético. Es el control postoperatorio en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales el que supone un verdadero reto en el tratamiento de esta patología, por lo que el diagnóstico prenatal favorece que el nacimiento de estos niños sea en un centro que disponga de UCI neonatales y servicio de Cirugía Pediátrica con la

capacidad de tratar esta patología.

## **LA CIRUGÍA PEDIÁTRICA EN EL SIGLO XXI**

En este siglo la Cirugía Pediátrica se encuentra en un periodo de crecimiento y expansión, condicionado por los avances tecnológicos que nos están conduciendo a una auténtica revolución.

Los avances a nivel genético y molecular están haciendo que podamos evitar nacimientos de pacientes con malformaciones congénitas; que podamos tratar de una forma más precisa a nuestros niños oncológicos, evitando complicaciones de las terapias agresivas y aumentando la calidad de vida y su supervivencia.

Los avances técnicos en el diagnóstico por imagen, hacen que los diagnósticos sean más precisos y dispongamos de información exacta a la hora de planificar los abordajes quirúrgicos, incluso reproducir mediante impresiones 3D la zona a operar y ver las complicaciones y dificultades antes de llegar al campo operatorio.

Los trasplantes han dejado de ser una quimera y están considerados como una posibilidad terapéutica de elección en muchas enfermedades. En especial el trasplante intestinal y multivisceral están experimentando un gran avance, tanto por las técnicas quirúrgicas como por la posibilidad de evitar el rechazo al conocer mejor los complejos mecanismos relacionados con el rechazo. Se están descubriendo los múltiples genes implicados en el mismo y su localización en el brazo corto del cromosoma 6. La posibilidad de actuar a nivel genético empieza a verse como una

realidad que aumentará la supervivencia de los órganos trasplantados. Nos vamos acercando a una medicina a la carta en la que la revolución de la biología hará que los resultados sean sorprendentes.

La cirugía laparoscópica, que fue una revolución a final del siglo pasado es cada vez con más frecuencia, la técnica de elección de múltiples patologías en Cirugía Pediátrica. La llegada de la cirugía robótica (Da Vinci), nos permite la posibilidad de mejorar los resultados en múltiples tipos de cirugías, al magnificar el campo y aumentar la precisión de los movimientos de la mano. Incluso nos permite operar a distancia; es posible desde hace ya unos años, que un cirujano realice una operación a un paciente en Nueva York desde Granada.

La posibilidad de crear tejidos y órganos a partir de pequeñas biopsias del paciente, biomateriales y factores de crecimiento y diferenciación comienza a ser una realidad. Gracias a la ingeniería tisular, en la que el Grupo de Investigación de la Universidad de Granada es pionero, podemos ya tratar pacientes con quemaduras extensas que antes no sobrevivían. Algunos de los tratados han sido niños. También se han podido fabricar córneas artificiales para su implantación en pacientes (Carriel et al., 2012; González-Andrades et al., 2017). El Dr. Atala, cirujano pediátrico pionero en la aplicación de la ingeniería tisular para el tratamiento de anomalías congénitas, ha conseguido crear e implantar tejidos para sustituir vejigas, uretras, vaginas, etc. (Atala, 2012). La fabricación de tráquea y otras partes del árbol bronquial comienza a dar resultados esperanzadores. En el tratamiento de la hernia diafragmática congénita se están buscando sustitutos que mejoren

los materiales para reparar el defecto, y también tratamientos mediante los cuales mejorar la hipoplasia pulmonar con la administración intraútero de células madre (De Coppi y Deprest, 2017). La investigación está en marcha y pronto podremos disponer de otras muchas soluciones para resolver problemas que se plantean en el tratamiento de pacientes con fisuras labiopalatinas, anomalías esofágicas, lesiones hepáticas, diabetes, etc.

Éstos y otros, que seguro se irán incorporando, son los medios y herramientas que tendremos a nuestra disposición los Cirujanos Pediátricos de este siglo XXI. Con ellos nos enfrentaremos al reto de mejorar la atención de los niños, cuyos padres ponen en nuestras manos, para resolver los problemas de salud que seamos capaces de afrontar.

He dicho.

## BIBLIOGRAFÍA

- Aegineta, P. (1844). On the imperforate anus. En Sindenham Society (Ed.), *Seven Book of Paulus Aegineta* (pp. 405-406). London.
- Ashcraft, K. W. y Holder, T. M. (1969). The story of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Surgery*, **65**(2):332-40. Recuperado a partir de <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/4885350>
- Atala, A. (2012). Regenerative medicine strategies. *Journal of Pediatric Surgery*, **47**(1):17-28. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.10.013>
- Bae, J. O., Widmann, W. D. y Hardy, M. A. (2005). Cameron haight: Pioneer in the treatment of esophageal atresia. *Current Surgery*, **62**(3):327-329. <https://doi.org/10.1016/j.cursur.2004.06.023>
- Bell, B. (1784). Of an imperforated anus. En Bell and Bradfute (Ed.), *A system of Surgery. Vol II* (3ª ed, pp. 275-282). Edinburgh. Recuperado a partir de <https://babel.hathitrust.org/cgi/pt?id=ucm.531193213x;view=1up;seq=1>
- Benachi, A. y Sarnacki, S. (2014). Prenatal counselling and the role of the paediatric surgeon. *Seminars in Pediatric Surgery*, **23**(5):240-243. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2014.09.002>
- Bochdalek, V. A. (1848). Einige Betrachtungen uber die Entstehung des Angeborenen Zwerchfellbruches. Als Beitrag zur Pathologischen Anatomic der Hernien. *Vierte jahrschrift die Practische Heilkunde*, **19**:89-97.
- BOE. (1977). Real Decreto 1657/1977. En *BOE* (pp. 15480-15480).

