

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

NÚMERO MONOGRÁFICO

“Centros de referencia: Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona”

Sumario

- PRESENTACIÓN
- 289 Hospital Sant Joan de Déu Barcelona. *M. Pons i Serra*
- ARTÍCULOS ORIGINALES
- 291 Servicio de Psiquiatría y Psicología infanto-juvenil/Salud mental del Hospital Sant Joan de Déu. *M. Dolz Abadía*
- 294 Servicio de Neurología del Hospital Sant Joan de Déu. *J. Campistol Plana*
- 297 Servicio de Neurocirugía del Hospital Sant Joan de Déu. *E. Ferrer Rodríguez*
- 299 Área del corazón del Hospital Sant Joan de Déu. *J.M. Caffarena Calvar, F. Prada Martínez, J. Sánchez-de-Toledo*
- 301 Servicio de Oncología y Hematología del Hospital Sant Joan de Déu. *O. Cruz Martínez*
- 311 Área maternofetal y neonatal - BCNatal. *E. Gratacós Solsona*
- 314 Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Sant Joan de Déu. *J. Knörr Giménez*
- 316 Sección de Reumatología pediátrica del Hospital Sant Joan de Déu. *J. Antón López*
- 318 Unidad del paciente crónico - Programa PRINCEP. *S. Ricart Campos, A. Aldemira Riz, E. Lasheras Soria, E. Preixans, O. Valsells, J. Gascón, V. Vélez*
- 320 Unidad de Cuidados Paliativos pediátricos del Hospital Sant Joan de Déu. *S. Navarro Vilarrubí, S. Ciprés Roig, M.A. Claramonte Fuster, D. Toro Pérez, O. Valsells*
- 323 Instituto Pediátrico de Enfermedades Raras del Hospital Sant Joan de Déu. *M. Serrano Gimare, A. Martínez-Monseny, M. Bolasell Girgas, F. Palau Martínez*
- 327 Programa Hospital sin dolor en los pequeños procedimientos. *M. Perelló Riera, E. Gómez Gamboa*
- 329 Hospital Amic. *M.J. Planas Tapias*
- 331 Enfermería escolar en centros de educación especial. *M.M. Martínez Ballesté*
- 333 Departamento de Innovación del Hospital Sant Joan de Déu. *J. Pérez Payarols, A. Valls Esteve*
- IN MEMORIAM
- 337 Manuel Crespo Hernández, ejemplo insuperable de pediatra universitario. *M. Cruz*

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Septiembre-Octubre 2017

Volumen 73 - Número 5

DIRECTOR

Manuel Hernández Rodríguez

SECRETARIO DE REDACCIÓN

Arturo Muñoz Villa

EDITORES PARA EL EXTRANJERO

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

CONSEJO DE REDACCIÓN

Milagros Alonso Blanco
Juan M. Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Arístegui Fernández
Raquel Barrio Castellanos
Emilio Blesa Sánchez
Josep Boix i Ochoa
Luis Boné Sandoval
Augusto Borderas Gaztambide
Juan Brines Solanes
Cristina Camarero Salces
Ramón Cañete Estrada
Antonio Carrascosa Lezcano
Enrique Casado de Frías
Juan Casado Flores
Manuel Castro Gago
Manuel Cobo Barroso
Manuel Crespo Hernández
Dolores Crespo Hervás
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragozano
José M^a Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez
José González Hachero

Javier González de Dios
José Luis Jiménez Hernández
Antonio Jurado Ortiz
Luis Madero López
Serafín Málaga Guerrero
Antonio Martínez Valverde
Federico Martinón Sánchez
José M^a Martinón Sánchez
Luis A. Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José M^a Pérez-González
Juan Luis Pérez Navero
Jesús Pérez Rodríguez
Joaquín Plaza Montero
Manuel Pombo Arias
Antonio Queizán de la Fuente
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez
Mercedes Ruiz Moreno
Santiago Ruiz Company
Francisco J. Ruza Tarrío
Valentín Salazar Villalobos
Pablo Sanjurjo Crespo
Antonio Sarría Chueca
Juan Antonio Tovar Larrucea
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

