

PAIDHOS

Publicación
de divulgación
científica y social
del Hospital
Sant Joan de Déu
Barcelona

Número **14**
Julio 2019

Población
Asistencia
Investigación
Docencia
Hospitalidad
Organización
Sostenibilidad

Las terapias
avanzadas ayudan
a luchar contra el
cáncer infantil

Share4rare, primera
red social europea
que conecta
pacientes, cuidadores
e investigadores
de enfermedades
minoritarias

Primera cuenta
de Instagram
como herramienta
terapéutica para el
tratamiento de la
anorexia y la bulimia



María es el bebé más pequeño del mundo al que se le ha practicado con éxito una ablación cardíaca

 **SJD**
Sant Joan de Déu
Barcelona · Hospital

El Hospital Sant Joan de Déu está participando en la puesta en marcha de nuevas terapias que representan un cambio de paradigma en el tratamiento de algunas enfermedades muy graves que afectan a niños. El concepto una dolencia, un protocolo, evoluciona a un modelo basado en el diagnóstico de precisión y tratamiento personalizado.

Un ejemplo es la terapia CAR-T 19, que utiliza las células del propio paciente para luchar contra la leucemia. Los cerca de 20 pacientes tratados ya en nuestro centro han pasado de recibir tratamientos intensivos con quimioterapia e, incluso, de ser sometidos a trasplante de médula ósea y ver como fracasaba el tratamiento, a poder hacer una vida normal, volver a la escuela y hacer deporte en tan solo unas semanas.

La formación y la experiencia de los profesionales, así como el trabajo multidisciplinar, son fundamentales para poder desarrollar estas nuevas terapias. Pero también lo es la tecnología. Las nuevas herramientas tecnológicas nos permiten, por ejemplo, tratar fetos durante el embarazo, o nos ayudan a conectar pacientes, cuidadores e investigadores de enfermedades minoritarias de todo el mundo para avanzar en la investigación de estas patologías, para conocerlas mejor y para encontrar posibles tratamientos.

De estas iniciativas y de otras muy relevantes hablamos en este número de la revista Paidhos donde destacamos también la vertiente humanística de la atención sanitaria, hablando de los 15 años del programa Child Life, de apoyo emocional a pacientes y familias, o del programa de apoyo a los hermanos de los niños gravemente enfermos.

Manel del Castillo, director gerente
del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona

PAIDHOS

Sumario

Núm. 14 Julio 2019

 **SJD** Sant Joan de Déu
Barcelona · Hospital

Coordinación

Servicio de Comunicación

Realización

BiBiDigital Press
648 700 071

Diseño gráfico

Víctor Oliva. Disseny gràfic, SL

Fotografías

Servei de Mitjans Audiovisuals

Impresión

BiBiDigital Print

Depósito legal: B-17.605-2008

Hospital Sant Joan de Déu

Pg. Sant Joan de Déu, 2
08950 Esplugues de Llobregat
Tel. 93 253 21 00

www.sjdhospitalbarcelona.org

- | | |
|----|--|
| 4 | Nuevas terapias para luchar contra el cáncer del desarrollo |
| 8 | Ablación cardíaca en un bebé de 1,3 kilos |
| 10 | Especialistas en medicina fetal, cardiólogos, neonatólogos y psicólogos mejoran la cura de los niños que nacen con una cardiopatía congénita |
| 12 | Proyecto europeo para mejorar la supervivencia de los niños con leucemia de Latinoamérica |
| 14 | 15 años velando por el bienestar emocional de los pacientes y sus familias |
| 16 | Share4Rare, primera red social europea que conecta pacientes, cuidadores e investigadores de enfermedades minoritarias de todo el mundo |
| 18 | 20 años de experiencia enfermera en las escuelas de educación especial |
| 20 | Nuevo modelo para evaluar los medicamentos en situaciones especiales |
| 22 | El objetivo es que todos los niños del mundo puedan superar un cáncer que tiene cura, como es el retinoblastoma |
| 26 | Sant Joan de Déu cuenta con la única unidad acreditada que se dedica exclusivamente al tratamiento de los trastornos del sueño en niños |
| 28 | Nuevo programa de apoyo a los hermanos de los niños gravemente enfermos |
| 30 | La incorporación de la Enfermera de Práctica Avanzada en urgencias favorece la eficiencia del proceso de atención |
| 32 | Primera cuenta terapéutica en Instagram contra la anorexia y la bulimia |
| 34 | Área de Docencia, una agenda para el conocimiento y la formación |

Nuevas terapias para luchar contra el cáncer del desarrollo

La terapia CAR-T 19 ya ha sido administrada a un paciente pediátrico a través de la sanidad pública



La Dra. Susana Rives, durante una consulta con Álvaro y su madre.

El Hospital Sant Joan de Déu está poniendo en marcha un conjunto de nuevas terapias avanzadas que representan un nuevo paradigma que permite la personalización del tratamiento de algunos tipos de cáncer del desarrollo o cáncer infantil. El Hospital tiene abiertos varios ensayos clínicos en fase 1 (seguridad y efecto del tratamiento en un número limitado de pacientes) a partir de terapias innovadoras dirigidas al tratamiento del glioma difuso del tronco cerebral, el retinoblastoma o la leucemia linfoblástica aguda.

También se están llevando a cabo estudios que permiten predecir la agresividad de algunos tumores, como por ejemplo el neuroblastoma (el tumor sólido extracraneal más frecuente en niños) o el sarcoma de Ewing (tumor óseo), una información clave para prescribir el tratamiento más idóneo en cada caso. Además, el Hospital Sant Joan de Déu ha sido acreditado por el Ministerio de Sanidad como uno de los hospitales españoles que pueden administrar una de estas terapias avanzadas, concretamente

te el CAR-T 19, para la leucemia linfoblástica aguda, que está basada en la utilización de las mismas células del paciente para destruir sus células leucémicas.

De hecho, este centro ya ha tratado con éxito el primer paciente pediátrico que ha recibido la innovadora terapia CAR-T 19 con cobertura del sistema público en España. Se trata de un niño de Alicante de 6 años afectado por una leucemia linfoblástica aguda que fue derivado al Hospital Sant Joan de Déu después de haber su-

frido dos recaídas de la dolencia y haber sido sometido a un trasplante alogénico. Después de haber recibido la nueva terapia, el niño ha vuelto a su ciudad y ha podido retomar su vida con normalidad. Solo tendrá que volver al Hospital para seguir controles periódicos.

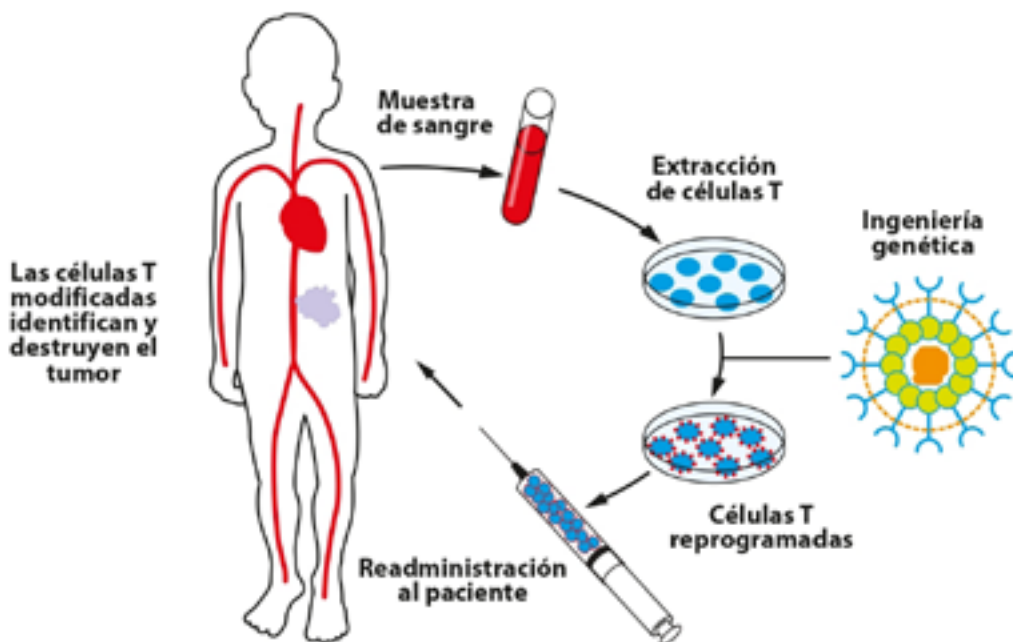
KYMRIAH® (tisagenlecleucel) de Novartis es el primer medicamento de terapia CAR-T aprobado por el Ministerio de Sanidad. Es un ejemplo de los nuevos medicamentos que permiten la personalización de los tratamientos oncológicos y, en este caso, de la leucemia linfoblástica aguda, el tipo de cáncer más común entre los niños porque afecta 3-4 de cada 100.000 pequeños.

Inmunoterapia

El CAR-T 19 es una terapia que capacita el sistema inmunitario del paciente mismo para que pueda reconocer, atacar y destruir las células cancerosas. Consiste en realizar al paciente una extracción de sangre mediante aféresis -una técnica que permite separar los componentes de la sangre- para obtener linfocitos T o células de su sistema inmunitario.

Los linfocitos T extraídos del paciente son modificados en el laboratorio mediante técnicas de ingeniería genética para que expresen en su superficie el receptor CAR-T, que es capaz de reconocer el antígeno tumoral CD19 que se expresa en las leucemias y linfomas y destruir las células cancerosas.

Una vez modificados, los linfocitos son transferidos de nuevo al paciente.



Experiencia en la aplicación del tratamiento

El caso del niño de Alicante es el primero que ha financiado el sistema público de salud para un paciente pediátrico, pero el Hospital Sant Joan de Déu cuenta con una amplia experiencia en la aplicación del tratamiento. Fue uno de los primeros hospitales de Europa que empezó a trabajar con la terapia CAR-T 19, en 2016, el único hospital de España que participó en el ensayo clínico realizado a escala mundial por Novartis para demostrar la efectividad y uno de los centros que más pacientes aportó. Más del 80% de los niños que recibieron la terapia y que no habían respondido al tratamiento convencional respondieron al CAR-T 19 y el 62% de estos continúan sin rastro de la dolencia al cabo de dos años del estudio.

Los buenos resultados obtenidos en el ensayo internacional coordinado en España por la Dra. Susana Rives motivaron que técnicos de la Administración de Alimentos y Fármacos de los Estados Unidos, el FDA, aprobaran el tratamiento después

de realizar una auditoría en algunos hospitales norteamericanos y en el Hospital Sant Joan de Déu. También ha sido aprobado por la Agencia Europea de Medicamentos, la EME, y recientemente ha sido incluido por el Ministerio de Sanidad en su cartera de servicios en casos muy concretos: como tratamiento para los pacientes de leucemia que han sufrido al menos una recaída después de un trasplante o dos o más recaídas habiendo seguido otras terapias. Estos pacientes no responden a los tratamientos convencionales (quimioterapia y trasplante de médula ósea) y hasta ahora no tenían otras opciones curativas.

Nueva terapia para el tumor de retina

Otro ejemplo de nueva terapia para pacientes oncológicos que están desarrollando los investigadores del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona es la que va dirigida a luchar contra el retinoblastoma o tumor de la retina, una dolencia que supone el 11% de los tumores malignos en

Más del 80% de los niños que participaron en el ensayo clínico del CAR-T 19 respondieron favorablemente al tratamiento

Un virus oncolítico ataca y destruye las células cancerosas del retinoblastoma o cáncer de retina

los niños menores de un año. El tratamiento experimental consiste en inyectar un virus modificado genéticamente dentro del ojo afectado por el tumor. El virus selecciona, ataca y destruye las células cancerosas y se aplica en los niños cuyos tumores no responden a los tratamientos convencionales. El trabajo que reporta los estudios preclínicos y el tratamiento de los primeros dos pacientes ha sido dirigido por el Dr. Ángel Montero Carcaboso en Sant Joan de Déu y apareció publicado el pasado mes de enero en la revista Science Translational Medicine.

los del resfriado-, es capaz de infectar y multiplicarse solo en los tumores y no en células sanas de la retina. La selectividad del virus por los tumores se basa en el funcionamiento anormal del gen del retinoblastoma (RB1) en las células afectadas por el tumor, en las cuales se produce un aumento de la cantidad libre de una molécula denominada E2F-1.

El virus VCN-01 fue modificado genéticamente por VCN Biosciences para que iniciara la replicación por la presencia de E2F-1 libre en las células que in-

colítico VCN-01 a pacientes con tumores oculares resistentes a la quimioterapia. El objetivo de este estudio experimental, en el cual también participa VCN Biosciences, es describir la seguridad del tratamiento y obtener los primeros indicios de su eficacia clínica.