BOE. (2006). ORDEN SCO/3253/2006. En *BOE* (pp. 36885-36888).

Brennenmann, J. (1918). Congenital atresia of the esophagus with report of four additional cases, with three necropsies. *Am J Dis Child*, **16**:143-53.

Carlson, B. M. (2014). *Embriología humana y biología del desarrollo* (5ª Ed.). Barcelona: Elsevier Inc.

Carriel, V., Garzón, I., Jiménez, J.-M., Oliveira, A.-C.-X., Arias-Santiago, S., Campos, A., Sánchez-Quevedo, M.-C. y Alaminos, M. (2012). Epithelial and stromal developmental patterns in a novel substitute of the human skin generated with fibrin-agarose biomaterials. *Cells, tissues, organs*, **196**(1):1-12. <https://doi.org/10.1159/000330682>

Castori, M., Rinaldi, R., Capocaccia, P., Roggini, M. y Grammatico, P. (2008). VACTERL association and maternal diabetes: A possible causal relationship? *Birth Defects Research Part A - Clinical and Molecular Teratology*, **82**(3):169-172. <https://doi.org/10.1002/bdra.20432>

Celli, J. (2014, agosto). Genetics of gastrointestinal atresias. *European Journal of Medical Genetics*. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2014.06.007>

Cenk Büyükcinal, S. N. y Sari, N. (1991). Şerafeddin Sabuncuoğlu, the author of the earliest pediatric surgical atlas: Cerrahiye-i İlhaniye. *Journal of Pediatric Surgery*, **26**(10):1148-1151. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(91\)90320-S](https://doi.org/10.1016/0022-3468(91)90320-S)

Chang, J. (1986). Timelines in the History of Pediatric Surgery. *Journal of Pediatric Surgery*, **21**(12):1068-1072.

Chang, J. (1991). James Milman Coley- A practical Treatise on the Diseases of children 1846. *Pediatric Surgery International*, **6**:412-7.

- Christianson, A., Howson, C. y Modell, B. (2006). March of Dimes global report on birth defects: the hidden toll of dying and disabled children. *March of Dimes Birth Defects Foundation*.
- Clugston, R. D., Zhang, W. y Greer, J. J. (2008). Gene expression in the developing diaphragm: significance for congenital diaphragmatic hernia. *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol*, **294**(4):L665-75. <https://doi.org/10.1152/ajplung.00027.2008>
- Cullis, P. S. y Davis, C. (2018). George Macaulay: A short biography and his place in the history of congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*, **53**(2):217-219. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.11.006>
- De Coppi, P. y Deprest, J. (2017). Regenerative medicine solutions in congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery*, **26**(3):171-177. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.04.009>
- Diseth, T. H. y Emblem, R. (2017). Long-term psychosocial consequences of surgical congenital malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*, **26**(5):286-294. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.09.009>
- Domínguez, F. (2011). Pediatría en la antigua Roma. Recuperado a partir de <http://files.sld.cu/pediatria/files/2012/12/pediatria-en-roma-antigua.pdf>
- Durston, W. (1670). A narrative of a monstrous birth in Plymouth, Octob. 22, 1670; together with the anatomical observations, taken thereupon by William Durston, Doctor in Physick, and communiated to Dr Tim. Clerk. *Philosophical Transactions*, **5**:2096–8.
- Ernst, N. (1916). A case of congenital atresia of the duodenum treated successfully by operation. *British Medical Journal*, **1**:644-645.
- Everett Koop, C. (1999). A Perspective on the Early Days of

- Pediatric Surgery. *Journal of Pediatric Surgery*, **34**(5):38-45.
- Everett Koop, C. (2017). Pediatric Surgery : The Long Road to Recognition. *Pediatrics*, **92**(4):618-621.
- Feldkamp, M. L., Carey, J. C., Byrne, J. L. B., Krikov, S. y Botto, L. D. (2017). Etiology and clinical presentation of birth defects: Population based study. *BMJ (Online)*, **357**:1-8. <https://doi.org/10.1136/bmj.j2249>
- Fontoura, F. C., Cardoso, M. V. L. M. L., Rodrigues, S. E., Almeida, P. C. de y Carvalho, L. B. (2018). Anxiety of mothers of newborns with congenital malformations in the pre- and postnatal periods. *Revista Latino-Americana de Enfermagem*, **26**:e3080. <https://doi.org/10.1590/1518-8345.2482.3080>
- Forster, J. (1860). *The Surgical Diseases of Children*. London: Savill and Edwards. Recuperado a partir de <https://ia902300.us.archive.org/29/items/surgicaldiseases00forsuoft/surgicaldiseases00forsuoft.pdf>
- Franco Grande, A., Alvarez, J. y Cortés Laíño, J. A. (2005). La cirugía y la anestesia pediátricas en España. En *Historia de la anestesia en España, 1847-1940* (pp. 365-366). Madrid: Aran Ediciones.
- Galen, C. (1576). De musculis sedis. En *Isagogici Libra* (5ª Ed, p. 50). Venice Giunta.
- Gibson, T. (1697). *The Anatomy of Humane Bodies Epitomized*. (T. Warren y J. Churchill, Eds.) (5ª). London.
- Girón, O. (2015). Los orígenes de la Cirugía Pediátrica a través de la “Revista Iberoamericana de Ciencias Médicas” (1899---1936). Universidad de Cádiz.
- Golombek, S. G. (2002). The history of congenital diaphragmatic hernia from 1850s to the present. *Journal of Perinatology*, **22**(3):242-246. <https://doi.org/10.1038/sj.jp.7210701>