CONSEJO EDITORIAL

Presidente

José Peña Guitián

Vocales

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

© 2017 ERGON

Arboleda, 1. 28221 Majadahonda
<http://www.ergon.es>

Soporte Válido: 111-R-CM
ISSN 0034-947X
Depósito Legal Z. 27-1958
Impreso en España

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

Periodicidad

6 números al año

Suscripción anual

Profesionales 68,97 €; Instituciones: 114,58 €; Extranjero 125,19 €;
MIR y estudiantes 58,35 €; Canarias profesionales: 66,32 €.

Suscripciones

ERGON. Tel. 91 636 29 30. Fax 91 636 29 31. suscripciones@ergon.es

Correspondencia Científica

ERGON. Revista Española de Pediatría.
C/ Berruguete, 50. 08035 Barcelona
carmen.rodriguez@ergon.es

NÚMERO MONOGRÁFICO

“Centros de referencia: Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona”

Sumario

- PRESENTACIÓN
- 289 Hospital Sant Joan de Déu Barcelona
M. Pons i Serra
- ARTÍCULOS ORIGINALES
- 291 Servicio de Psiquiatría y Psicología infanto-juvenil/Salud mental del Hospital Sant Joan de Déu
M. Dolz Abadía
- 294 Servicio de Neurología del Hospital Sant Joan de Déu
J. Campistol Plana
- 297 Servicio de Neurocirugía del Hospital Sant Joan de Déu
E. Ferrer Rodríguez
- 299 Área del corazón del Hospital Sant Joan de Déu
J.M. Caffarena Calvar, F. Prada Martínez, J. Sánchez-de-Toledo
- 301 Servicio de Oncología y Hematología del Hospital Sant Joan de Déu
O. Cruz Martínez
- 311 Área maternofetal y neonatal - BCNatal
E. Gratacós Solsona
- 314 Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Sant Joan de Déu
J. Knörr Giménez
- 316 Sección de Reumatología pediátrica del Hospital Sant Joan de Déu
J. Antón López
- 318 Unidad del paciente crónico - Programa PRINCEP
S. Ricart Campos, A. Aldemira Riz, E. Lasheras Soria, E. Preixans, O. Valsells, J. Gascón, V. Vélez
- 320 Unidad de Cuidados Paliativos pediátricos del Hospital Sant Joan de Déu
S. Navarro Vilarubí, S. Cíprés Roig, M.A. Claramonte Fuster, D. Toro Pérez, O. Valsells
- 323 Instituto Pediátrico de Enfermedades Raras del Hospital Sant Joan de Déu
M. Serrano Gimare, A. Martínez-Monseny, M. Bolasell Girgas, F. Palau Martínez
- 327 Programa Hospital sin dolor en los pequeños procedimientos
M. Perelló Riera, E. Gómez Gamboa

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Septiembre-Octubre 2017

Volumen 73 - Número 5

NÚMERO MONOGRÁFICO

“Centros de referencia: Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona”

Sumario

329 Hospital Amic
M.J. Planas Tapias

331 Enfermería escolar en centros de educación especial
M.M. Martínez Ballesté

333 Departamento de Innovación del Hospital Sant Joan de Déu
J. Pérez Payarols, A. Valls Esteve

IN MEMORIAM

337 Manuel Crespo Hernández, ejemplo insuperable de pediatra universitario
M. Cruz

MONOGRAPHIC ISSUE

“Reference centers: Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona”