El trabajo ha sido financiado en parte con los programas competitivos “Retos” y “Miguel Servet” del Ministerio de Economía de España. El Dr. Guillem Pascual, primer autor de la publicación, recibió el prestigioso Premio Schweisguth de la So-

El Hospital Sant Joan de Déu Barcelona es el centro que más casos de cáncer infantil atiende en España: 288 casos nuevos cada año y 61 por recaídas o segundas opiniones



La investigación ha reproducido experimentalmente tumores obtenidos de pacientes que no se habían curado con los tratamientos actualmente disponibles. Los investigadores de Sant Joan de Déu y de la compañía biotecnológica VCN Biosciences han demostrado que el virus oncolítico VCN-01, desarrollado por modificación genética del adenovirus de tipo 5 -un virus común que normalmente causa síntomas muy similares a

fecta. Esta propiedad hace que la replicación del virus se produzca de manera selectiva en las células de retinoblastoma, mientras que no se produce en las células de la retina sana, donde la E2F-1 no se encuentra libre, sino unida al producto del gen RB1.

El Hospital Sant Joan de Déu ha iniciado un ensayo clínico, dirigido por los doctores Guillermo Chantada, Jaume Català i Jaume Mora, para tratar con el virus on-

ciencia Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) por esta investigación. Otros autores del trabajo pertenecen al Institut Català d'Oncologia (Barcelona), a VCN Biosciences (Barcelona) y al Instituto Curie (París), entre otras instituciones.

El cáncer de retina se diagnostica cada año a aproximadamente 8.000 niños en todo el mundo. Es el tumor ocular más frecuente en la población infantil. En la actuali-

dad, cuando está indicada la preservación ocular, los niños reciben en una primera fase quimioterapia intravenosa o intraarterial, aplicada a través de un catéter largo y fino que se introduce por la arteria femoral (en la ingle) y se conduce hasta la arteria oftálmica para que, una vez allá, se pueda administrar localmente la quimioterapia.

En ciertas ocasiones, además, se inyecta directamente quimioterapia dentro del ojo, en el humor vítreo. En un 30% de los casos, sin embargo, el tumor recidiva después de estos tratamientos y los oftalmólogos no tienen ninguna otra opción que extirpar el ojo afectado para evitar que el cáncer se extienda a otros órganos del cuerpo, puesto que entonces las posibilidades de curación serían muy bajas. El nuevo tratamiento con virus pretende evitar la extirpación ocular y disminuir los casos de ceguera en pacientes con retinoblastoma.

Vacunas contra el cáncer?

Otra iniciativa pionera que el Hospital Sant Joan de Déu, en colaboración con el Hospital Clínic, está llevando a cabo es un ensayo clínico que explora el uso de vacunas de células dendríticas como arma terapéutica para un tumor que hoy en día no tiene tratamiento curativo: el glioma difuso intrínseco de tronco o DIPG. Estas vacunas consisten en células extraídas de los pacientes, que después se vuelven a introducir en el cuerpo y son capaces de reconocer mejor las células cancerosas. Los resultados preliminares demuestran que los



pacientes incluidos en el ensayo “se inmunizan contra este cáncer”, por lo cual este tratamiento podría convertirse en una arma potencialmente eficaz contra esta dolencia.

Centro de referencia en cáncer infantil

El Hospital Sant Joan de Déu Barcelona es el centro que más casos de cáncer infantil atiende en la actualidad en España (y uno de los primeros en Europa): 288 casos nuevos y 61 más por recaídas o segunda opinión el 2018. Para promover e impulsar terapias innovadoras que, como el CART-19 o la vacuna del DIPG, aporten una esperanza a los niños con cáncer que hoy no tienen opciones de curación, el Hospital Sant Joan de Déu está proyectando la creación de la SJD Pediatric Cancer Center Barcelona, un centro de asistencia e investigación translacional.

El Hospital Sant Joan de Déu

captó los 30 millones de euros necesarios para el nuevo centro mediante la campaña “#ParaLos-Valientes”, a la cual se sumaron miles de particulares y un elevado número de empresas y entidades de diferentes ámbitos. De este modo, se inició la construcción de la SJD Pediatric Cancer Center Barcelona a finales del año 2018.

El SJD Pediatric Cancer Center será uno de los centros más grandes de Europa, con una capacidad para atender 400 nuevos pacientes con cáncer al año. En total, sus instalaciones ocuparán una superficie de 8.345 metros cuadrados, en un edificio de cuatro plantas comunicado con el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona.

El nuevo centro contará con 40 habitaciones, 8 cámaras para el trasplante de progenitores hematopoyéticos, 2 quirófanos, 30 boxes en el hospital de día, 20 despachos para consultas externas, radiofarmacia y espacios para ampliar los laboratorios de investigación actuales. ■

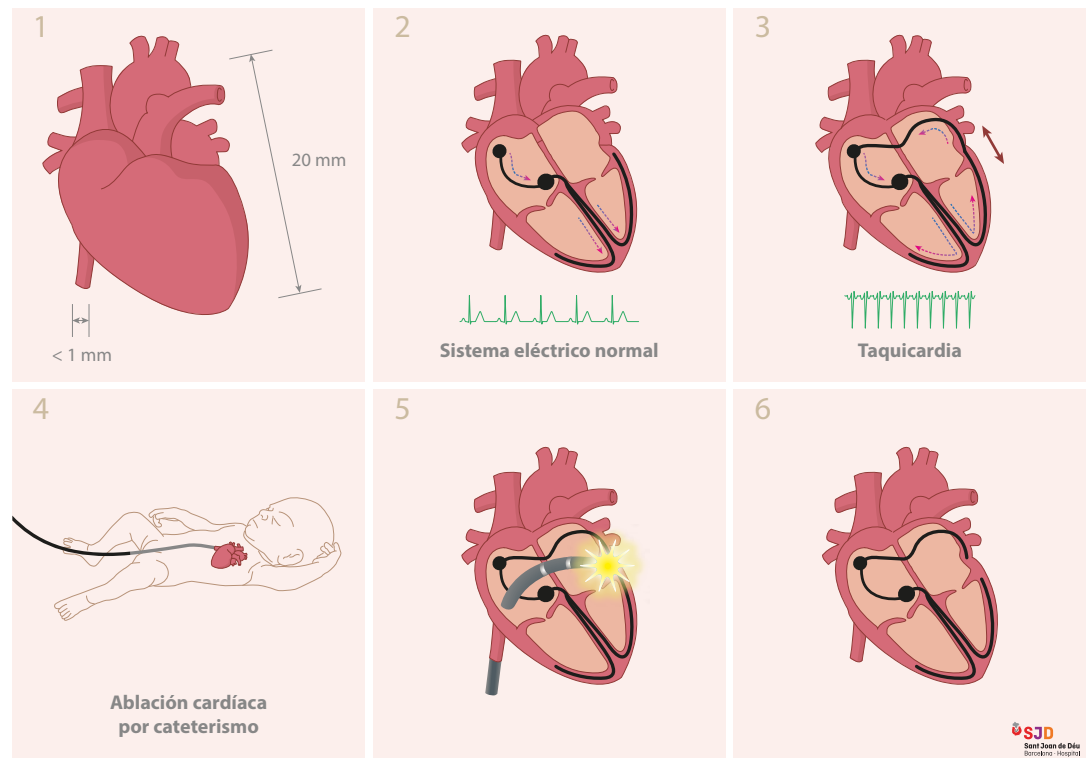
De izquierda a derecha, Dr. Ángel Montero y Dr. Guillem Pascual

Ablación cardíaca en un bebé de 1,3 kilos

Un equipo de cardiólogos del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, centro referente en España para el tratamiento de las arritmias pediátricas, ha intervenido con éxito un bebé de solo 1.310 gramos que sufría una taquicardia incesante que ponía en grave peligro su vida. Se trata del bebé más pequeño del mundo a quien se le ha practicado una ablación cardíaca.

El bebé sufría una taquicardia incesante que hacía que el corazón latiera descontroladamente

La ablación cardíaca es un tratamiento curativo



El equipo médico que atendía la madre durante el embarazo detectó, en la semana 20 de gestación, que el feto sufría una taquicardia incesante. Se trata de un problema en el sistema eléctrico del corazón que da el impulso para poder contraer el

corazón, provocado por la existencia de una vía accesoria que crea un “cortocircuito” y hace que el corazón lata descontroladamente a gran velocidad. En este caso, el feto llegó a hacer 300 pulsaciones por minuto, cuando lo habitual es 150. Los car-

diólogos del Hospital Universitario Miguel Servet que trataron el caso en un primer momento —la madre reside en Zaragoza— intentaron combatir la taquicardia administrando varios fármacos antiarrítmicos a la gestante.

Este tratamiento, que recibió el feto dentro del útero materno a través de la placenta, permitió alargar el embarazo y retrasar el parto hasta la semana 30 de gestación, momento en el cual se tuvo que provocar el parto porque la situación del feto era de altísima gravedad.

La criatura, una niña que nació el 23 de diciembre en Zaragoza, continuaba sufriendo una insuficiencia cardíaca grave que no respondía a los tratamientos farmacológicos y que ponía seriamente en peligro su vida.

Por eso, diez días después del nacimiento, la niña fue trasladada al Hospital Sant Joan de Déu Barcelona para ser sometida a una ablación cardíaca a manos del equipo de la Unidad de Arritmias, que lideran los doctores Josep Brugada y Georgia Sarquella. La ablación cardíaca es un procedimiento que los electrofisiólogos utilizan para destruir el tejido eléctrico del corazón responsable del ritmo cardíaco anormal. Consiste en introducir un catéter por la ingle del paciente y conducirlo a través de la vena femoral hasta el corazón. Una vez allí, los cardiólogos mapean la zona para localizar la vía accesoria que provoca la taquicardia y, una vez localizada, le aplican calor para destruirla. La dificultad que plantea esta técnica es muy elevada y requiere de una gran precisión en el caso de un bebé prematuro, porque la vena por la cual los cardiólogos tienen que introducir el catéter tiene un diámetro de menos de un milímetro —tuvieron que adaptar un catéter de adulto— y el corazón en que tienen que realizar la ablación mide solo dos centímetros. “Existía el riesgo de perforar la zona de manera irreversible o lesionar tejidos sanos, pero afortunadamente

no sucedió”, señala Sarquella, una de las cardiólogas que dirigió el procedimiento junto con el doctor Josep Brugada. “La ventaja es que, puesto que la niña era prematura, las aurículas de su corazón todavía se mantenían comunicadas (más tarde se aíslan) y esto nos permitió llegar a la vía accesoria, que estaba en el lado izquierdo del corazón, a través de ellas”, añade Brugada. La intervención se llevó a cabo con éxito el pasado 4 de enero y María ya está en casa, en Zaragoza, con su familia. “La ablación cardíaca es un tratamiento curativo, porque una vez quemada la vía accesoria ya no hay taquicardia. María es hoy una niña sana que solo tendrá que someterse a controles periódicos para ver como crece su corazón”, explica Sarquella.

El procedimiento se llevó a cabo en una sala de intervención dotada con tecnología de última generación que permite realizar cateterismos cardíacos a niños prematuros e incluso a fetos que sufren una cardiopatía congénita. En esta sala, financiada gracias a una donación de la Fundación Privada Daniel Bravo Andreu, se llevan

a cabo cada año alrededor de 350 procedimientos electrofisiológicos, como por ejemplo ablaciones cardíacas, colocación de marcapasos y desfibriladores, etc. Un tercio de los pacientes que los reciben son menores de un año y la tasa de efectividad es de un 96%.

Más de 600 ablaciones cardíacas en cuatro años

La Unidad de Arritmias de Sant Joan de Déu es el único centro de referencia en España para el tratamiento de las arritmias pediátricas. Fue designado por el Ministerio de Sanidad en 2014. Desde entonces, los profesionales de esta unidad han llevado a cabo 620 ablaciones cardíacas, de las cuales 36 se han practicado a niños de menos de 10 kilos de peso. Su experiencia en este tipo de intervenciones, pero, viene de lejos. Hace 14 años, el mismo equipo ya hizo una ablación cardíaca a un bebé de 1.540 gramos. Era, hasta ahora, la criatura más pequeña del mundo sometida a una ablación cardíaca. ■

Los cardiólogos le introdujeron un catéter por la ingle, lo condujeron a través de la femoral hasta el corazón y quemaron la vía responsable de la taquicardia



Especialistas en medicina fetal, cardiólogos, neonatólogos y psicólogos mejoran el cuidado de los niños que nacen con una cardiopatía congénita

La Unidad de Cardiología Fetal trabaja como un único equipo multidisciplinario, acogiendo la gestante y el feto en un solo proceso asistencial. Esto favorece la comunicación con las familias, puesto que reciben directamente la información de los obstetras especialistas en medicina fetal y de los cardiólogos. Los profesionales de Sant Joan de Déu valoran la salud de un niño desde antes de nacer.