González-Andrades, M., Mata, R., González-Gallardo, M. D. C., Medialdea, S., Arias-Santiago, S., Martínez-Atienza, J., Ruiz-García, A., Pérez-Fajardo, L., Lizana-Moreno, A., Garzón, I., Campos, A., Alaminos, M., Carmona, G. y Cuende, N. (2017). A study protocol for a multicentre randomised clinical trial evaluating the safety and feasibility of a bioengineered human allogeneic nanostructured anterior cornea in patients with advanced corneal trophic ulcers refractory to conventional treatment. *BMJ open*, 7(9):e016487. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2017-016487>

Greenwald, H. M. y Steiner, M. (1929). Diaphragmatic Hernia in Infancy and in Childhood. *American Journal of Diseases of Childhood*, 38:361-392.

Grisaru-Granovsky, S., Rabinowitz, R., Ioscovich, A., Elstein, D. y Schimmel, M. (2009). Congenital diaphragmatic hernia: review of the literature in reflection of unresolved dilemmas. *Acta Paediatrica*, 98(12):1874-1881. <https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2009.01436.x>

Haight, C. (1957). Some observations on esophageal atresias and tracheoesophageal fistulas of congenital origin. *The Journal of thoracic surgery*, 34(2):141-72. Recuperado a partir de <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/13449941>

Haight, C. y Towsley, H. (1943). Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula. Extrapleural ligation of fistula and end-to-end anastomosis of esophageal segments. *Surg Gynecol Obstet*, 76:672-88.

Haller Jr, J. A. (2003). Why Pediatric Surgery? A Personal Journey Through the First 50 Years. *Annals of Surgery*, 237(5):597-606. <https://doi.org/10.1097/00000658-200305000-00001>

Hashish, M., Raghavan, S., Somara, S., Gilmont, R. R., Miyasaka, E., Bitar, K. N. y Teitelbaum, D. H. (2010). Surgical

implantation of a bioengineered internal anal sphincter. *Journal of Pediatric Surgery*, **45**(1):52-58.  
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.10.010>

Hernández, R. (2011). Antropología de la discapacidad. Recuperado a partir de <http://www.peritajemedicoforense.com/RHERNADEZ.htm>

Höllwarth, M. E. (2017). Surgical strategies in short bowel syndrome. *Pediatric Surgery International*, **33**(4):413-419.  
<https://doi.org/10.1007/s00383-016-4043-6>

Holmes, T. (1869). *The surgical treatment of diseases of infancy and childhood*. (Lindsay and Blaldston, Ed.) (2<sup>a</sup>). Philadelphia.

Irish, M. S., Holm, B. A. y Glick, P. L. (1996). Congenital Diaphragmatic Hernia. *Clinics in Perinatology*, **23**(4):625-653.  
[https://doi.org/10.1016/S0095-5108\(18\)30199-4](https://doi.org/10.1016/S0095-5108(18)30199-4)

Jiménez, C. y Ollero, J. (2003). El Hospital del niño Jesus de Madrid. 125 años de historia. *El Ateneo*, **XII-XIII**:20-34.  
<https://doi.org/ISSN:0403-810X>

Johnson, H. y Bower, A. G. (1932). Strangulated Diaphragmatic Hernia in an Infant. *California and Western Medicine*, **36**:48-9.

Kaddah, S. ., Bahaa-Aldin, K. H., Aly, H. F. y Hassan, S. . (2006). Congenital duodenal obstruction. *Annals of Pediatric Surgery*, **2**(2):133-5. [https://doi.org/10.1016/S0002-9610\(41\)90233-7](https://doi.org/10.1016/S0002-9610(41)90233-7)

Kompanje, E. J. O. (2004). The first successful separation of conjoined twins in 1689: Some additions and corrections. *Twin Research*, **7**(6):537-541.  
<https://doi.org/10.1375/1369052042663760>

Lacheretz, M. (2001). L ' évolution corrélative de la Chirurgie infantile et de la Chirurgie orthopédique et Traumatologie en France \*. *Historie des Sciences Médicales*, **XXXV**(1):21-42.

- Ladd, W. (1944). The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas. *N Engl J Med.*, **230**:625-637.
- Leven, N. (1941). Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula: report of successful extrapleural ligation of fistulous communication and cervical Esophagostomy. *J Thorac Surg*, **10**:648-657.
- Levitt, M. A. y Peña, A. (2014). Imperforate Anus and Cloacal Malformations. En G. . Wolcimb, J. . Murphy, J. Ostlie, D y S. . St.Peter (Eds.), *Ashcraft's Pediatric Surgery* (6ª Ed, pp. 492-514). New York: Elseiver.
- Lobe, T., Rothenberg, S., Waldschmidt, J. y Stroedter, L. (1999). Thoracoscopic Repair of Esophageal Atresia in an Infant: A Surgical First. *Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques*, **3**(3):141-148. <https://doi.org/10.1089/pei.1999.3.141>
- Maghsoudlou, P., Eaton, S. y De Coppi, P. (2014). Tissue Engineering of the Esophagus. *Seminars in Pediatric Surgery*, **23**(3):127-34. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-397157-9.00053-9>
- Martinez-Frias, M. (1994). Epidemiological analysis of outcomes of pregnancy in diabetic mothers: identification of the most characteristic and most frequent congenital anomalies. *Am. J. Med. Genet.*, **51**:108e13.
- Mazurak, M. y Patkowski, D. (2018). The Visionaries, the Virtuosos, and the History of Congenital Esophageal Atresia Surgery. *Annals of Thoracic Surgery*, **106**(1):305-308. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.02.069>
- Moises. (1445a. C.). Lévitico. En *Levítico. Versión de Mons. Juan Straubinger*. Recuperado a partir de <http://curas.com.ar/Documentos/Straubinger/03 Levitico.pdf>
- Moreno de Orbe, M. (1981). La cirugía Pediátrica en Galicia. 30 años de experiencia. En *Discurso de ingreso a la Real Academia*

*de Medicina y Cirugía de Galicia*. La Coruña.