Contents

- PRESENTATION
- 289 Hospital Sant Joan de Déu Barcelona
M. Pons i Serra
- ORIGINALS
- 291 Infant-child psychology and psychiatry service/Mental Health of the Hospital Sant Joan de Déu
M. Dolz Abadía
- 294 Neurology Department of the Hospital Sant Joan de Déu
J. Campistol Plana
- 297 Neurosurgery Department of the Hospital Sant Joan de Déu
E. Ferrer Rodríguez
- 299 Heart area of the Hospital Sant Joan de Déu
J.M. Caffarena Calvar, F. Prada Martínez, J. Sánchez-de-Toledo
- 301 Oncology and Hematology Department of the Hospital Sant Joan de Déu
O. Cruz Martínez
- 311 Maternal-fetal and neonatal area - BCNatal
E. Gratacós Solsona
- 314 Department of Orthopedics and Traumatology of the Hospital Sant Joan de Déu
J. Knörr Giménez
- 316 Pediatric Rheumatology Section of the Hospital Sant Joan de Déu
J. Antón López
- 318 Chronic patient unit – PRINCEP program
S. Ricart Campos, A. Aldemira Riz, E. Lasheras Soria, E. Preixans, O. Valsells, J. Gascón, V. Vélez
- 320 Pediatric palliative cares unit of the Hospital Sant Joan de Déu
S. Navarro Vilarubí, S. Cíprés Roig, M.A. Claramonte Fuster, D. Toro Pérez, O. Valsells
- 323 Pediatric Institute of Rare Diseases of the Hospital Sant Joan de Déu
M. Serrano Gimare, A. Martínez-Monseny, M. Bolasell Girgas, F. Palau Martínez
- 327 Hospital without pain in minor procedures program
M. Perelló Riera, E. Gómez Gamboa

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

September-October 2017

Volume 73 - Number 5

MONOGRAPHIC ISSUE

“Reference centers: Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona”

Contents

329 Hospital Amic
M.J. Planas Tapias

331 School nursing section in special education centers
M.M. Martínez Ballesté

333 Department of Innovation of the Hospital Sant Joan de Déu
J. Pérez Payarols, A. Valls Esteve

IN MEMORIAM

337 Manuel Crespo Hernández, unsurpassable example of university pediatrics
M. Cruz

Hospital Sant Joan de Déu Barcelona

M. Pons i Serra

Director médico del Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

El Hospital Sant Joan de Déu Barcelona es un hospital universitario perteneciente a la Orden Hospitalaria de San Juan de Dios y centrado en el campo de la pediatría, ginecología y obstetricia y en áreas de alta especialización como las neurociencias, la oncología, la cirugía ortopédica, la neonatología o la cardiocirugía.

En 2016 atendió 25.312 ingresos hospitalarios, 238.065 consultas externas y 121.957 urgencias. Además, realizó 13.982 intervenciones quirúrgicas y atendió 3.288 partos.

150 AÑOS DE HISTORIA

Nuestro centro celebra este año su 150 aniversario. Fue fundado el 14 de diciembre de 1867 en la calle Muntaner de Barcelona por parte de la Orden Hospitalaria San Juan de Dios siendo entonces el primer hospital infantil de España. Atendía principalmente a niños con tuberculosis y otras malformaciones congénitas del aparato locomotor.

En 1881, el Hospital se trasladó a unos terrenos ubicados entre la actual Avenida Diagonal y la calle Dios y Mata de Barcelona. Allí estuvo durante casi un siglo, hasta que se inauguró, en 1973, el actual hospital en Esplugues de Llobregat.

Los principales hitos de nuestro Hospital han sido su fundación (1867), el paso de centro de beneficencia centro concertado con la administración (1973), el paso a hospital universitario (1975), la incorporación a la Red Hospitalaria de Utilización pública (1985), reconocido como hospital terciario (1992), y el inicio de la integración con el Hospital Clínico (1993). En el año 2005 se puso en marcha el programa estratégico 2005-2008 (Paidhos) y en 2013 se convirtió en un hospital de referencia a nivel internacional.