España es uno de los países con una mejor tasa de detección prenatal de cardiopatías

La Unidad de Cardiología Fetal del centro está formada por cardiólogos pediátricos del Hospital Sant Joan de Déu y obstetras especialistas en medicina fetal y neonatólogos de BCNatal, un consorcio de medicina materno-fetal y neonatal con sedes en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona y en el Hospital Clínic de Barcelona.

En la actualidad, la tecnología ha evolucionado tanto que, mediante una criba prenatal, se puede detectar la mayoría de las anomalías que pueda tener el feto durante el embarazo. La ecografía detallada del corazón durante la vida prenatal, conocida como ecocardiografía fetal, puede determinar con gran precisión la mayor parte de las anomalías. Actualmente, a un feto se le puede realizar un estudio dirigido de todos los órganos, incluido

el sistema nervioso central, y en algunos casos también se puede efectuar una resonancia cerebral. Muchas de las pruebas que se llevan a cabo en la etapa postnatal se pueden hacer también en el periodo prenatal. El objetivo, sin embargo, es mejorar la evaluación integral de las cardiopatías en la etapa prenatal, tal como explica María Clara Escobar, cardióloga pediatra del Hospital Sant Joan de Déu: "Antes la frase más común era 'Tendremos que esperar que nazca el bebé para hacer un diagnóstico preciso', pero ahora esto ya no es así, porque en la etapa fetal se puede hacer una evaluación pronóstica de la cardiopatía".

Proceso de detección de una cardiopatía

Aunque las cardiopatías más

graves pueden detectarse en la ecografía del primer trimestre, en la actualidad la mayoría de cardiopatías se diagnostican en el segundo trimestre, cuando se realiza la ecografía anatómica fetal.

Cuando se detecta la malformación cardíaca, se deriva a la paciente a la Unidad de Cardiología Fetal. A partir de este momento, se programarán una serie de controles rutinarios que se harán periódicamente, en función de la complejidad de la cardiopatía. En algunos casos, cuando la familia es de fuera de Cataluña, el seguimiento se hace en un hospital de la comunidad autónoma correspondiente. En caso de que la cardiopatía del bebé requiera una intervención inmediata después del parto, ésta se programa en el Hospital Sant Joan de Déu.

Al feto al que se le detecta una cardiopatía durante el embarazo se le hace una visita conjunta con el obstetra especialista en medicina fetal y el cardiólogo. Los dos explican a la familia el diagnóstico y el pronóstico de la cardiopatía con todo detalle, para que la familia y su entorno estén preparados para el seguimiento del embarazo y la etapa postnatal.

Después del diagnóstico de una cardiopatía, se inicia un protocolo riguroso de actuación, que incluye visitas de control y también visitas a las unidades de neonatología y cuidados intensivos, dirigidas por el personal de enfermería. Estos encuentros resuelven ciertas dudas y favorecen la experiencia de la paciente, además de contrarrestar favorablemente el momento tan duro que ha vivido durante el diagnóstico de la cardiopatía de su bebé.

Ventajas de contar con una única unidad funcional

A medida que las cribas prenatales han ido mejorando, la detección de las cardiopatías ha aumentado de manera significativa y, como consecuencia, el volumen de embarazos a controlar es más elevado. Esto hizo plantear al Hospital la creación de esta unidad funcional que valora de forma conjunta la paciente controlando el embarazo, teniendo en cuenta las posibles anomalías genéticas asociadas y evaluando la cardiopatía misma y las posibles complicaciones que puede tener en las etapas fetal y postnatal.

El trabajo multidisciplinario entre el equipo de medicina fetal y los cardiólogos ofrece a las familias un enfoque global que comprende tanto el control del embarazo como un enfoque transversal de la cardiopatía. Los mismos cardiólogos se ocuparán de informar a la familia durante el embarazo y de hacer el seguimiento y el control postparto. Tener a dis-

posición de las familias profesionales expertos en la cura postnatal les permite tener una visión más a largo plazo y anticipar y entender mejor todas las situaciones que se pueden derivar de la cardiopatía una vez el niño haya nacido. Este enfoque global de trabajo multidisciplinario, en que el cardiólogo se incorpora de manera directa en el proceso comunicativo con las familias junto con el obstetra, permite explicar a los padres el pronóstico sobre la salud de su bebé desde antes del nacimiento y disminuir de manera significativa la ansiedad de anticipación de los padres.

Olga Gómez, consultora en medicina fetal de BCNatal, explica que una de las razones principales que motivó la creación de esta unidad es el hecho de que las malformaciones cardíacas, junto con las anomalías del sistema nervioso central, son las malformaciones congénitas más frecuentes y requieren mayor atención desde el punto de vista asistencial y, también, social. Y añade que el impacto emocional que supone el diagnóstico de una malformación cardíaca durante el embarazo tiene consecuencias importantes en el estado de ánimo de la madre, la familia y todo su entorno que tienen que ser atendidas desde el principio.

La tarea del psicólogo

Por este motivo, se ha incorporado al equipo una psicóloga que trabaja con las familias con el objetivo de rebajar la tensión en el momento del diagnóstico, las prepara para los acontecimientos futuros y las acompaña durante el proceso. La psicóloga tiene un papel muy relevante, porque en este tiempo a los padres se les generan muchas dudas sobre el futuro de su bebé, y la figura de la psicóloga les ayuda a prepararse y anticiparse a posibles situaciones complicadas de afrontar.



Terapia fetal

En casos muy concretos, el Hospital Sant Joan de Déu está preparado técnicamente para realizar intervenciones durante la etapa fetal. Estas intervenciones se hacen para cambiar el pronóstico de la cardiopatía. Lo más difícil es encontrar la paciente ideal, que se encuentre en el momento oportuno de gestación para poder efectuar la intervención, porque si no, los resultados pueden no ser los esperados. Siempre hay que tener muy presente que, en los casos en que se lleva a cabo una intervención fetal, los beneficios que se obtendrán serán superiores a los posibles riesgos que puede haber durante la intervención.

Un equipo multidisciplinario

La Unidad de Cardiología Fetal del Hospital Sant Joan de Déu está formada por cardiólogos (María Clara Escobar i Joaquim Bartrons), especialistas en medicina fetal (Olga Gómez, Mar Bennasar, Edda Marimón, Míriam Pérez, Josep Maria Martínez), neonatólogos (Montse Izquierdo) y psicólogos (Rosana Moyano). ■

*Olga Gómez (izquierda)
y María Clara Escobar*

La Unidad de Diagnóstico Prenatal y la Unidad Neonatal de Cardiopatías Congénitas tratan dos pacientes al mismo tiempo: la madre y el feto

Proyecto europeo para mejorar la supervivencia de los niños con leucemia de Latinoamérica

La Comisión Europea ha empezado a financiar un proyecto que lidera Mireia Camós, hematóloga del Hospital Sant Joan de Déu e investigadora del Instituto de Investigación Sant Joan de Déu, y que tiene como objetivo equiparar la tasa de supervivencia de los niños con leucemia de América Latina con la tasa de Europa.

El proyecto también incluye acciones formativas para los profesionales y de implicación de los pacientes en la investigación

En los países de América Latina y del Caribe, las leucemias infantiles son especialmente frecuentes y, lo que es más grave, el porcentaje de niños que sobreviven a la dolencia es mucho menor que en Europa. Se sitúa, según el tipo de leucemia y según el país, alrededor de un 50-80%. En Europa, la tasa de supervivencia es muy superior, de un 80-95%.

“Esta diferencia tan significativa puede ser debida a muchos factores, como por ejemplo, entre otros, factores biológicos y socio-económicos, un acceso diferente a los sistemas de salud, la carencia de recursos para investigación, etc.”, explica la Dra. Camós, investigadora del Instituto de Investigación Sant Joan de Déu Bar-

celona. El proyecto CLOSER, siglas correspondientes a “Childhood Leukemia: Overcoming distance between South America and Europe Regions”, analizará todas estas variables y aportará recursos para equiparar las capacidades diagnósticas entre las dos regiones y fomentar la investigación, con la intención final de reducir las diferencias en supervivencia de los niños con leucemia.

Este proyecto acaba de ser financiado por la Comisión Europea y ha sido seleccionado de entre 48 proyectos presentados por centros de investigación y hospitales de toda Europa, y es el único de ámbito pediátrico de los seleccionados.

Durante los próximos cinco años, expertos de toda Europa

provenientes de Austria, Italia, Reino Unido, República Checa y España trabajarán codo con codo con investigadores de Argentina, Chile y Uruguay. Una de las primeras tareas que llevarán a cabo es un gran estudio epidemiológico que permita conocer con más precisión los casos de leucemia que se diagnostican en América Latina y, sobre todo, averiguar de qué subtipos son. Esta información es clave para aplicar tratamientos adaptados al riesgo de cada paciente y, así, mejorar su pronóstico y minimizar los efectos secundarios.

El proyecto prevé, además, impulsar iniciativas que permitan simplificar los procesos de diagnóstico actuales y encontrar otros de menor coste que sean



En los países de América Latina y del Caribe, las leucemias infantiles son especialmente frecuentes y, lo que es más grave, el porcentaje de niños que sobreviven a la dolencia es muy pequeño, entre un 50% y un 80%, frente al 80-95% de Europa

fácilmente aplicables a los centros sanitarios de los países que disponen de menos recursos. El proyecto CLOSER también incluye un programa de formación para capacitar los profesionales en las mejores tecnologías diagnósticas disponibles, y da prioridad a la implicación de los mismos pacientes en la investigación (apoderamiento de los pacientes), para conocer las necesidades reales, no tan solo sanitarias, sino también educativas y psicosociales, de los pacientes y de sus familias y cuidadores.

El equipo investigador incluirá

médicos de diferentes hospitales, laboratorios, universidades, centros de investigación, fundaciones de pacientes, representantes de política sanitaria, empresas y representantes de la sociedad civil. Así, el proyecto CLOSER aborda el problema de la leucemia infantil de una manera innovadora e integral, considerando no solo los aspectos científicos, sino también los económicos, culturales, sociales, educativos y ambientales de los países de América Latina y Europa, con el objetivo final de mejorar la supervivencia y la cali-

dad de vida del niño con leucemia y de sus cuidadores.

CLOSER ya ha empezado a dar sus primeros pasos. Los socios del proyecto se reunieron el pasado mes de enero en el Hospital Sant Joan de Déu. En este primer encuentro del consorcio internacional, se debatieron las primeras tareas a desarrollar para poner en marcha el proyecto. Este proyecto ha recibido financiación del programa de investigación e innovación Horizon 2020 de la Unión Europea bajo el contrato de subvención n.º 825749. ■

Centros investigadores:

El proyecto CLOSER está liderado por el Instituto de Investigación Sant Joan de Déu Barcelona, pero cuenta con la participación de los siguientes centros u organizaciones:

- Hospital Sant Joan de Déu Barcelona
- Fundació Sant Joan de Déu, Barcelona
- Fundació Institut de Recerca contra la Leucèmia Josep Carreras, Barcelona
- Hospital de Pediatria SAMIC
“Prof. Dr. Juan P. Garrahan”, Buenos Aires
- St. Anna Kinderkrebsforschung, Viena
- Hospital de Niños Roberto del Río, Santiago de Chile
- Univerzita Karlova, Praga
- Fundación Pérez Scremini, Montevideo
- Universitat de Newcastle upon Tyne, Newcastle
- Asserta Global Healthcare Solutions, Barcelona
- Pulseras Candela, Barcelona
- Fundació Natali Dafne Flexer, Buenos Aires
- Fundación María Cecilia de Ayuda al Niño Oncológico, Buenos Aires
- Istituto Superiore di Sanità, Roma

15 años velando por el bienestar emocional de los pacientes y sus familias

Un máster para formar nuevas Child Life

Hace tres años el Hospital creó, junto con el Campus Docente Sant Joan de Déu y la Universitat de Barcelona, un máster en atención emocional al niño hospitalizado según el modelo Child Life, que recoge toda la experiencia y pericia que se han acumulado a lo largo de estos 15 años. Es el primer máster de estas características que se imparte a Europa. Hasta la fecha se han celebrado ya tres ediciones del máster, y se han formado en esta especialidad pediátrica 65 profesionales del ámbito clínico y psicosocial en pediatría. Con esta formación docente se pretende crear profesionales capacitados en esta disciplina, que en los Estados Unidos está muy arraigada en más de 180 hospitales pediátricos pero que en España solo se desarrolla en el Hospital Sant Joan de Déu.