Ollero, J. M. (2004). José Ribera y Sans ( 1852-1912 ). Nuestro primer cirujano pediátrico. *Cirugia pediatrica*, **17**(3):105-107.

Ombredanne, L. (1923). *Précis Clinique et opératoire de Chirurgie Infantile*. (Manson et cie, Ed.) (1ª Ed.). París.

Pauli, R. M. y Reiser, C. A. (1994). Wisconsin Stillbirth Service Program: II. Analysis of diagnoses and diagnostic categories in the first 1,000 referrals. *American Journal of Medical Genetics*, **50**(2):135-153. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320500205>

Pellerin, D. (1981). *Técnicas de Cirugía Pediátrica*. (Masson, Ed.).

Pinheiro, J. A. M., Pessoa, V. L. M. de P., Machado, M. M. T., Moreira, T. M. M. y Salles, D. L. (2017). Experiences Of Mothers Of Children With Congenital Heart Disease. *International Archives of Medicine*, **10**:1-5. <https://doi.org/10.3823/2401>

Polifka, J. E. y Friedman, J. M. (2002). Medical genetics: 1. Clinical teratology in the age of genomics. *Cmaj*, **167**(3):265-273. Recuperado a partir de <http://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&PAGE=reference&D=emed5&NEWS=N&AN=2002302864>

Raffensperger, J. (2012). *Children Surgery. A Worldwide History*. (MacFarland & Company, Ed.). North Carolina.

Ralls, M. W., Sueyoshi, R., Herman, R., Utter, B., Czarnocki, I., Luntz, J., Brei, D. y Teitelbaum, D. H. (2013). Development of a novel approach to safely couple the intestine to a distraction-induced device for intestinal growth: Use of reconstructive tissue matrix. *Pediatric Surgery International*, **29**(2):151-156. <https://doi.org/10.1007/s00383-012-3198-z>

Richter, H. (1913). Congenital atresia of the oesophagus: an

operation designed for its cure. *Surg Gynecol Obstet*, **17**:397.

Rickham, P. P. (1986). The dawn of paediatric surgery: Johannes Fatio (1649-1691)--his life, his work and his horrible end. *Progress in pediatric surgery*, **20**:94-105. Recuperado a partir de <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3095888>

Schärli, A. (1978). Malformations of the anus and rectum and their treatment in medical history. *Progress in pediatric surgery*, **11**:141-172. <https://doi.org/0079-6654>

Seror, D., Szold, A. y Nissan, S. (1991). Felix Wurtz: Surgeon and pediatrician. *Journal of Pediatric Surgery*, **26**(10):1152-1155. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(91\)90321-J](https://doi.org/10.1016/0022-3468(91)90321-J)

Solohaga, B. (1988). D. José Ribera y Sans en la Cirugía del Positivismo. Tesis Doctoral. Universidad de Valladolid.

Spink, M. S. y Lewis, G. L. (1973). *Albucasis on surgery and instruments*. Berkeley: Berkeley, University of California Press.

Spitz, L. (2012). The history of paediatric surgery in the United Kingdom and the influence of the national health service on its development. *Journal of Pediatric Surgery*, **47**(1):29-35. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.10.014>

Steele, C. (1904). Case of deficient oesophagus. *Lancet*, **1**:361.

Style, C. C., Olutoye, O. O., Belfort, M. A., Ayres, N. A., Cruz, S. M., Lau, P. E., Shamshirsaz, A. A., Lee, T. C., Olutoye, O. A., Fernandes, C. J., Sanz-Cortes, M., Keswani, S. G. y Espinoza, J. (2019). Fetal endoscopic tracheal occlusion reduces pulmonary hypertension in severe congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. <https://doi.org/10.1002/uog.20216>

Sushruta. (1907). *The English translation of Sushruta Samhita. Vol I.* (K. K. L. Bhishagratna, Ed.). Calcuta: Bhishagratna, Kaviraj Kunja Lal. Recuperado a partir de

<https://archive.org/details/in.ernet.dli.2015.43171/page/n3>

Sushruta. (1911). *The English Translation of Sushruta Samhita. Vol II.* (K. Bhisagratna, Ed.). Calcuta: Bhisagratna, Kaviraj Kunja Lal. Recuperado a partir de <https://archive.org/details/SushrutSamhitaVolumeli>

Sushruta. (1916). *The English Translation of Sushruta Samhita. Vol III.* (K. Bhisagratna, Ed.). Calcuta: Bhisagratna, Kaviraj Kunja Lal. Recuperado a partir de <https://archive.org/details/SushrutaSamhitaVolumelii/page/n3>

Toufaily, M. H., Westgate, M.-N., Lin, A. E. y Holmes, L. B. (2018). Causes of Congenital Malformations. *Birth Defects Research*, **110**(2):87-91. <https://doi.org/10.1002/bdr2.1105>

Tovar, J. y Marques-Gubern, A. (2009). Spain. En R. Carachi, D. Young y C. Buyukunal (Eds.), *A History of Surgical Pediatrics* (pp. 449-455). Singapore: World Scientific Publishing Co. Pte. Ltd.