Correspondencia: Dr. Miquel Pons. Director médico del Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. *E-mail:* miquel.pons@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 289-290

Nuestro plan estratégico tiene como principales ejes: el compromiso con la población (P), la alta especialización en nuestra asistencia (A), la generación de conocimiento a través de la investigación (I), la mejora de la capacitación profesional a través de la docencia (D), el valor de la hospitalidad (H), la gestión basada en el compromiso de los profesionales con la organización (O) y la modernización de infraestructuras y el equilibrio económico, es decir, la sostenibilidad (S).

El hospital está acreditado por el Ministerio de Sanidad español como centro de referencia para toda España en una amplia gama de especialidades y condiciones, como en ortopedia, neurología y neurocirugía, cirugía reconstructiva o cardiología. En esta publicación, se incluye información amplia de estas especialidades. En total disponemos de 17 acreditaciones CSUR pediátricas, 11 de las cuales forman parte de la *European Reference Networks* (ERN).

INVESTIGACIÓN, DOCENCIA E INNOVACIÓN

El gran número de nacimientos y de embarazos de alto riesgo atendidos en nuestro centro ha permitido el desarrollo de una investigación altamente especializada en la atención prenatal.

El hospital cuenta con un centro específico donde nuestros profesionales centran sus investigaciones en los siguientes temas:

- Enfermedades neurológicas, especialmente enfermedades neurometabólicas.
- Cáncer: biología molecular del desarrollo del tumor.
- Enfermedades infecciosas, especialmente en el campo de la infección por VIH y la patología asociada a la infección por neumococo.
- Prevención y el conocimiento de las enfermedades en la edad adulta de origen fetal.

Además dispone de una Unidad de ensayos clínicos pediátricos, pionera en Europa, que gestionó 178 estudios en 2015.

Como hospital universitario, el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona ofrece un amplio programa de docencia que incluye grados (medicina y enfermería) y post-grados en ciencias de la salud. Las actividades de formación de postgrado se desarrollan en el “Aula de Pediatría” que en 2015 ofreció 206 cursos con la asistencia de 9.400 profesionales.

El programa de enseñanza incluye también varias actividades dirigidas a los padres y a la sociedad en general para que la difusión del conocimiento se traduzca en una mejora de la salud de la población.

Los hospitales son lugares ideales para generar nuevas ideas y soluciones para los pacientes. Nuestra institución promueve la innovación entre los profesionales y les da apoyo para que puedan llevar a cabo sus ideas, patentarlas y hacer el prototipo. El hospital ha creado ya 18 patentes que han generado tres *start-ups*.

HOSPITALIDAD Y SOLIDARIDAD

El programa Hospital Amigo (Hospital Amic) es para nosotros muy importante y, por ello, hemos incluido también un artículo sobre este ámbito. Uno de nuestros objetivos más relevantes es conseguir que el niño y su familia puedan vivir la hospitalización de la forma más positiva posible. Queremos que nuestros pacientes lo vivan de una manera

tranquila, hacerlos reír, dar consuelo y apoyo cuando haga falta, recibir y dar solidaridad.

Además de beneficiarse de varios programas solidarios como los payasos del hospital, el centro desarrolla también programas de cooperación con el Tercer Mundo, como el programa Cuidam, que ofrece un tratamiento altamente especializado para niños con enfermedades complejas que no pueden ser atendidos en sus países de origen. También impulsamos el programa de hermanamiento con un hospital de nuestra Orden en Sierra Leona, concretamente en Lunsar, enviando profesionales de pediatría y enfermería para dar apoyo al personal autóctono.

APOYO DE LA SOCIEDAD CIVIL

Nuestro Hospital cuenta con un gran apoyo de la sociedad civil para avanzar en la investigación de las enfermedades pediátricas y poder llevar a cabo otros proyectos que permiten mejorar la atención que ofrecemos a nuestros pacientes. A lo largo del año 2016, el centro ha recibido donaciones de familias, fundaciones, particulares, instituciones públicas y empresas por un importe de 7.360.000 euros.