Este 2019 hace 15 años que se puso en marcha en el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona el programa Child Life de apoyo emocional a pacientes y familias. Lo que empezó como una iniciativa impulsada para preparar psicológicamente y apoyar a los niños que tenían que ser sometidos a intervenciones quirúrgicas de extrema complejidad se ha ido extendiendo y hoy está presente en muchos ámbitos y servicios del Hospital.

El Hospital Sant Joan de Déu ha sido pionero en España, y lo continúa siendo, en la implantación de la figura de la profesional Child Life, que vela por el bienestar emocional de los niños que tienen que ser tratados en el Hospital y de sus familias. Desde que se estrenó, ahora hace 15 años, el programa ha ido evolucionando y transformándose. “En los últimos años, la Child Life ha pasado a coordinar todos los servicios que tenemos en el Hospital para ayudar a reducir el impacto de la hospitalización en los niños: los payasos, las músicas, las intervenciones asistidas con perros, el arte expresivo y la escuela. Todos ellos

conforman el programa Hospital Amigo. La profesional Child Life, en función de las necesidades que tiene un niño, decide cuál es el recurso más adecuado”, señala Núria Serrallonga, primera Child Life que tuvo el Hospital y responsable del programa de apoyo emocional a pacientes y familias del Hospital. Actualmente, el servicio cuenta con tres profesionales Child Life. A lo largo de estos años, la tarea de Child Life se ha ido extendiendo e incorporando a diferentes servicios del Hospital. En la actualidad, ofrece apoyo a pacientes hospitalizados y a pacientes que vienen al hospital en régimen ambulatorio.

Preparación psicológica para los niños sometidos a intervenciones graves

Fue la primera tarea que asumió la Child Life en el Hospital: apoyar a los niños de los servicios de cardiología, de neurocirugía y de cirugía ortopédica y traumatología que tenían que ser sometidos a una intervención de gran complejidad. Hoy en día, esta preparación psicológica prequirúrgica se hace también con pacientes de otras especialidades del Hospital, como por ejemplo oncología, nefrología, urología y otorrinolaringología (los que tienen que recibir un implante coclear). Tam-

bién se acompañan los niños que tienen dificultades para afrontar los procedimientos que comporta su tratamiento médico, tanto en hospitalización como en el hospital de día o las consultas externas: analíticas, pruebas de diagnóstico por la imagen, visitas al dentista, quimioterapia, inmunoterapia, punciones lumbares, aspirados y tratamientos a pacientes de reumatología, entre otros. Antes de la operación, la Child Life recibe al niño y a sus padres. Mediante el juego simbólico con un muñeco, repasan lo que el médico les ha explicado sobre que le pasa y todo lo que le harán —en el caso de una operación, por ejemplo, colocarle la mascarilla para anestesiarlo, pincharlo en el brazo para colocarle la vía, etc.— para conocer cuáles son sus temores e inquietudes y ayudarlo a afrontarlos. También lo acompaña a conocer los quirófanos y la Unidad de Cuidados intensivos, en el supuesto de que tenga que quedar ingresado los primeros días después de la operación, para que cuando se despierte se encuentre en un entorno ya conocido. La tarea de apoyo y acompañamiento emocional se hace también en los días posteriores, hasta que el niño marcha a su casa.

Apoyo emocional durante la estancia

A veces, los profesionales sanitarios que atienden el niño durante su estancia en el Hospital detectan que el niño tiene dificultades para comprender la dolencia, tiene miedo a un procedimiento concreto o empieza a mostrar agotamiento o alteración emocional debidos al hecho de pasar muchos días ingresado. Cuando esto pasa, contactan con las Child Life. Las profesionales de este

equipo hablan con los profesionales, visitan al niño, valoran el caso y estudian como pueden abordarlo. “En el Hospital tenemos pacientes que tienen que pasar días y días en aislamiento, que no pueden salir de la habitación ni recibir visitas. Es el caso, por ejemplo, de los pacientes que han recibido un trasplante de médula ósea o de algunos niños ingresados en Oncología. Si les gustan los perros, hacemos sesiones con ellos mediante streaming. A los niños les distrae y les ofrece una mirada hacia el exterior que mengua esta sensación de aislamiento”, explica Serrallonga. “No solo se trata de distraer y ocupar el tiempo, sino de ayudar a hacer que la situación se pueda pensar y tenga sentido”. A algunos pacientes que sí que pueden salir de la habitación les proponen jugar a hacer de veterinarios para que entiendan los procedimientos asistenciales que viven de manera pasiva en el Hospital. Se les invita a hacer de médicos del animal y a reproducir en éste lo que los médicos o enfermeras les hacen a ellos para que entiendan el porqué. A lo largo del 2018, el equipo de Child Life ha atendido 1.178 niños durante su estancia en el Hospital, derivados por sus profesionales referentes. 181 de ellos han participado en la actividad “Jugamos a veterinarios” y 12

han recibido la visita de los perros mediante streaming varias veces a la semana. Las Child Life, pero, no se han limitado a acompañar solo al niño, sino que han hecho extensivo este acompañamiento a los padres y a los hermanos y, cada vez más, también a los abuelos, que sufren por sus nietos e hijos. En el caso de algunos pacientes de neonatología, han creado un espacio de juego donde los hermanos de los bebés ingresados en Neonatología pueden manifestar como afrontan la hospitalización y donde pueden conocer otras familias en la misma situación.

Acompañamiento a consultas externas

Algunos niños que vienen a visitarse a consultas externas manifiestan miedo a algún procedimiento que les tienen que hacer, como puede ser una extracción de sangre, una resonancia magnética o cualquier otra prueba o tratamiento. La Child Life interviene para mirar de minimizar la ansiedad y el miedo que puedan tener. En otros casos, se trata de pacientes que, debido a la dolencia que sufren, como es el caso de los niños que tienen autismo, pueden requerir acompañamiento en algunas de las visitas que tienen que hacer en el centro. ■

El apoyo emocional reduce la ansiedad de los pacientes

Algunos estudios ya han puesto de manifiesto los beneficios del acompañamiento y el apoyo emocional a los pacientes. Una investigación llevada a cabo en el Texas Children's Hospital reveló que los niños que habían sido sometidos a una cirugía de otorrinolaringología y habían recibido el acompañamiento de una Child Life habían sufrido menos ansiedad. En otra investigación con niños en edad preescolar que tenían que recibir quimioterapia, estos tuvieron más comportamientos positivos, y colaboraron con los profesionales en los procedimientos con una actitud más relajada cuando se les había ofrecido el uso del juego terapéutico.



Share4Rare, primera red social europea que conecta pacientes, cuidadores e investigadores de enfermedades minoritarias de todo el mundo

El Hospital Sant Joan de Déu Barcelona lidera un proyecto financiado por la Comisión Europea que nace con el objetivo de poner en contacto las familias de pacientes con enfermedades minoritarias, apoderarlas y recopilar datos que permitan avanzar en la investigación de estas patologías para poder conocer algún día su historia natural e investigar posibles tratamientos.

Las enfermedades minoritarias son un conjunto de unas 8.000 patologías diferentes que afectan a unos 30 millones de personas solo en Europa (el 80% son niños). Y, sorprendentemente, solo sobre un 10% de estas patologías se dispone de una base de conocimiento científico sólida. Para profundizar en el conocimiento del 90% restante, la Comisión Europea ha financiado un proyecto que lidera el Instituto de Investigación Sant Joan de Déu - Hospital Sant Joan de Déu Barcelona y que tiene como objetivo ofrecer un lugar de encuentro virtual y seguro a pacientes y familias de personas con enfermeda-

des minoritarias de todo el mundo, así como aglutinar información relevante que permita avanzar en la investigación de estas patologías. Este proyecto, Share4Rare, se ha lanzado públicamente el mes de abril bajo el lema "Transformemos lo raro en extraordinario".

Share4Rare (<https://www.share4rare.org>) incluye la creación de una red social global sobre enfermedades raras que, a diferencia de los foros convencionales, aglutina todas las patologías minoritarias y no está limitada por ninguna temática; se trata de un entorno seguro, privado y accesible solo para usuarios que hayan sido validados previamente

como pacientes o cuidadores y en el cual pueden plantear cualquier duda que tengan para que otros le den respuesta.

La plataforma incorpora algoritmos matemáticos como los que usan las plataformas de dating para buscar afinidades entre personas, de forma que cuando una persona hace una consulta, el sistema efectúa una búsqueda y propone a los usuarios más idóneos para darle respuesta. Así mismo, facilita el contacto de pacientes con la misma dolencia y los mismos síntomas, un hecho que ayuda a que se apoyen mutuamente. "Algunas familias se sienten muy solas porque a menudo no cono-

cen ningún otro caso de su dolencia. En Share4Rare podrán conectar con otras familias en la misma situación, aunque vivan a miles de kilómetros de distancia. Si suprimimos barreras geográficas y de idioma, podremos hacer investigación significativa implicando los pacientes y las familias en nuestros equipos de investigación independientemente del lugar donde vivan”, afirma Begonya Nafria, coordinadora del proyecto.

Además de poner en contacto las familias con enfermedades minoritarias que viven aisladas, Share4Rare pretende apoderarlas en el manejo de la dolencia ofreciéndoles información rigurosa elaborada por expertos en la patología y recopilar datos que sirvan de base para investigar estas enfermedades y llegar a conocer algún día su historia natural. En concreto, la plataforma empezará a recopilar, en una primera fase, datos para la investigación de dos grandes conjuntos de patologías. Por un lado, recopilará información sobre los siguientes tumores pediátricos raros: melanoma, nevus congénito melánico gigante, xeroderma pigmentada, gliomatosis cerebral, tumores raros de páncreas, miofibromatosis, fibromatosis superficial o desmoide, tumor miofibroblástico inflamatorio y varias valvulopatías. También recogerá información sobre varias enfermedades neuromusculares: distrofia muscular de Duchenne, de Becker, de cinturas y facioescapulohumeral, distrofia miotónica, distrofia congénita muscular, miopatías congénitas, atrofia muscular espinal, esclerosis lateral amiotrófica, neuropatías periféricas y miastenias congénitas.

La experiencia acumulada por la institución mediante el proyecto Rare Commons, dedicado a la investigación colaborativa en enfermedades ultrararas, ha sido la iniciativa piloto que ha



inspirado Share4Rare. Un abordaje grupal de las patologías con síntomas comunes, así como un diseño de contenido y forma que haga partícipes los pacientes, consolidarán Share4Rare como una iniciativa diseñada con los pacientes y para los pacientes.

El proyecto está liderado por un equipo de profesionales del Instituto de Investigación Sant Joan de Déu y ha sido financiado por la Comisión Europea en el marco del programa Horizon 2020. También participan en el consorcio del proyecto la World Duchenne Organization y la Melanoma Europe Patients Network, en representación de los dos grupos de patologías sobre los cuales se tienen que llevar a cabo iniciativas de investigación clínica en una primera fase; otros participantes son la Universidad de Newcastle, la Universitat Politècnica de Catalunya y empresas del ámbito social como Asserta, The Synergist y Òmada.

Este proyecto ha recibido financiación del programa de investigación e innovación Horizon 2020 de la Unión Europea bajo el contrato de subvención n.º 780262.

Video de Share4Rare: ■



El equipo de profesionales de Share4Rare: Francesco Schiraldi, Begonya Nafria, Estibaliz Urarte, Ainhoa Andueza y Sara Hernández.

TRANSFORMEMOS LO RARO EN EXTRAORDINARIO

Comparte tu experiencia.
Impulsa la investigación.
Únete a la comunidad.

Ingrid tiene 11 años y tiene un tumor raro pediátrico. Share4Rare busca pacientes y familias extraordinarios como la de ella para construir una comunidad que comparta conocimiento e impulse la investigación sobre enfermedades raras.

www.share4rare.org

Share4Rare

20 años de experiencia enfermera en las escuelas de educación especial

Hace 20 años que enfermeras del Hospital Sant Joan de Déu trabajan en centros de educación especial ofreciendo a los niños escolarizados en estos centros una atención integral que va más allá de las curas estrictamente asistenciales.

En los últimos años, los adelantos médicos han hecho aumentar la supervivencia de niños con pluridiscapacidades y con enfermedades neurológicas que requieren una atención especializada de enfermería en el día a día. Gracias a la tarea de la enfermera en los centros de educación especial se reduce considerablemente su absentismo escolar, se capacita al núcleo familiar y pedagógico en el manejo de sus patologías y las curas que se derivan y se evitan visitas hospitalarias innecesarias, mejorando así su calidad de vida.

Hace dos décadas, las enfermeras del Hospital Sant Joan de Déu que desarrollaban su tarea, ofrecían en los centros de educación especial una atención básicamente asistencial, centrada en las curas que requería el niño durante su estancia en los centros como la alimentación por sonda o la administración de la medicación.