Vogt, E. (1929). Congenital esophageal atresia. *American journal of roentgenology*, **22**:463-5.

World Health Organization. (2016). Anomalías congénitas. Recuperado a partir de <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/congenital-anomalies>

Wu, Y., Kuang, H., Lv, T. y Wu, C. (2017). Comparison of clinical outcomes between open and thoracoscopic repair for esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: a systematic review and meta-analysis. *Pediatric Surgery International*, **33**(11):1147-1157. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4153-9>

**DISCURSO DE CONTESTACIÓN**

**ILMO. SR. D. ARMANDO ZULUAGA  
GÓMEZ**



Excmo. Sr. Presidente de la Real Academia de Medicina y  
Cirugía de Andalucía Oriental

Excmos. e Ilmos. Señoras y Señores Académicos

Familia del Dr. Ricardo Fernández Valadés

Señoras y Señores

Vaya por delante mi agradecimiento al Excmo. Sr. Presidente y a su Junta de Gobierno, al haber aceptado mi designación para contestar al discurso de ingreso del Dr. Ricardo Fernández Valadés. Agradecimientos cómo no al Dr. Fernández Valadés, por haberme confiado este honor, que hago con la mayor de las satisfacciones, gracias a nuestras relaciones personales y a los méritos que le han hecho acreedor de este nombramiento.

En el día de hoy esta Real Academia se viste de gala para celebrar sin duda el día más importante y emblemático, para recibir en esta Real Corporación a un nuevo académico, que enriquecerá con sus aportaciones la grandeza de esta Real Corporación. No es un acto protocolario más, sino aquel en donde se reconocen los

méritos al trabajo, al esfuerzo y dedicación de una persona, a la noble tarea de las ciencias médicas.

Ciencias médicas que no dejan de progresar, siempre al servicio y magisterio de lo más valorado en nuestro intelecto, como es la salud del ser humano. Entregamos lo mejor de nosotros, estudio, sacrificio, investigación y dedicación en aras de la salud y bienestar del enfermo.

Pero cuando esa entrega se dedica a la edad infantil, a esas criaturas inocentes e indefensas que no dependen de si mismos, algo se nos mueve en la mente, en el alma y en el corazón. Esa es la entrega a la que nuestro nuevo académico ha dedicado gran parte de su vida. Viene a ocupar una plaza de nueva creación, por la importancia y relieve que su especialidad, la Cirugía Pediátrica, ocupa dentro de las especialidades médico-quirúrgicas.

Aunque no he compartido con el Dr. Fernández Valadés horas de trabajo, por desempeñar actividades en distintos hospitales, si he compartido una buena amistad, que me ha permitido ver en él a la persona afable, cordial, alegre, sincera y comprometida, cualidades que adornan a un hombre de bien.

Nuestro nuevo beneficiario nace en Torre de Juan Abad, provincia de Ciudad Real, pueblo donde nacieron sus padres. Población que he podido conocer gracias a su historia. Fundada en 1214 y en donde Don. Francisco de Quevedo y Villegas pasó largos años de su vida, y allí escribió sus mejores versos y prosas, por lo que en honor de tan ilustre personaje, al municipio se le conoce también como “Señorío de Quevedo”.

A los pocos meses de nacer y junto a sus padres, se trasladan a Jódar, provincia de Jaén, de donde él se considera oriundo, por los vínculos íntimos que le unen a esta población y por haber desarrollado allí sus estudios de infancia y juventud. Jódar ciudad cuyo topónimo se considera pro-árabe (“montaña rocosa”), por su situación geográfica, está rodeada de bellos parques naturales, y a la que Alfonso X el sabio en 1272 le otorga el título de Villa Leal. Sus habitantes, y por votación popular, han querido honrar la memoria de nuestro nuevo académico, dando el nombre a su Centro de Salud “Dr. Ricardo Fernández Valadés”, por sus desvelos y dedicación a sus ciudadanos. Centro de salud en donde se atienden anualmente 66.500 pacientes de los cuales aproximadamente 13.400 son asistencias pediátricas.

Terminado el COU empieza la licenciatura de medicina (en 1.977) en la Facultad de Medicina de Granada, para terminarla en 1.983. Es pues un producto de nuestra cantera. Ya de alumno, siente su inclinación por la pediatría, por lo que llegado el momento, opta y obtiene una plaza de alumno interno por oposición, en la cátedra de pediatría que dirige el Profesor Juan Antonio Molina Font.

En el año 1.984 presenta su Tesina con el título “Contribución al estudio de cuerpos extraños respiratorios en el niño”, dirigida por los Profesores. Molina Font y Maldonado Lozano, obteniendo la calificación de sobresaliente cum laude.

Terminada su carrera se traslada a Madrid para realizar su especialidad en Cirugía Pediátrica (1.984-1.989). Obtiene una plaza de Médico Interno Residente en el Hospital Provincial de

Madrid (hoy Gregorio Marañón), y se incorpora, bajo la dirección de su jefe de servicio el Dr. Luis Martín Sanz, persona a quién no solo recuerda y agradece sus enseñanzas, sino, con el que también compartió su maestría y alguna anécdota de complicidad. Ambos tenían sus novias en Pamplona y todos los fines de semana cogían el autobús para visitarlas. El Dr. Martín Sanz lo recogía de quirófano diciéndole “Valadés, deja de operar que perdemos el autobús” y allí que se iban con dos bocadillos de sustento.