Agradecemos a la editorial de la Revista Española de Pediatría la oportunidad que nos ofrece de presentar nuestros proyectos más destacados, que esperemos sean de interés para sus lectores.

Servicio de Psiquiatría y Psicología infanto-juvenil/Salud mental del Hospital Sant Joan de Déu

M. Dolz Abadia

Jefe del Servicio de Psiquiatría y Psicología/Salud mental. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Desde el Servicio de Psiquiatría y Psicología/Salud mental del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona atendemos niños, niñas y adolescentes integrando el aspecto humano con los nuevos avances científicos. Ofrecemos una asistencia integral, multidisciplinar, innovadora, especializada y de referencia en salud mental a la población menor de 18 años y a sus familias. Esta asistencia la llevamos a cabo desde el compromiso, el respeto y la eficiencia, integrando todos los niveles asistenciales.

Disponemos de dispositivos, tanto en el ámbito de la comunitaria (Centros de Salud Mental Infantil y Juvenil, CSMIJ) como recursos especializados en el Hospital, dando una respuesta óptima y homogénea a los distintos niveles de complejidad que presentan nuestros pacientes.

Contamos con más de 40 años de experiencia y nuestros profesionales están altamente formados y capacitados para dar una respuesta a los problemas que presentan los niños y adolescentes.

La experiencia adquirida y nuestro compromiso social nos ayudan a innovar y difundir los conocimientos obtenidos con la especialización. Además, trabajamos de forma transversal con todos los dispositivos de la red de Salud Mental y los servicios pediátricos hospitalarios para vincular al paciente y a su familia, y conseguir la coherencia y continuidad asistencial necesaria.

Las actividades que realizamos en el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona complementan la asistencia que ofrecen los recursos de la red de salud mental comunitaria de Cataluña y de los diferentes servicios pediátricos intrahospitalarios, dando también apoyo a los profesionales.

Correspondencia: Dra. Montserrat Dolz. Jefa del Servicio de Psiquiatría y Psicología/Salud mental. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat.
E-mail: mdolz@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 291-293

LA RED DE LA COMUNITARIA

Incluidos en la red de Salud Mental de Catalunya, contamos con CSMIJs y Hospitales de Día en el área del Barcelonés. Los CSMIJs son equipamientos asistenciales destinados a dar asistencia ambulatoria especializada en salud mental a la población de 0 a 18 años. Nuestros CSMIJs están sectorizados y ubicados en: Mollet, Granollers, Cornellà, Vilanova i la Geltrú y Vilafranca. Con Hospitales de Día en Mollet y Vilanova i la Geltrú.

El CSMIJ ofrece un modelo asistencial basado en una atención integral y de calidad que considera los factores biológicos, cognitivos y psicosociales del niño, poniendo a su disposición un equipo multidisciplinar de psiquiatras, psicólogos clínicos, personal de enfermería y trabajadores sociales.

Los CSMIJs basan su evaluación y tratamiento en la evidencia científica actual. Disponemos de distintos programas asistenciales a destacar: el programa de atención a la primaria, el convenio con las escuelas, atención especializada de niños en CRAEs, USEEs, unidades educativas y el programa de atención de niños testigos de violencia doméstica, entre otros.

NUESTRA ESPECIALIZACIÓN

Nuestras unidades de especialización clínica en salud mental atienden trastornos complejos y problemas emergentes que requieren unos conocimientos especializados. Estas son nuestras unidades de especialización clínica (UCE):

- Unidad de trastornos del neurodesarrollo.
 - Trastornos del espectro del autismo y de la comunicación social.
 - Trastorno déficit de atención e hiperactividad (TDAH) grave, secundario o con comorbilidad.
- Psicopatología 0-5 años.
- Unidad conductas adictivas tóxicas y comportamentales.
- Trastornos de la conducta alimentaria y patologías afines.
- Unidad de trastornos psicóticos y afectivos graves.
- Unidad de disforia de género.