Ahora ofrecen una atención global e integral, y llevan a cabo una tarea equiparable a la figu-

ra de una gestora de casos en un hospital: atienden todas las necesidades de los niños, acompañan a las familias se les dan herramientas para que sean capaces de afrontar los requerimientos de sus hijos en el día a día, al resto de profesionales que trabajan en las escuelas, y trabajan en red con otros niveles de enfermería asistenciales con objetivos comunes. Tienen acceso a la historia clínica de sus pacientes siempre que se visiten en el Hospital Sant Joan de Déu o se hayan visitado, hecho que les facilita enormemente el trabajo porque disponen de la información actualizada al momento. Son las referentes de salud en el ámbito escolar.

El Hospital Sant Joan de Déu empezó el programa de enfermería en los centros de educación infantil hace dos décadas con dos profesionales. Hoy tiene cinco enfermeras y un fisioterapeuta que trabajan en seis centros de educación especial ubicados en la provincia de Barcelona: los cen-

tros Esclat, Estimia- El Niu, Guimbarda, Josep Sol, Nadis- Sagrado Corazón Sarriá y CAE- Fundació Nexè.

Las enfermeras están integradas en la comunidad educativa de cada escuela. Es un valor añadido, eficaz y eficiente, que junto con el equipo docente trabaja para mejorar la calidad de vida del niño y reducir el absentismo escolar. “Antes un alumno tenía que venir al Hospital para cualquier cura y esto hacía que perdiera todo un día de escuela. Desde que nosotros estamos, faltan mucho menos porque muchas de las curas (por ejemplo el cambio de botón gástrico) se las hacemos nosotros”, indica Cecília García, enfermera del centro Josep Sol.

La figura del profesional de enfermería en los centros de educación especial se ha convertido en indiscutible. El volumen de niños que requieren una educación especial se ha incrementado por cuatro en las dos últimas décadas.



El Hospital Sant Joan de Déu asiste actualmente a 354 niños. El perfil de estos pacientes también ha cambiado; ahora sufren enfermedades más complejas y requieren una atención muy específica, indica Arantxa Argüello, la única enfermera que en la actualidad está en dos centros, el Guimbar-da y el Nadis - Sagrado Corazón Sarriá.

Es extremadamente importante que los profesionales de enfermería que trabajen en este contexto, tengan una formación específica. “En la actualidad hay ofertas de formación universitarias muy específicas sobre este rol, pero continúa siendo muy importante que la enfermera que quiera trabajar en una escuela de educación especial haya estado antes trabajando en un hospital. Los niños que atendemos tienen problemas cróni-

cos que se tratan en un hospital. Haber trabajado y tener experiencia con estos enfermos en el entorno hospitalario, en con-

tacto con otros profesionales, ayuda mucho a saber como actuar en cada caso”, señala Isabel Fortes. ■

Mar Martínez; Cecilia García; Arantxa Argüello; Isabel Fortes i Jordi Ventura.

Una guía que aspira a ser un referente para futuras enfermeras

El año 2005 el número de centros de educación especial que contaban con una profesional de enfermería de Sant Joan de Déu se amplió de dos a seis. Fue entonces cuando se vio la necesidad de crear un equipo, con una coordinadora del Hospital, que permitiera intercambiar experiencias y diseñar protocolos conjuntos para ofrecer la mejor atención a los niños, a las familias y a la comunidad educativa. Este equipo, que se reúne periódicamente, ha plasmado su experiencia de estas dos décadas de trabajo en un documento que lleva por título “Modelo de enfermería en centros de educación especial”. “Con este documento pretendemos recoger todas las funciones que tiene que hacer una enfermera en un centro de estas características y convertirse en un referente para las futuras generaciones de enfermeras que trabajen en este ámbito”, explica Mar Martínez, enfermera del CAE de Nexxe Fundació.

Hace dos décadas, las enfermeras en centros de educación especial desarrollaban una atención centrada en las curas; ahora ofrecen una atención más integral

Nuevo modelo para evaluar los medicamentos en situaciones especiales

El mes de enero, el Hospital Sant Joan de Déu puso en funcionamiento la Comisión de Evaluación de Medicamentos en Situaciones Especiales (CAMSE), órgano consultivo de apoyo a la dirección médica del Hospital para la toma de decisiones sobre el inicio y el seguimiento de tratamientos excepcionales. El objetivo es mejorar la calidad asistencial mediante la optimización de los resultados que afectan la salud. A partir de una solicitud estandarizada se evalúa de forma exhaustiva la evidencia disponible del medicamento con el objetivo de valorar la indicación para un paciente con características concretas.

La CAMSE llega al Hospital Sant Joan de Déu con el objetivo de garantizar el uso racional de los medicamentos en situaciones especiales (MSE), regulados por el Real Decreto 1015/2009. Los MSE son aquellos medicamentos que no se comercializan en España pero sí en otros países, o bien que continúan en fase de investigación o se comercializan para una patología diferente a la solicitada. Esto significa que hay una gran incertidumbre sobre el efecto que estos medicamentos pueden

desarrollar en la patología y en el paciente en concreto, tanto en cuanto al beneficio clínico como también a la seguridad.

El 2017, de los 100 nuevos medicamentos autorizados por la Agencia Europea del Medicamento, el 30% se aprobaron bajo circunstancias excepcionales o de una manera acelerada y condicionada a la presentación de nuevos datos. Por lo tanto, son medicamentos con un grado de incertidumbre muy elevado en relación con su eficacia y seguridad, y esta

incertidumbre va acompañada normalmente de un coste muy elevado. Además, hay estudios que evidencian que menos de la mitad de las innovaciones terapéuticas mejoran la supervivencia y/o la calidad de vida de los pacientes, lo cual hace que aumente el debate sobre la toma de decisiones. La CAMSE pretende facilitar respuestas sobre el uso de estos medicamentos intentando reducir la incertidumbre que los rodea.

En el Hospital Sant Joan de Déu, la prescripción de MSE se ha incre-

mentado hasta doblarse en los últimos tres años. El hecho que el Hospital sea uno de los centros con más experiencia a nivel nacional sobre enfermedades minoritarias contribuye a una mayor prescripción de medicamentos de alta complejidad, como por ejemplo algunos medicamentos huérfanos, que quedarían englobados dentro de los MSE. Estos medicamentos suponen la mitad de los medicamentos autorizados por la Agencia Europea del Medicamento de forma condicionada a la obtención de nuevas evidencias clínicas. Su diana son las enfermedades raras, hecho que se suma a la incertidumbre misma que rodea el medicamento, a la evolución de la dolencia y a las expectativas generadas por la ausencia de una alternativa terapéutica satisfactoria.

Tipos de medicamentos en situaciones especiales

Hay tres tipologías de medicamentos en situaciones especiales (MSE). Los fármacos off-label (fuera de indicación), que se quieren utilizar para una patología diferente a la autorizada; los que son de uso compasivo, que se encuentran en fase de investigación o que han finalizado esta fase y están pendientes del precio y de la financiación para la comercialización, y, finalmente, los medicamentos extranjeros, no comercializados en España pero sí en otros países. La ley exige la elaboración de un informe médico y la aprobación por parte de la dirección médica del centro antes de solicitar el uso a la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios. Los medicamentos de uso compasivo y off-label también requieren la obtención previa del consentimiento informado del paciente.

Tareas de la CAMSE

La Comisión de Evaluación de Medicamentos en Situaciones Especiales (CAMSE) es un órgano consultivo del equipo asistencial que se enmarca dentro de la Comisión de Farmacia y Terapéutica del Hospital. Su misión es ayudar a la dirección médica a tomar decisiones sobre la aprobación individualizada, o no, de medicamentos en situaciones especiales.

Con el objetivo de minimizar el riesgo de error en la toma de decisiones, la CAMSE recurre a una metodología transparente, que empieza con la estandarización de las solicitudes de MSE, continúa con la evaluación mediante un análisis multicriterio y finaliza con la valoración por miembros de la Comisión.

La Comisión también promueve el seguimiento de estos fármacos con el objetivo de recopilar datos sobre el beneficio clínico real en cada caso particular, para reducir la incertidumbre y, así, poder optimizar los resultados de salud de cara al futuro.

¿Quién participa en la Comisión?

La Comisión tiene un carácter multidisciplinario y está formada por representantes de la dirección médica, de farmacia, de los servicios clínicos, del Comité de Ética de la Investigación con medicamentos (CEIm) y del Comité de Ética Asistencial.

Modelo estandarizado de solicitud

Todos los medicamentos en situaciones especiales, desde un punto de vista legal, tienen que pedirse mediante un informe médico.



Con el nuevo modelo, la Comisión pretende unificar las solicitudes de estos medicamentos en el Hospital. Para su elaboración se pide a los médicos que recojan información sobre el paciente (historia clínica, pruebas de interés, tratamientos previos o motivo de contraindicación, si es que hay), así como sobre el fármaco solicitado (motivo por el cual se solicita; objetivo terapéutico que se quiere conseguir; si hay un riesgo vital; si el atraso del acceso al fármaco podría impactar en el pronóstico del paciente; si hay experiencia de uso en el mismo centro, o si se sabe lo que se está haciendo en otros centros y qué resultados se han obtenido). Finalmente, y no por eso menos importante, se pide que se indique cómo y con qué frecuencia se valorará la respuesta al medicamento. A partir de esta solicitud, la secretaría técnica de la Comisión elabora un informe de evaluación que refleja los datos publicados en términos de eficacia, seguridad y coste e incluye también guías, consensos e informes de otros organismos evaluadores, sin perder de vista las características del paciente al cual va dirigido el medicamento en cuestión.. ■

Iolanda Jordan, Carlota Salazar, Rosa Farré, Jordi Anton, Francisco José Cambra y Juanjo García.

“En el Hospital Sant Joan de Déu, la prescripción de MSE ha aumentado hasta doblarse en los últimos tres años”

“La CAMSE pretende mejorar la toma de decisiones sobre el uso de estos medicamentos intentando reducir la incertidumbre que los rodea”

“El objetivo es que todos los niños del mundo puedan superar un cáncer que tiene cura, como es el retinoblastoma”

El Dr. Guillermo Luís Chantada, oncólogo y hematólogo del Hospital Sant Joan de Déu, se especializó en hematología y oncología en 1995 en el Hospital Garrahan (Argentina), donde ejerce como oncólogo y hematólogo desde 1996. Ha realizado estancias en varios centros de referencia norteamericanos. El año 2013 se incorporó, a tiempo parcial, al equipo médico asociado al Servicio de Oncología y Hematología del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, donde coordina el grupo de investigación y tratamiento del retinoblastoma. Sus áreas de investigación principales son el retinoblastoma, el neuroblastoma, los linfomas y la histiocitosis.

¿Cuál es tu principal función en el Hospital Sant Joan de Déu?

Yo soy oncólogo pediatra y me dedico sobre todo a investigar el

tumor del retinoblastoma, pero también dedico parte de mi jornada profesional a gestionar colaboraciones internacionales y, en concreto, aquí en el Hospital

Sant Joan de Déu, principalmente a través de la Fundación Leo Messi. Uno de mis objetivos es conseguir colaboraciones con otros centros hospitalarios de América Latina

para poder mantener sinergias profesionales que sean enriquecedoras para todo el mundo. Estas sinergias son muy significativas en la formación de profesionales, especialmente en oncología. Desde el año 2015, cuando empezó este programa de colaboración internacional, han venido 70 profesionales latinoamericanos a formarse en el Hospital Sant Joan de Déu. Otra de mis tareas es coordinar la red europea de retinoblastoma y, también, tengo la función de establecer puentes con otras instituciones europeas.

¿Cómo compaginas tu actividad entre el Hospital Garrahan de Argentina y el Hospital Sant Joan de Déu?

El hecho que hoy en día podamos trabajar a distancia cambia mucho el escenario profesional. A veces no sé si me encuentro en Buenos Aires o en Barcelona, puesto que se hace difícil invertir con exactitud un determinado periodo de tiempo a cada proyecto. Físicamente, estoy más tiempo en Argentina que aquí, pero gracias a las nuevas herramientas de comunicación estoy siempre en todas partes. Por ejemplo, puedo estar haciendo sesiones telemáticas sobre retinoblastoma desde el Hospital Garrahan, pero, en cambio, mis interlocutores están todos en Barcelona.

¿Qué diferencias percibes entre estos dos sistemas hospitalarios?

En Argentina hay un 60% de la población que no tiene ningún tipo de cobertura sanitaria, y el Hospital Garrahan, donde yo trabajo, es un hospital que recibe justamente esta población, que es muy vulnerable económicamente.