En el Hospital Provincial conoce entre otros a la Dra. Bañuelos quien le inicia en el aprendizaje de técnicas quirúrgicas en la reparación de fisuras palatinas, de las que por cierto llega a ser un referente a nivel nacional.

En el año 1.989 ocupa una plaza de facultativo especialista de área en el Hospital Ciudad de Jaén y allí permanece hasta el año 1.991, para en ese mismo año trasladarse a Granada, igualmente como FEA, al Servicio de Cirugía Pediátrica que dirige el Dr. Carmelo Sánchez López Tello. Su vínculo con el Dr. Carmelo Sánchez es de cordialidad. Con él sigue madurando su formación en la especialidad y le sigue uniendo una entrañable y duradera amistad. Por cierto, hoy te honra con su presencia, pero no solo a ti sino a todos los académicos aquí presentes. Un cordial saludo querido Carmelo. Desde el año 2.014 ocupa la plaza de Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, cargo que sigue desempeñando en la actualidad.

Si amplia es su experiencia en las labores asistenciales, prolífica es también su producción científica e investigadora. Ha dirigido 7 tesis doctorales en relación con la fisura labio palatina,

urología pediátrica e ingeniería tisular y creado una patente referente a “Membranas Bioartificiales de Rigidez y Viscoelasticidad Controlada, para su Utilización en Ingeniería Tisular”. Como colaborador, pertenece al Grupo de Investigación para el Estudio y Tratamiento de los Pacientes con Fisura Labio-Palatina. Además, es miembro del Grupo de Ingeniería Tisular (CTS 115), dirigido por los Profesores Campos y Alaminos de esta Facultad de medicina.

Junto a la Dra. Adoración Martínez Plaza, crea la Unidad Multidisciplinar para el tratamiento de las malformaciones craneofaciales y fisurados labiopalatinos, grupo de gran actividad y referente de los Hospitales españoles.

Entre otros, ha recibido premios de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental, premio “Angel Bayo” al mejor trabajo original patrocinado por laboratorios Lilly y la Asociación Española de Andrología. Además, premios convocados por la Real Academia de Medicina y Cirugía de Andalucía Oriental y otorgados por los Ilustres Colegios de Médicos de Almería y de Granada en relación a Ingeniería Tisular, para su aplicación en el “Tratamiento de fisurados labiopalatinos” y “Generación de uretras artificiales a partir de células madre de tejido adiposo y biomateriales descelularizados”.

Además de toda esta actividad científica e investigadora, ha organizado congresos de la Asociación de Cirujanos Pediátricos de Andalucía y el último Congreso de la Sociedad Nacional de Cirugía Pediátrica, celebrado en Granada en 2.018. Tiene publicados más

de 100 trabajos de su especialidad además de comunicaciones a congresos regionales, nacionales e internacionales. Por toda esta dedicación a sus labores profesionales, no es extraño que en su discurso pida perdón a su esposa Marilola y a sus 3 hijos, por el tiempo retraído a la familia, un núcleo familiar sólido que le apoya, y entiende su sacrificio por el bien de sus pequeños pacientes.

Todo esto y muchos más son los méritos que le adornan, y que le han hecho acreedor por derecho propio a ocupar el sillón que en el día de hoy le otorga nuestra Real Academia. El Dr. Ricardo Fernández Valadés es pues, un médico pujante, comprometido, responsable y decidido y que con el apoyo recibido por sus seres más queridos, esposa, hijos, maestros y compañeros, ha alcanzado un sitio de relevancia dentro de la profesión médica.

Pero fundamentalmente es a sus padres que le vieron nacer, le orientaron y aconsejaron, como nadie más podría hacerlo, a quienes dedica en póstumo agradecimiento el nombramiento del que es hoy merecedor.

### **DE LA CIRUGÍA EXERÉTICA A LA CIRUGÍA REPERADORA-RECONSTRUCTIVA Y CONSERVADORA**

Así he querido llamar a esta contestación de su discurso, al comprobar y leer el de su ingreso, en donde hace un amplio recorrido por la “cirugía pediátrica de civilizaciones de la antigüedad, en donde sin medios, con instrumentos artesanales y prácticas “anestésicas” rudimentarias, apoyadas en la naturaleza, como el opio, mandrágora, cicuta o beleño, intentaban solucionar el mayor padecimiento de los enfermos y proporcionarles el mayor estado de bienestar. En su relato, demuestra cómo, ninguna cultura

o civilización, permanecieron ajenas a las curas de los males morbosos que azotaban al ser humano y en concreto a la edad infantil.

De la cultura egipcia destacar el tratamiento del prolapso rectal ya descrito en el papiro de Ebert, cerca del año 1500 antes de nuestra era. La medicina tradicional Hindú tenía como objetivo común la unificación del CUERPO-ALMA Y ESPIRITU, destacando entre otras la extracción de cálculos vesicales mediante la incisión perineal y que posiblemente haya sido la primera indicación electiva en cirugía pediátrica.

De la medicina árabe recordar entre otros a Albucasis y sus técnicas para la operación del hipospadias y la circuncisión, descritos ya en sus textos operatorios, unos de los más relevantes de la antigüedad. En Grecia en su Corpus Hippocraticum había referencias al tratamiento de las invaginaciones y del hidrocele.