Además, contamos con la Unidad de Salud mental en patologías pediátricas, que atiende a niños y adolescentes que padecen otros trastornos y que además requieren atención psiquiátrica y psicológica. Participamos en los siguientes programas hospitalarios:

- Unidad funcional de atención a los abusos sexuales a menores.
- Onco-hematología, TCE, nefrología.
- PKU, implante coclear, microtia.
- Endocrinología.
- Apoyo psicológico y psiquiátrico a la maternidad (atención a la mujer).
- Atención a la cronicidad.

ESPECIALIDADES

Trastornos del neurodesarrollo

- Trastorno de déficit de atención (TDA) e hiperactividad (TDAH): tratamos casos graves o a los que se suma otra enfermedad. Aplicamos diferentes opciones terapéuticas, farmacológicas, psicoterapéuticas y complementarias (deporte, *mindfulness*...).
- Trastornos del espectro autista: somos expertos en el diagnóstico de este grupo de trastornos del neurodesarrollo. Abordamos casos complejos, en los que se dan otras enfermedades psiquiátricas u orgánicas.

Trastornos de la conducta alimentaria

Anorexia y bulimia nerviosa: nuestro modelo de atención individualizada, integral y multidisciplinar se basa en el diseño de un programa con un nivel de intensidad terapéutica adecuado a cada caso que incluye desde el abordaje ambulatorio hasta la hospitalización, total o parcial (de 5 u 11 horas al día) según el caso y estado clínico del paciente.

Trastornos psicóticos y afectivos graves de inicio precoz

Diagnóstico y tratamiento especializado de estos trastornos, incluidos la esquizofrenia y el trastorno bipolar en sus primeras manifestaciones durante la infancia y adolescencia. Contamos con un programa de tratamiento individual psiquiátrico, psicológico individual y grupal, psicoeducativo y de rehabilitación cognitiva con soporte de terapia asistida con animales.

Conductas adictivas tóxicas y comportamentales

- Adicción a sustancias: somos especialistas en la evaluación y el tratamiento de casos complejos, caracterizados por la presencia del consumo de sustancias y al mismo tiempo otro trastorno psiquiátrico.
- Adicción a las nuevas tecnologías: tratamos la adicción a videojuegos, internet y otras tecnologías. Trabajamos con la familia y el entorno del paciente para abordar las dificultades asociadas al trastorno.

Otras especialidades

- Abusos sexuales: Unidad pionera en el Estado especializada en la evaluación de la sospecha de abusos sexuales desde una perspectiva multidisciplinar, pediátrica, psicológica y social.
- Disforia de género: atención a niños y adolescentes que tienen una contradicción entre su identidad de género y su sexo biológico. Ofrecemos detección precoz, asesoramiento y tratamiento integral.
- Psicopatología 0 a 5 años: evaluación e intervención en la clínica de los trastornos de regulación emocional, del humor, psicofuncionales, del desarrollo psicosocial, del comportamiento y de la parentalidad.
- Soporte psicológico y psiquiátrico a la maternidad: atención y soporte psicológico a las madres que sufren depresión postparto o que han perdido su bebé al nacer.
- Urgencias de psiquiatría infantil: disponemos de un servicio de urgencias psiquiátricas infantiles durante las 24 horas, todos los días del año.
- Conductas autolesivas y suicidio: contamos con un programa específico para atender dicha problemática, donde elaboramos un plan de cuidados personalizado.
- Atención psiquiátrica a otros enfermos pediátricos: atendemos a niños con enfermedades crónicas que requieren un soporte psicológico, como la fibrosis quística, la enfermedad inflamatoria intestinal o pacientes oncológicos.

También tratamos otros trastornos: depresión, ansiedad, trastorno bipolar, fobias, trastornos del aprendizaje, estrés postraumático, síndrome de Tourette.