Atendemos personas que viven en una situación extrema de pobreza. Así pues, podríamos decir que ambos hospitales son muy similares en cuanto a la gestión interna del centro, pero la situación socioeconómica de los pacientes es muy diferente.

¿Nos podrías ofrecer algunas claves sobre el cáncer de retina?

El retinoblastoma es un tipo de cáncer muy poco frecuente en los niños. Es un tumor que tienen exclusivamente niños pequeños, especialmente entre el primero y el segundo año de vida, porque está relacionado con el desarrollo de las células del ojo. El hecho que este tumor crezca en un lugar en que las familias, a priori, lo pueden detectar más fácilmente tiene una cierta ventaja. Los padres y madres a veces no saben como expresarlo, pero ven que hay algo en el ojo de su hijo que es extraño, como una mancha, como una luz. Pero, en ciertas ocasiones, el hecho que el tumor salga en el ojo lo hace más

complicado de diagnosticar. Los niños son pequeños, no se están quietos, y cuando el pediatra los explora con luz, la pupila se contrae y la mancha desaparece. A la vez, se hace difícil para los adultos detectar una pérdida de visión de un lactante. Ahora hay una aplicación, todavía en fase de desarrollo, que a partir de una foto del ojo de un niño determina si un bebé sufre un cáncer ocular.

¿Cómo iniciaste el proyecto de investigación en el Hospital Sant Joan de Déu?

El Hospital Sant Joan de Déu fue el primer centro en Europa que adoptó la quimioterapia intraarterial como tratamiento. Hicimos una apuesta muy fuerte basándonos en los estudios realizados en el hospital Memorial Sloan Kettering Cancer Center de Nueva York, con el cual ya colaborábamos. El resto de centros solo hacían tratamiento de quimioterapia intravenosa. El año 2012 empezamos a desarrollar una línea de investigación sobre el retinoblastoma que nos permitiera en-

“El retinoblastoma afecta 1 de cada 17.000 niños en el mundo”

“Mi objetivo es que todos los niños del mundo puedan superar un cáncer que tiene cura”



contrar alternativas que mejoraran los resultados. No se trata de salvar vidas, porque en Europa los niños y niñas con retinoblastoma se curan, sino de poder salvar más ojos y que los niños que sufren un retinoblastoma acaben viendo bien. A la vez, y no menos importante, hace falta que estos niños no tengan ninguna secuela cosmética que les pueda comportar problemas de baja autoestima en un futuro.

Y a partir de aquí empezásteis a investigar con el virus oncolítico.

Gracias al uso de la quimioterapia intraarterial, ya no usamos la radioterapia, que era mucho más agresiva. Ahora salvamos muchos más ojos y, cosméticamente, también hemos conseguido mejorar mucho los resultados. Aun así, todavía hay ojos que desgraciadamente no podemos salvar. Es en este momento cuando, con el doctor Ramón Alemany, investigador principal de resistencia, viroterapia e inmunoterapia del programa ProCURE del ICO, y el doctor Manel Cascalló,

director general de VCN Biosciences, optamos por empezar a trabajar una nueva línea de investigación a partir del virus oncolítico.

Esta investigación os comportó resultados muy esperanzadores para combatir el retinoblastoma.

Conjuntamente con el doctor Ángel Montero Carcaboso, investigador de oncología pediátrica en el Hospital Sant Joan de Déu, y Guillem Pascual Pastó, investigador en el Laboratorio de Onco-Hematología del Hospital Sant Joan de Déu, empezamos a hacer ensayos preclínicos para conocer la actividad de este virus. Queríamos saber si vencía las células cancerosas en un tubo de ensayo, y vimos que sí. Después lo probamos con animales de laboratorio, para corroborar si también funcionaba. Lo conseguimos. A continuación lo probamos con siete líneas más de investigación, y también logramos resultados positivos. Posteriormente, tuvimos que hacer un trabajo muy riguroso relacionado con la seguridad de todo

este proceso, puesto que teníamos que estar totalmente convencidos que, si inyectábamos el virus en el ojo de un niño, podíamos estar seguros que no habría ningún imprevisto. Todo este proceso duró muchos años y finalmente se publicó en la revista Science Translational Research. Una enorme lista de colaboradores hicieron posible esta investigación. A partir de aquí, ya empezamos a tratar pacientes.

¿Por qué un virus?

La razón de ser del virus es infectar una célula para poder replicarse y mantener viva su especie. Este mismo mecanismo de supervivencia del virus es el que utilizamos a favor nuestro. Nosotros nos aprovechamos para que el virus elimine las células malignas, invocando su capacidad innata de infectar, reproducirse y perpetuar su especie. El objetivo es que mientras se propague mate también las células cancerosas. El peor problema, pero, es que el ser humano tiene una inmunidad propia que lucha precisamente contra los virus. Por lo tanto,

cuando el cuerpo detecta un virus, envía linfocitos para combatirlo. Tenemos que jugar siempre con la inmunidad de las personas y, por eso, normalmente son pacientes más débiles inmunológicamente hablando. El quid de la cuestión es llegar a combatir el tumor antes de que la inmunidad misma del paciente lo evite. Es un tratamiento ideal para combatir un retinoblastoma, porque este está confinado en un único lugar, donde la inmunidad no es muy potente, y porque los niños pequeños no son inmunes por naturaleza a este virus.

¿Cuál es en este momento tu objetivo profesional?

Cada año se diagnostican 8.000 casos de retinoblastoma en todo el mundo, de los cuales 3.000 serán niños que morirán por culpa del tumor. En función del país de procedencia del bebé, el índice de supervivencia es positivo o no. Los niños de los países desarrollados, como por ejemplo Australia, los Estados Unidos, los países europeos y la parte sur de América Latina, se salvan, pero el resto no lo tiene tan fácil. Así que, si me preguntáis por el futuro, para mí implica curar estos 3.000 niños que hoy en día siguen sin curarse. Por lo tanto, lo primero que tenemos en la cabeza es que todos los niños tengan la misma oportunidad de cura. También queremos mejorar los resultados conseguidos y, sobre todo, contar con tratamientos cada vez más personalizados. La quimioterapia combate cualquier célula que tenga delante, las malas, pero también las buenas. Así pues, estamos inmersos en encontrar tratamientos más específicos, que salven la vida de un niño con retinoblastoma y que, además, no le afecten en un futuro.

Después de estos cuatro años de ensayos clínicos en el laboratorio, ¿cómo te planteas el futuro?

Ahora estamos estudiando el tercer paciente de este ensayo, pero necesitamos trece en total. Los requerimientos para acceder a este tratamiento son muy estrictos. Éticamente, no es aceptable recurrir a voluntarios sanos para inyectarles un virus que les infecte el ojo. Es muy difícil encontrar una población que pueda llegar a tener un beneficio con la inyección de este virus. Antes de nada tenemos que ver que el virus no sea tóxico, y saber cuál es la dosis que los niños toleran de este tratamiento. Por lo tanto, estamos restringidos a un subgrupo de pacientes muy concreto y, además, tenemos que tener en cuenta que estos tienen que venir de todo el mundo, porque aquí, en Europa, por suerte, como explicaba antes, hay muchas más posibilidades de tratamiento. Con esta red de contactos internacionales que mantenemos desde el Hospital Sant Joan de Déu, y gracias a las colaboraciones que establecemos entre centros hospitalarios, pensa-

mos que estos diez pacientes que faltan para completar el ensayo irán llegando.

¿Cómo influirá en vuestro trabajo la puesta en marcha del futuro SJD Pediatric Cancer Center Barcelona?

Estos tratamientos se ofrecerán al SJD Pediatric Cancer Center Barcelona para que todos los niños puedan acceder a tratamientos de vanguardia. Será un centro de todo el mundo para todo el mundo y esta también es la misión de nuestro estudio.

Cuando sales del Hospital, ¿qué te gusta hacer?

A mí me gusta mucho cocinar. Una de mis hijas es chef y la otra estudia medicina. La que estudia cocina me dice “mira, que yo no estudio cocina porque tú cocinas bien!”, y la que quiere ser médico me dice “mira, que yo no estudio medicina porque tú seas médico!”. Ayer, gracias a un tutorial del YouTube, hice una paella para mis compañeros, y me dijeron que me había quedado muy buena, o al menos eso es lo que me comentaron. ■

“Me siento muy afortunado formando parte del proyecto del Hospital Sant Joan de Déu, y siempre me he encontrado muy cómodo con la visión tan abierta que tiene el Hospital”



Sant Joan de Déu cuenta con la única unidad acreditada que se dedica exclusivamente al tratamiento de los trastornos del sueño en niños

El año 2009, el Comité Espanyol de Acreditación de la Medicina del Sueño empezó a acreditar unidades del sueño en España y, el mismo año, acreditó la Unidad de Trastornos del Sueño del Hospital Sant Joan de Déu como la primera unidad del sueño pediátrica pura. Esta unidad alas piernas inquietas. Han pasado diez años desde entonces y la unidad continúa siendo la única admitida por el CEAMS.

La Unidad Pediátrica de Trastornos del Sueño del Hospital Sant Joan de Déu atiende principalmente tres tipologías de niños con problemas para coger el sueño. Un primer grupo son los niños que llegan a la unidad derivados de los centros de atención primaria (CAP) porque los pediatras han detectado alguna anomalía en su sueño. El segundo grupo está formado por niños que sufren algún trastorno puro del sueño, como por ejemplo la narcolepsia o el síndrome de las piernas inquietas. Finalmente, hay el grupo de

niños con alguna dolencia que en sí no es una patología del sueño pero que normalmente comporta problemas asociados a la conciliación del sueño, como es el caso, por ejemplo, de los niños con trastorno del espectro autista (TEA) o síndrome de Down.

Enfermedades del sueño puras

La unidad está acreditada para llevar a cabo estudios polisomnográficos (PSG). En este momento, el Hospital Sant Joan de Déu

hace nueve cada semana, lo cual equivale a 400 estudios el año. Estos exámenes registran ciertas funciones corporales a medida que la persona, en este caso el niño, duerme o intenta dormir y, esencialmente, se utilizan para diagnosticar trastornos del sueño. La unidad también efectúa estudios de narcolepsia en niños, que tienen en cuenta el test de latencia múltiple (TLM). La narcolepsia es una dolencia considerada rara y antes se pensaba que solo podía aparecer en la edad adulta, pero ahora se sabe que no es así. En

el Hospital se ha diagnosticado una niña de cinco años con narcolepsia. Es el niño más pequeño con esta dolencia sometido a tratamiento en la unidad. Actualmente, la narcolepsia se trata mediante fármacos que mantienen despierta la persona, porque por ahora es una dolencia sin cura.

Otra patología del sueño puro es el síndrome de las piernas inquietas, un trastorno neurológico que provoca dolor, hormigueo y tirantez en las piernas y genera movimientos incontrolados. Las molestias acostumbran a aparecer cuando los pacientes están en una postura de reposo o durmiendo y sienten la necesidad de levantarse y andar. Esto hace que no descansen bien y tengan insomnio.

Otros pacientes tratados en la unidad

La Unidad de Trastornos del Sueño del Hospital ofrece también un apoyo muy concreto a los niños con trastorno del espectro autista, que normalmente tienen problemas para mantener el sueño. La unidad trabaja de manera multidisciplinaria con el equipo de neurología para mejorar esta carencia de conciliación del sueño.

Los niños con síndrome de Down son también un grupo de niños que se tratan muy especialmente desde la Unidad de Trastornos del Sueño. Normalmente, estos niños presentan un tono muscular bajo, una determinada forma de la cara y una lengua algo más ancha que el resto de niños. Todos estos factores les predisponen muy favorablemente a sufrir apneas del sueño. El problema de no tratar una apnea del sueño es que a la larga, sobre todo a partir de los 40 años, provocará complicaciones de salud añadidas a estas personas.

Hay otros grupos de niños que también se tratan en la unidad, como por ejemplo los niños con obesidad, que en muchos casos tienen dificultades para respirar cuando duermen, o los niños con un trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH).

Un 30% de los niños sufren insomnio. En una parte muy importante de esta proporción, las causas son los malos hábitos adquiridos en el aprendizaje de la rutina del sueño. Lo más importante para mantener una buena rutina del sueño es ir a dormir y levantarse siempre a la misma hora y, si el niño hace siestas, estas tienen que ser siempre también a la misma hora. Esta medida, que parece muy sencilla y evitaría muchos problemas del sueño, en la práctica está comprobado que no se aplica metódicamente. Hay estudios que demuestran que, a las familias con rutinas del sueño muy bien establecidas de lunes a domingo, los niños se despiertan mucho menos por la noche y, cuando se despiertan, lo hacen durante periodos mucho más cortos.