Solamente la lectura de la diversidad de tratamientos quirúrgicos empleados en la antigüedad, nos hacen pensar en el sufrimiento y altísima mortalidad de las criaturas que la padecían. En nuestros tiempos, pueden ser tachados de bárbaros e inhumanos, pero no debemos ignorar, que gracias a ellos se sembró la semilla de donde surge la moderna cirugía pediátrica. No sabemos si dentro de un siglo o menos, gracias a los rápidos y eficaces métodos diagnósticos y terapéuticos que surgen día a día, también a nosotros, las generaciones venideras nos tacharán de la misma forma que a nuestros antecesores, porque ya los tratamientos quirúrgicos en gran medida hayan sido superados por la terapia génica, la ingeniería tisular, la terapia celular o en el caso de los

trasplantes de órganos por la terapia biónica u otras tecnologías que estarán por venir.

Pero la cirugía pediátrica sigue su avance y grandes progresos. De la edad media al renacimiento, del romanticismo al positivismo y de aquí a nuestros días. Como dice nuestro nuevo académico ya entre los siglos XV y XIX surgen personajes como Félix Wurtz (1512-1575) autor posiblemente del primer tratado clínicoquirúrgico sobre enfermedades infantiles, “The Childrens Book“, o a Jhoannes Fatio (1649-1691), considerado el primer cirujano pediátrico con conocimientos anatomofisiológicos en el tratamiento de las afecciones infantiles, hasta la irrupción en los siglos XIX y XX de la cirugía pediátrica como entidad diferenciada de la cirugía del adulto. Se reconoce que un niño no es un adulto, que su fisiología, metabolismo y respuesta metabólica postraumática son diametralmente distintas.

Se requieren pues especialistas en esta disciplina, se crea la necesidad de formar grupos multidisciplinarios con pediatras, ginecólogos, oncólogos, para lograr las importantes supervivencias postoperatorias que hoy tenemos. Se empiezan a crear servicios pediátricos en Europa (España no es ajena a esta corriente) y en EEUU. como respuesta a la necesidad de Unidades especializadas en la edad infantil.

Pero todo esto no hubiese sido posible sin el concurso de otras especialidades, que también por estas épocas, contribuyeron de forma decisiva con la cirugía en particular. Me refiero a la anestesia. De la “esponja soporífera” empleada en la Edad Media, esponja empapada en zumos de origen vegetal como el opio, la

mandrágora, o cicuta, pasamos al éter o “vitriolo dulce” del Renacimiento y de ahí al nacimiento de la historia de la “anestesia moderna” (16 de octubre de 1.846), gracias a las contribuciones de William Morton y más tarde de John Snow a mediados del siglo XIX. Ello representó un hito, un paso de gigante para la cirugía en general y el bienestar de nuestros pacientes.

Todos estos avances han permitido a los cirujanos en general y a los cirujanos pediátricos en particular (a los que me refiero en este discurso de contestación), pasar de la cirugía exéretica, a la reparadora y conservadora con el resuelto propósito, como dice Laín Entralgo, “de restaurar quirúrgicamente la integridad de las funciones vitales alteradas por cualquier proceso morboso”. La gran transformación del arte quirúrgico a partir de mediados del siglo XX hasta nuestros días, junto con el progreso del saber biológico, y la mayor perfección de las técnicas operatorias, han permitido que la cirugía llegue hasta límites insospechados en beneficio de nuestros enfermos.

La historia nos revela, como muy bien refiere nuestro recipiendario, la actitud de las civilizaciones de la antigüedad ante los niños discapacitados, malformados o con defectos congénitos al nacimiento.

Como no podía ser de otra forma, la actitud contemporánea y de las organizaciones humanitarias garantizan los derechos del discapacitado, malformado o de todo aquel con anomalías físicas, psíquicas o estructurales. Por ello, permítanme recordar lo ya expresado en el artículo primero, promulgado por la ONU en el año 1.989: “Reconocer que un niño mental o físicamente disminuido o

impedido, deberá disfrutar de una vida plena y decente en condiciones que aseguren su dignidad, le permitan llegar a bastarse a si mismo y faciliten la participación del niño en la comunidad”.

Se terminaron pues como nos recuerda el Dr. Fernández Valadés, las alusiones en el Levítico a las malformaciones como castigo divino, a los abandonos de estas criaturas en el desierto o a depositarlos en las puertas de los templos o en cestas en el Tíber. A ser arrojados desde el monte Taigeto, en la cordillera del Peloponeso como hacían los espartanos con delincuentes y con los débiles o malformados.

La medicina como ciencia y la cirugía como ciencia y arte han conseguido cotas insospechadas de supervivencia, gracias al progreso de las técnicas quirúrgicas que de otra forma serían inalcanzables. El Dr. Fernández Valadés en su discurso, nos refiere, cómo se ha pasado del 0% de supervivencia en la atresia de esófago con fistula traqueoesofágica al 98%, del 30 al 95% en la atresia intestinal, del 15 al 70% en la hernia diafragmática, y del 25 al 98% en el onfalocele.

Recientemente cayó en mis manos un excelente trabajo que rezaba. “Recién nacidos cada vez más sanos”. ¿La medicina acabará con las malformaciones congénitas?

Qué duda cabe que se han dado pasos de gigante. En España por ejemplo, según el Estudio Colaborativo de Malformaciones Congénitas que coordina la doctora Eva Bermejo y que lidera el Centro de Investigación sobre Anomalías Congénitas (ECEMC), el porcentaje de bebés nacidos en nuestro país con defectos congénitos, ha caído del 2,2% contabilizado en el período 1.980-

1.985 al 0.96%, registrado en el año 2.015.

En el período estudiado, la disminución más importante se ha notado en espina bífida, que se redujo de 4,73 al 0.48 casos por cada 10.000 nacimientos; en el síndrome de Down del 14,78 casos al 5,15; en el labio leporino del 6,49 al 2,57; y en la reducción de extremidades del 7,11 al 3,86.