NUESTROS ESPACIOS

Unidad de hospitalización psiquiátrica

Esta unidad, creada hace más de 15 años, ha ido aumentando su capacidad a medida que ha ido incrementando la demanda de ingresos. Desde finales del 2009 ocupa un edificio anexo al hospital llamado ITAKA y que cuenta con cuatro plantas con casi 500 m² cada una. Sus instalaciones han estado concebidas siguiendo un modelo de atención que pretende convertirse en una referencia en el ámbito de la salud mental infantil y que busca reducir el máximo posible el impacto de la hospitalización en el niño.

Consultas externas - Unidades de especialización clínica

Las consultas externas del Servicio de Psiquiatría y Psicología se estructuran en programas específicos propios o en colaboración con otros servicios del hospital y constituyen lo que se denominan unidades de especialización clínica (UCE).

Estas unidades que pertenecen a la Red de salud mental y adicciones ofrecen una cartera de servicios complementarios a los recursos de atención comunitaria y dan apoyo en patologías complejas y problemas emergentes.

Las consultas externas están ubicadas en la planta baja del edificio ITAKA. Constan de 12 despachos, secretaría, sala polivalente y aula.

Urgencias

Nuestras urgencias psiquiátricas son atendidas en el Servicio de Urgencias general del hospital. Dispone de un *box* adaptado para los pacientes psiquiátricos. Desde 1999, el Hospital Sant Joan de Déu es el centro de referencia de toda Cataluña para las urgencias psiquiátricas de niños y adolescentes (0-18 años). Cuenta con un psiquiatra infantil las 24 horas del día.

Unidad de crisis

Tratamos a pacientes que han llegado a través del Servicio de Urgencias, que necesitan una monitorización rápida de aspectos diagnósticos, de pautas terapéuticas y de la evolución de factores de riesgo o una protección. Se trata de pacientes sin una vinculación terapéutica con la red sanitaria y se trabaja esta vinculación. Después de 1-3 visitas se deriva el paciente hacia los recursos asistenciales adecuados según su situación.

UNIDADES EXTRAHOSPITALARIAS

Nuestro Servicio dispone de 5 centros de Salud Mental Infanto-Juvenil y 3 Hospitales de Día distribuidos por el territorio catalán, en Cornellà, Vilanova i la Geltrú, Vilafranca, Granollers y Mollet. En estos centros ofrecemos:

- Orientación individual y familiar.
- Diagnóstico psiquiátrico y psicológico.
- Tratamientos individuales, de grupo y familiares.
- Coordinación y trabajo en red con los equipamientos sanitarios, pedagógicos, sociales y comunitarios de la zona.
- Investigación y docencia.

INVESTIGACIÓN

La investigación que realizamos desde el Servicio de Psiquiatría y Psicología del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona se enmarca en el grupo de investigación de etiopatogenia y tratamiento de los trastornos mentales graves.

Grupo de investigación de etiopatogenia y tratamiento de los trastornos mentales graves

Este grupo, coordinado por la Dra. Judith Usall y Dr. Josep M. Haro Abad, dedica gran parte de su energía al estudio de las enfermedades mentales graves, concretamente a la esquizofrenia y a otros trastornos psicóticos.

El grupo está formado por un equipo multidisciplinar (Psiquiatría, Psicología, Enfermería, Trabajo social, etc.). El área de estudio es amplia, integrando factores que provienen desde la genómica hasta intervenciones psicosociales. Forma parte del CIBER de Salud Mental (CIBER-SAM) financiado por el Instituto de Salud Carlos III.

Este grupo tiene diversas líneas de investigación y nuestro equipo lidera la de Trastornos mentales en la infancia y adolescencia y estamos llevando a cabo diversos proyectos de investigación financiados con fondos competitivos en el área de la psicosis, los estados mentales de alto riesgo, el autismo y el TDAH.