Tratamiento y retos de futuro

Cuanto antes se diagnostica un trastorno del sueño, más pronto se pueden revertir las posibles secuelas que esto podrá ocasionar en la persona. Normalmente, la unidad no trata un trastorno con fármacos, excepto en el caso de los pacientes narcolépticos. En la mayoría de los casos, se deriva el paciente a la unidad médica correspondiente, para que ésta pueda evaluar el caso con más profundidad. Cuando se hace un estudio del sueño, se puede determinar, por ejemplo, que el niño sufre un problema de respiración



y, en este caso, el paciente se deriva a la Unidad de Neumología, para que ésta actúe sobre el problema concreto.

La proyección de la SJD Pediatric Cancer Center comportará que haya un volumen muy importante de niños con cáncer en tratamiento en el Hospital. Estos niños se someten a una rehabilitación física cada vez más precoz, puesto que no se quiere que queden en cama durante mucho tiempo, y desde el punto de vista cognitivo se pretende lo mismo. Tal como comenta el Dr. Òscar Sans, jefe de la Unidad de Trastornos del Sueño del Hospital Sant Joan de Déu: "Afortunadamente, el porcentaje de niños con cáncer que se curan es cada vez más elevado, y lo que se tiene que ver ahora es como mejorar la calidad de vida de estos pacientes". El reto de la Unidad de Trastornos del Sueño será ofrecer a estos niños las mejores herramientas para tratar una anomalía del sueño, porqué, a pesar de sufrir una dolencia grave, puedan disfrutar de una mejor calidad de vida. ■

El Hospital Sant Joan de Déu tiene la única unidad del sueño pediátrica acreditada en España por el gran volumen de niños que trata, por la tipología de las pruebas que realiza y por los profesionales con que cuenta, todos ellos acreditados para llevar a cabo estos estudios

Nuevo programa de apoyo a los hermanos de los niños gravemente enfermos

Es el primer programa de estas características que se crea en España

Los hermanos de niños con enfermedades incurables tienen un riesgo alto de sufrir angustia y depresión



28 | Paidhos 14. Hospital Sant Joan de Déu

En Cataluña, un millar de niños menores de 20 años sufren enfermedades incurables que amenazan o limitan su vida y que requieren curas paliativas, según datos del

Ministerio de Sanidad. Muchos de estos niños tienen hermanos. Recientemente, el Hospital Sant Joan de Déu ha puesto en marcha un programa para dar apoyo y acompaña-

miento a estos niños que, debido a la dolencia del hermano, se sienten olvidados. En España no había hasta ahora ningún programa de estas características. Todas las iniciativas



Los profesionales intentan darles herramientas, a ellos y a sus padres, para que sean capaces de hacer frente a la situación que están viviendo

existentes estaban centradas en el acompañamiento y apoyo a los padres o en el apoyo a los hermanos en el proceso de luto.

Cuando un niño enferma gravemente y se teme por su vida, toda la familia y su entorno centran su atención y cuidados en él, de forma que los otros niños de la casa quedan relegados a un segundo plano. La evidencia científica dice que estos niños, los hermanos de niños con enfermedades incurables, tienen mayor riesgo de sufrir síntomas de angustia y depresión, peor calidad de vida y trastornos por estrés post-traumático.

Para prevenirlo, los profesionales de la Unidad de Curas Paliativas del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona han puesto en marcha un programa de apoyo a estos niños. Quieren facilitarles un espacio donde puedan hablar de lo que les está pasando, de lo que les preocupa y facilitarles herramientas emocionales, a ellos y a sus familias, para hacer frente a la situación que están viviendo.

En la actualidad, una decena de niños de entre 8 y 13 años que son hermanos de pacientes atendidos

en la Unidad de Curas Paliativas se encuentran periódicamente en el Hospital para compartir sus inquietudes durante unas sesiones que son conducidas por el psicólogo Daniel Toro y la trabajadora social Soraya Hernández. “Allá los chicos y las chicas pueden expresar sus emociones y relacionarse con otros niños que están en su misma situación, que también tienen hermanos gravemente enfermos. Esto les permite fortalecer su identidad propia como individuo y socializarse con otros”, explica Daniel Toro.

En estas sesiones se proponen actividades que permiten a los adolescentes manifestar sus sentimientos. “Sienten tristeza por tener un hermano muy enfermo pero a la vez rabia porque se sienten olvidados, porque su hermano acapara toda la atención. Sienten tristeza porque, a consecuencia de la dolencia de su hermano, tienen que hacer muchas renunciaciones, ya que no pueden hacer muchas actividades que les gustaría hacer como ir de vacaciones o salir a la playa y al mismo tiempo alegría cuando pueden hacer algo por él. También sienten miedo, miedo que

el hermano muera”, señala Daniel. “Esta intervención grupal también nos permite acercarnos más a estos niños y niñas y establecer un vínculo terapéutico que, en el momento de la muerte y posteriormente, nos permite hacer un mejor acompañamiento a la familia”, añade Soraya Hernández.

Los profesionales intentan darles herramientas, a ellos y a sus padres, para que sean capaces de hacer frente a la situación que están viviendo. “Porque los padres también se sienten mal. No tan solo sufren porque tienen un hijo enfermo sino que también se sienten culpables porque al otro no le pueden dar la atención que haría falta. Por eso les recomendamos que se reserven un día para hacer alguna actividad con el hijo sano”, añade Daniel.

El programa de apoyo a hermanos de niños en curas paliativas se inició de manera piloto el 2017 y es posible gracias a la Fundación Glòria Soler, que en los últimos años ha contribuido con 740.000 euros a la mejora de la atención de los niños con curas paliativas que son atendidos en el Hospital Sant Joan de Déu. ■

La incorporación de la Enfermera de Práctica Avanzada en urgencias favorece la eficiencia del proceso de atención

La Enfermera de Práctica Avanzada (EPA) de la Unidad de Urgencias Pediátricas resuelve urgencias de baja complejidad a partir de un protocolo establecido con algoritmos de decisión. La enfermera valora y aplica el procedimiento a seguir, elabora un informe de alta y hace las recomendaciones sanitarias necesarias a las familias. Este nuevo rol comporta un conjunto de ventajas para los pacientes y su núcleo familiar, y, evidentemente, también para la Unidad de Urgencias del Hospital. El servicio deviene más eficiente y, en consecuencia, el tiempo de espera se puede reducir considerablemente. Además, se mejoran la distribución y la eficiencia de las tareas entre los diferentes profesionales asistenciales.

Las necesidades de la población en términos de salud cambian a lo largo del tiempo y, por eso, el Servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital Sant Joan de Déu ha incorporado recientemente la figura de la EPA.

Un gran número de visitas del Servicio de Urgencias son de baja complejidad, correspondientes a un nivel de valoración de 4 o 5. Así pues, se propuso incorporar al Servicio de Urgencias personal enfermero de práctica avanzada, que a partir de protocolos y algoritmos

de decisión consensuados asumiera la atención total de un gran número de consultas y, por lo tanto, mejorara la eficiencia de la Unidad. Esta incorporación, tal como afirma José Manuel Blanco, enfermero jefe del Servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital, facilita que los médicos de urgencias liberen tiempos de ciertas atenciones que pueden ser resueltas directamente por personal enfermero. Y añade que, antes, un paciente que tenía, por ejemplo, una contusión leve en un dedo probablemente tenía que esperar mu-

cho rato hasta que el especialista que lo tenía que visitar saliera de quirófano y estuviera disponible. En cambio, ahora, el mismo paciente, atendido por personal enfermero de práctica avanzada, que está presente en todo momento en la Unidad, puede marchar hacia casa mucho antes.

Funciones principales

En concreto, la EPA es quien efectúa una visita a un paciente con una urgencia de baja complejidad

desde que llega al Hospital hasta que marcha con el alta de enfermería. La EPA puede llevar a cabo diferentes funciones que hace un tiempo tenía que gestionar directamente un médico, pero que ahora, después de realizar una formación previa, puede cumplir de una manera integral. Estas funciones son la valoración de los pacientes, la determinación de la urgencia de cada caso, la acogida de los casos, el establecimiento del procedimiento de cura, la educación sanitaria y, finalmente, la gestión del alta del paciente.

La EPA es una enfermera que ha adquirido un conocimiento experto y tiene una experiencia demostrable en las funciones asignadas, grandes habilidades para la toma de decisiones complejas y, también, competencias clínicas para una práctica amplia. Tal como comenta el Dr. Aníbal Martínez, cirujano pediátrico adjunto a la Unidad de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital, la enfermera de práctica avanzada de la Unidad de Urgencias Pediátricas ha permitido organizar mejor la atención de las urgencias de carácter leve, de forma que ofrece una atención especializada a estos pacientes en el momento en que el equipo médico entra en el quirófano para atender un paciente quirúrgico.

Ventajas

Contar con una EPA en la Unidad de Urgencias Pediátricas tiene muchas ventajas. En primer lugar, se reduce el tiempo de espera de las familias que llegan con una urgencia de baja complejidad y se incrementa la confianza hacia enfermería, tanto por parte de la población en general como del resto del equipo multidisciplinario, hecho que ha elevado la cohesión entre todo el equipo de profesionales. Además, las tareas

de cura que realiza la enfermera quedan grabadas en la historia clínica del paciente. Y, finalmente, se ha observado que el personal de enfermería muestra un grado más alto de motivación cuando puede resolver de manera completa procesos asistenciales de su ámbito de competencia. Todo ello hace que se haya detectado un elevado grado de satisfacción con la enfermera de práctica avanzada por parte de pacientes y familiares, y también por parte del equipo médico, puesto que, como explica el Dr. Carles Luaces, jefe del Servicio de Urgencias Pediátricas: “La incorporación de la enfermera de práctica avanzada a la Unidad de Urgencias Pediátricas permite a los profesionales médicos resolver con más eficiencia situaciones complejas y potencia la dinámica de trabajo de equipo con unos roles muy bien definidos”.

Resultados

En los centros externos de urgencias de Sant Joan de Déu, este recurso del enfermero ya funciona desde hace tiempo. En concreto, desde el año 2012, la EPA está integrada en las urgencias pediátricas de la calle Numancia, y desde el 2017 al Centro de Urgencias de Atención Primaria (CUAP) Pura Fernández de l'Hospitalet de Llobregat y también en el CUAP Disset de Setembre del Prat de Llobregat.

Durante el año 2018, el personal enfermero ha resuelto el 15% del total de las visitas recibidas a los tres centros. Esto significa un total de 6.800 altas dadas directamente por enfermería.

Desde el mes de mayo de 2018, la EPA está presente también en Urgencias del Hospital Sant Joan de Déu de Esplugues de Llobregat, y se han contabilizado más de 600 altas por parte de enfermería.



Proyecto actual

Actualmente, la Unidad de Enfermería de Urgencias Pediátricas está centrada en el desarrollo de más algoritmos de decisión que sustenten y validen su tarea. Este protocolo tendría que permitir a las enfermeras seguir los mismos parámetros de actuación en cada caso y, a la vez, aportar más seguridad de intervención durante el proceso de cura.

El primer algoritmo que se ha elaborado es lo del traumatismo craneal leve, una de las patologías más habituales en la edad pediátrica. Este protocolo reúne los datos que se han ido recogiendo a lo largo del tiempo sobre este tipo de afectaciones. Ahora, toda esta información ha permitido saber, en el caso de los traumatismos craneales leves, qué observaciones tiene que tener en cuenta la enfermera de práctica avanzada para realizar la cura del paciente. Además, gracias a este algoritmo, la enfermera sabe qué exploración tiene que llevar a cabo, conoce los criterios de riesgo y sabe determinar si son graves, moderados o leves, y en este último caso, después de hacer una valoración general de la afectación, asume directamente la cura y el alta, con las recomendaciones necesarias, o hace la derivación al médico de urgencias. ■

Los cambios demográficos, las necesidades actuales de las familias y la carencia de educación sanitaria hacen que el rol de la Enfermera de Práctica Avanzada (EPA) sea totalmente estratégico para el Hospital

Primera cuenta terapéutica en Instagram contra la anorexia y la bulimia

Un equipo de profesionales del área de Salud Mental del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona ha creado la primera cuenta en Instagram que tiene una finalidad terapéutica y que se incluye dentro del tratamiento que reciben las pacientes del Hospital que son atendidas por un trastorno de la conducta alimentaria como la anorexia o la bulimia.

La cuenta busca fomentar la conciencia del problema y aumentar la motivación para realizar cambios

Instagram se ha convertido en la red social más utilizada por los adolescentes y la que más impacto tiene en su salud. Ya hay estudios, como por ejemplo el desarrollado por la Royal Society for Public Health de Inglaterra, que concluyen que Instagram es la red social que más afecta la salud mental de los adolescentes y aumenta sus niveles de ansiedad. Otro estudio, publicado en 2016 por el Hospital de Ontario Oriental, apunta que el abuso de redes sociales puede desencadenar un trastorno alimentario. “O reafirmarlo en el caso de los jóvenes que ya lo sufren”, añaden desde el área de Salud Mental del Hospital Sant Joan de Déu.