Sin embargo, la frecuencia de anomalías congénitas varía en función del origen étnico, constitución genética, hábitos culturales y condiciones socio-sanitarias de cada uno de los grupos.

Gracias a este registro se han podido conocer un importante número de anomalías congénitas y sus variaciones en las últimas décadas.

En la reducción de la frecuencia de estas malformaciones influyen de forma muy notable las técnicas avanzadas de diagnóstico prenatal, ecografías bi y tridimensionales, doppler color, pruebas como el triple screening, el cariotipo del bebé, obtenido mediante amniocentesis y biopsia corial, y los recientes test no invasivos de ADN fetal en sangre materna.

Estos datos serán relevantes para los padres y madres de cara a la toma de decisiones, pues el mayor descenso en la serie histórica (señala el trabajo), se produce tras la legalización del aborto en España en los tres supuestos contemplados en la ley de 1.985.

Ante una anomalía fetal ¿Cuántas españolas deciden interrumpir el embarazo? Aunque no hay cifras estadísticas globales, hay algunas de carácter parcial que aportan algo de conocimientos. En el año 2.012 en la Comunidad Valenciana de 90

fetos diagnosticados de síndrome de Down, fueron abortados 66, lo que representa un 73,3%. En otros países europeos como Francia, lo hicieron el 77% y en Dinamarca el 98%, invocando la misma causa (datos de 2.015).

Con la cirugía intrauterina, método cada vez más sofisticado, tecnificado y preciso, la cirugía fetal ha logrado corregir malformaciones tales como, la espina bífida o la hernia diafragmática, mejorando la estadística de malformaciones al nacimiento y por ende el índice de mortalidad.

Muchas otras medidas han contribuido para que la mujer gestante o no, tome precauciones elementales para evitar en lo posible el desarrollo de malformaciones. La exposición ambiental, supresión del tabaco y alcohol, evitar consumo de sustancias teratógenas, como ocurrió en su día con la Talidomida, el consumo del ácido fólico que ha reducido drásticamente los casos de espina bífida y la cobertura vacunal, fundamentalmente la inmunización contra la rubeola, han conseguido gestaciones sanas y alumbramientos felices.

La genética, distinguidos académicos, señoras y señores que me escuchan, la genética digo, querido Dr. Ricardo Fernández Valadés, ha representado dentro de las ciencias médicas un avance de alcances aún insospechados en la prevención (consejo genético), diagnóstico y tratamiento de muchas enfermedades y anomalías congénitas.

Desde Gregor Johann Mendel (1.822-1.884), padre de la formulación científica de los principios de la herencia, quien promulgó sus afamadas Leyes de Mendel con sus tres conclusiones

conocidas, de dominancia, agregación e independencia, a James Watson y Francis Crick, premios nobel de medicina en 1.962, por su descubrimiento de la estructura de doble hélice, de la molécula del ADN, muchos avances y descubrimientos científicos se han producido.

Se abre un horizonte a la curación genética en embriones con dolencias hereditarias. ¿Es este el futuro? Las expectativas están depositadas actualmente en la técnica CRISPR/Cas9, (Clustered Regularly Interspaced Short Palindromic Repeats. (Repeticiones palindrómicas Cortas Agrupadas y Regularmente interespaciadas), herramienta molecular empleada para “editar” o “corregir” el genoma de cualquier célula y corregir genes defectuosos.

Lluís Montoliu, investigador del Centro Nacional de Biotecnología (CNB), considera que es “una herramienta extraordinariamente potente”, pero que los ensayos indican que aún no se controlan con precisión las partes del ADN a reparar, por lo que el futuro debe esperar. Los genetistas nos lo dirán.

En su último relato el Dr. Fernández Valadés describe la aportación y los triunfos de la cirugía pediátrica en el siglo XXI. La cirugía de la atresia de esófago como él manifiesta, “es un referente para valorar la excelencia de un servicio de cirugía pediátrica”, ha conseguido supervivencias cercanas al 100%, siempre y cuando se trate de bebés a término.

Igualmente, altas supervivencias se alcanzan con las modernas técnicas quirúrgicas, cirugía intraútero, técnicas laparoscópicas y cirugía robótica, que la ciencia y el arte han puesto

a nuestro alcance.

Un canto a la vida. El triunfo de las nuevas tecnologías y la Cirugía Pediátrica

El futuro lo dirá. La terapia génica, la biotecnología, la ingeniería tisular, los “órganos biónicos” en el caso de los trasplantes, complementados con los métodos diagnósticos actuales, entre otros, las distintas modalidades de la ecografía, el diagnóstico genético preimplantacional, los test del ADN embrionario para detectar patologías provocadas por un determinado gen, nos deparan un futuro impredecible y todavía más esperanzador, en la disminución del número de recién nacidos con malformaciones y enfermedades congénitas.

Querido Ricardo. Vienes hoy a ocupar el sillón N° 14 de esta Real Academia, sillón que ya ocuparon anteriormente insignes académicos y cuyo último en ocuparlo, fue el Profesor Don. Ignacio M<sup>a</sup> Arcelus Imaz, a quien glosas en tu discurso de ingreso. Académico querido y muy recordado en esta Real Corporación. Para mí un gran maestro, y al que todos los académicos aquí presentes saben del cariño, aprecio y admiración que siempre le profesé. Estoy seguro corresponderás de la misma manera a la dedicación, magisterio y sosiego que él nos enseñó.

Todos los académicos y en mi nombre, te damos la bienvenida y que tus conocimientos aporten ciencia y arte, imaginación e ingenio en todo aquello para lo que seas requerido.

He dicho.