En los últimos años, la incidencia de los trastornos alimentarios ha aumentado en la población adolescente. Los expertos lo atribuyen a múltiples causas —detección más precoz de la dolencia, cambios socioculturales, etc.— y entre ellas figura la acción de las redes

sociales. “Los jóvenes interiorizan modelos erróneos de extrema delgadez que hacen que se produzca una brecha entre el ideal de belleza que impera en la sociedad y que se proyecta en las redes sociales y la apariencia corporal de muchos jóvenes. Esto hace que se sientan insatisfechos con su cuerpo y que aumente el riesgo de sufrir un trastorno alimentario”, señala Eduard Serrano, coordinador de la Unidad de Trastornos de la Conducta Alimentaria del Hospital Sant Joan de Déu. “Instagram es más que un álbum de fotografías —añade Jordi Mitjà, también miembro del equipo que trata los pacientes con TCA—. En esta red social impera la cultura de los likes y la autoestima de muchos jóvenes depende del número de likes que reciben. Si tienen baja autoestima o problemas de comunicación o son víctimas de acoso escolar, esto puede tener consecuencias nefastas”.

En este contexto, profesiona-

les de la Unidad de Trastornos de la Conducta Alimentaria del área de Salud Mental del Hospital Sant Joan de Déu han creado una cuenta de Instagram con una finalidad terapéutica. Esta cuenta, la primera de estas características que se crea, se incluye dentro del tratamiento que reciben los pacientes del Hospital —mayoritariamente chicas— que son atendidos por un TCA en régimen de hospitalización parcial (es decir, que vienen durante el día a recibir el tratamiento y marchan a casa a dormir). El perfil creado, @stoptca_sjd, se lanzó oficialmente el 20 de marzo y ya supera la cifra de más de 3.500 seguidores. Treinta jóvenes de entre 9 y 17 años participan activamente en la publicación de contenidos en esta cuenta que pretende fomentar la conciencia del problema y aumentar la motivación para realizar cambios, dos pasos fundamentales en el proceso terapéutico. “La dificultad que nos encontramos para

tratar los trastornos de la conducta alimentaria radica en el hecho que la paciente se identifica con la dolencia y no la percibe como una situación potencialmente letal, sino como una decisión propia, un estilo de vida. Conseguir que tome conciencia del problema es lo primero que tenemos que trabajar, así como fomentar su autoestima. Y la cuenta de Instagram es una herramienta más en la tarea que llevamos a cabo para conseguirlo”, señala Mònica Godrid, psiquiatra y también miembro el equipo.

Mediante la cuenta de Instagram se dan a conocer algunas de las actividades y talleres en que participan los pacientes durante su tratamiento en el Hospital. “Solo les ponemos una condición. No pueden hablar de peso ni de comida. Ellas no hablan de cuerpos o dietas saludables, porque no son expertas en salud; ellas explican el sufrimiento psicológico que supone el trastorno y las herramientas que van descubriendo para superarlo. Y aunque el primer paso es un estilo de vida saludable, intentamos centrarlas en lo que es principal: aceptarse y quererse”, añade Godrid. Los contenidos que se publican son consensuados y realizados por los pacientes bajo la supervisión de los profesionales.

La creación de la cuenta en Instagram persigue una finalidad más. Quiere ofrecer un discurso alternativo al de otros perfiles de redes sociales y publicaciones digitales que fomentan la anorexia y otros trastornos alimentarios como estilos de vida, concienciar a otros jóvenes y hacer prevención. “La iniciativa ha tenido muy buena aceptación. La cuenta no ha dejado de recibir seguidores desde que



la abrimos, y los que hay envían muchos mensajes alentando a nuestros pacientes a seguir adelante y recuperarse de la enfermedad”, concluye Jordi Mitjà. ■

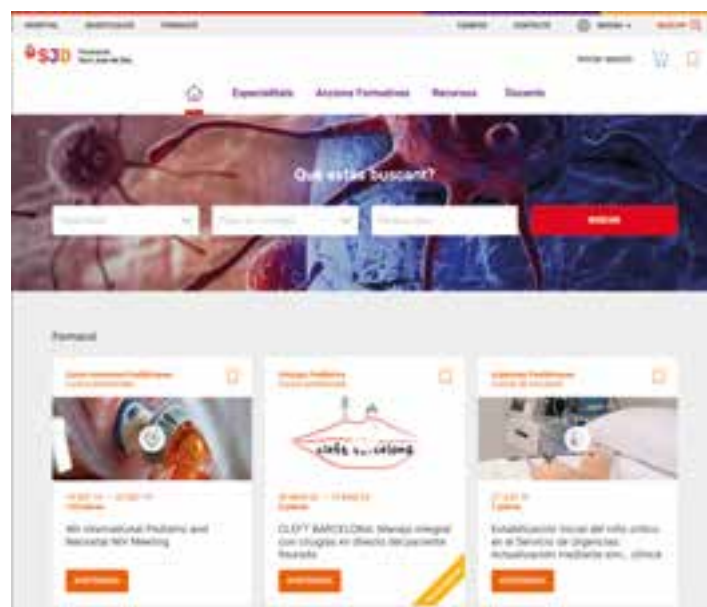
De izquierda a derecha: Jordi Mitjà, Mònica Godrid y Eduard Serrano.

Ofrece un discurso alternativo al de otros perfiles de redes sociales que fomentan la anorexia y otros trastornos alimentarios como estilos de vida

“Lo que dejamos atrás y lo que tenemos por delante no son nada comparado con el que llevamos dentro”. RALPH WALDO EMERSON

Área de Docencia, una agenda para el conocimiento y la formación

El Área de Docencia de Sant Joan de Déu es una entidad de gestión del Hospital que tiene como finalidad aglutinar toda la formación especializada en pediatría y especialidades pediátricas que se imparte en el Hospital Sant Joan de Déu de Esplugues y garantizar una alta calidad formativa



Urgencias pediátricas para residentes de primer año (10.ª edición)

Presencial: 27 de septiembre

Taller de primeros auxilios

Presencial: 28 de septiembre

Traqueostomía para padres

Presencial: 1 de octubre

VNI perioperatoria en hospital materno infantil

En línea y presencial:
1, 18 y 19 de octubre

Adelantos en genética médica: medicina genómica y enfermedades minoritarias

Presencial: 2 de octubre

Técnicas de depuración extrarrenal continua en niño crítico - PRISMA

Presencial/Simulación:
3 y 4 de octubre

Apoyo vital avanzado (adultos) - SVA

En línea: 7 de septiembre

Apoyo vital avanzado (adultos) - SVA

En línea y presencial:
7 y 8 de septiembre

Módulo 5. Hipoacusia.

Tratamiento quirúrgico

En línea. Del 8 de octubre al 3 de diciembre

Módulo 6. Hipoacusia.

Implantes de conducción ósea, de oído mediano y de tronco cerebral

En línea:
Del 8 de octubre al 3 de diciembre

Módulo 7. Hipoacusia.

Implante coclear

En línea: Del 8 de octubre al 3 de diciembre

PRÓXIMAS ACTIVIDADES FORMATIVAS

Módulo 4. Hipoacusia.

Tratamiento médico y protésico

En línea: 3 de septiembre

Jornada de epilepsia

6 de septiembre

Entrenamiento de instructores en simulación clínica: debrífing de SimZones 1 y 2 (edición 1 de 2)

16 de septiembre

Aféresis terapéutica

Presencial: 16 y 17 de septiembre

Construyendo buenas conversaciones mediante simulación: primera mala noticia (Bridge)

Simulación: 16 y 17 de septiembre.

Presencial: 18 de septiembre

Entrenamiento de instructores en simulación clínica: debrífing de SimZone 3 (edición 1 de 2)

Presencial: 17 de septiembre

NIV Meeting

Jornadas: 18, 19 y 20 de septiembre

CRM SEM pediátrico (edición 1 de 2)

Presencial: 19 de septiembre

Congreso de gliomatosis cerebral

Presencial: 22 y 23 de septiembre

Ecografía torácica

Presencial: 30 de septiembre

Parto extrahospitalario y emergencias obstétricas para personal no obstétrico (monográfico SEM) (2.ª ed./año)

En línea y presencial:
27 de septiembre



Crisis Resource Management (CRM) en pediatría: Formación por un equipo multidisciplinario (3.ª edición, de 6)

Presencial: 8 de septiembre

Manejo anestésico integral del niño y el adolescente con MPS (mucopolisacaridosis)

En línea/Simulación: Del 8 de octubre al 8 de noviembre

Abordaje integral en el paciente pediátrico con daño cerebral adquirido

Presencial: 8 y 9 de octubre

Habilitados en tocúrgia

Presencial: 11 de octubre

Pediatric Fundamental Critical Care Support (2.ª edición)

Presencial/Simulación: 14 y 15 de octubre

SEM Urgencias Pediátricas (teórico/práctico)

Simulación: 16 de octubre

Mucopolisacaridosis - Anesthetic management of the child and teenager with MPS

En línea/Simulación: 22 de octubre

Diagnóstico y tratamiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne

Presencial: 23 de octubre

CRM Emergencias Obstétricas (Fellow virtual) (3.ª edición)

Simulación: 24 de octubre

Taller de primeros auxilios

Presencial: 26 de octubre

Formación de instructores en simulación clínica: SimZones 1, 2 y 3

Simulación: 28, 29, 30 y 31 de octubre

Radiología pediátrica: Imagen pulmonar y cardíaca

Jornada: 30 de octubre

Enfermería oncológica

En línea: Del 5 de noviembre al 19 de diciembre

Jornada de salud mental (Parque Sanitario, SJD Terres de Lleida y SJD)

Jornada: 5 de noviembre

Analgesia y sedación en el paciente pediátrico en urgencias por no anestesiólogos

Presencial: 7 de noviembre

Adelantos en neuropediatría (32.ª edición)

En línea y presencial: 7 de noviembre

Adelantos en neuropediatría (webcasting)

En línea: 7 y 8 de noviembre

Actualización y apoyo técnico a la psicoterapia de grupo en la asistencia pública. 2019-2020

Presencial: 8 de noviembre

Construyendo buenas conversaciones mediante simulación: primera mala noticia (Bridge)

Presencial: 11, 12 y 13 de noviembre

SVATP - Apoyo vital avanzado al trauma pediátrico

En línea y presencial: 14 de noviembre

Progresos y terapéutica en pediatría y cirugía pediátrica

Presencial: 14 de noviembre

Entrenamiento en SVATP (eSATP) (SEM EXT)

Simulación: 18 de noviembre

SVAP - Máster en enfermo crítico (UB)

Simulación: 18 de noviembre

CRM Emergencias Obstétricas (Fellow virtual) (4.ª edición)

Simulación: 19 de noviembre

Humanización de hospitales para niños

En línea y simulación: 22 de noviembre

Taller de primeros auxilios

Presencial: 23 de noviembre

Ventilación mecánica

Simulación: 25 de noviembre

Undiagnosed and rare diseases in children and adolescents - Translation to clinic and society

Presencial: 27 de noviembre

Advanced pediatric life support (APLS)

Presencial: 28 de noviembre

International advanced course on paediatric orthopaedics. Tricks and pitfalls

Jornada: 29 de noviembre

Microscopia confocal espectral y superresolución (teórico) (2.ª edición)

Presencial: 9 de diciembre

Microscopia confocal espectral y superresolución (teórico/práctico) (2.ª edición)

Presencial: 9 de diciembre

Construyendo buenas conversaciones mediante simulación: primera mala noticia (Bridge)

Simulación: 9 de diciembre

Construyendo buenas conversaciones mediante simulación: primera mala noticia (Bridge)

Simulación y presencial: Del 9 al 11 de noviembre

Entrenamiento de instructores en simulación clínica: debrífing de SimZones 1 y 2 (edición 2 de 2)

Presencial: 16 de diciembre

Entrenamiento de instructores en simulación clínica: debrífing de SimZone 3 (edición 2 de 2)

Presencial: 17 de diciembre

Taller de primeros auxilios

Presencial: 21 de diciembre

Manejo de la lactancia materna en el niño hospitalizado

En línea: Del 2 de octubre al 2 de diciembre

Oftalmología pediátrica

Presencial: 5 de noviembre

MÁS INFORMACIÓN:
<https://formacion.sjdhospitalbarcelona.org>



Si deseas hacer una donación o realizar una acción solidaria entra a sjdhospitalbarcelona.org y cuéntanos tu idea.

Haz de los pequeños valientes, tu mejor causa

**HAZ UNA
DONACIÓN**