DOCENCIA

El Servicio de Psiquiatría y Psicología es un referente en la formación de profesionales especialistas en su campo:

- Formación especializada a médicos internos residentes de Psiquiatría (MIR).
- Formación especializada a psicólogos clínicos internos residentes (PIR).
- Formación universitaria: cuatro de nuestros profesionales son profesores asociados de la Universitat de Barcelona. Dos de grado y dos de Máster General Sanitario.

Colaboramos con la formación del Máster General Sanitario por la Universitat Blanquerna, La Universidad Abat Oliba y del Máster de especialización en los ámbitos de Psiquiatría y Psicología infanto-juvenil en la Universidad Autónoma de Barcelona.

Colaboramos también con el Institut Borja de Bioètica y con la Escuela Universitaria de Enfermería de Sant Joan de Déu.

Además, ofrecemos una amplia gama de cursos específicos de formación a través de Aula de Pediatría Sant Joan de Déu.

Servicio de Neurología del Hospital Sant Joan de Déu

J. Campistol Plana

Jefe del Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Desde el Servicio de Neurología pediátrica del Hospital Sant Joan de Déu, se trabaja para prevenir, diagnosticar y tratar los trastornos del sistema nervioso central y periférico en neonatos, niños y adolescentes. Contamos con un equipo de profesionales altamente especializado con una amplia experiencia en todo tipo de trastornos neurológicos de la infancia. Cuando la enfermedad afecta a otros aspectos de la salud del niño, trabajamos en equipo con especialistas de otros servicios de nuestro Hospital.

Realizamos una intensa labor en investigación y participamos actualmente en 28 estudios y 14 ensayos clínicos que nos permiten progresar en el conocimiento y tratamiento de muchas enfermedades neurológicas.

Nuestra atención va más allá de la propia patología neurológica, identificamos las consecuencias conductuales y cognitivas y ofrecemos una atención integral al paciente y a su familia.

Contamos con programas específicos según patologías. Disponemos de unidades especializadas para el tratamiento de algunas enfermedades neurológicas como las enfermedades neurometabólicas, la patología neuromuscular, las epilepsias refractarias, los trastornos del sueño, las cefaleas, los problemas del desarrollo, los trastornos dentro del espectro autista, los trastornos del movimiento y las enfermedades neuroinmunológicas entre otras patologías.

SERVICIO DE REFERENCIA CSUR

Nuestro Servicio ha sido reconocido por el Ministerio de Sanidad como servicio de referencia (CSUR) en el trata-

miento de: la epilepsia refractaria, las ataxias y paraplejias hereditarias, las enfermedades metabólicas, los trastornos del movimiento, las enfermedades neuromusculares y los síndromes neuroectodérmicos.

Además, la Sociedad Española de Neurología Pediátrica y la Universidad de Barcelona nos ha confiado desde el año 2003 la responsabilidad de formar a los futuros neurólogos pediátricos.

El Servicio de Neurología pediátrica desarrolla su actividad desde hace casi 40 años y cuenta con profesionales de reconocido prestigio en España y en Europa. Realizamos investigación básica y clínica en diversas subespecialidades de la Neurología pediátrica, participamos activamente en ensayos terapéuticos con nuevos fármacos y en muchos registros europeos de enfermedades. Esto nos permite conocer los últimos métodos de diagnóstico y los nuevos tratamientos para nuestros pacientes. Se han publicado, desde el Servicio, más de 400 artículos en revistas científicas nacionales e internacionales y editado 20 libros / monografías de la especialidad, aparte de participar en múltiples capítulos de libros nacionales e internacionales.

Trabajamos de forma multidisciplinar con otras especialidades dentro del hospital y también con asociaciones de padres con hijos afectados de enfermedades metabólicas, neuromusculares o de enfermedades minoritarias.

ESPECIALIDADES

- Cefaleas: un 30% de los niños padece cefaleas y muchas de difícil resolución. Una unidad especializada trata los casos de refractariedad o frente a dudas diagnósticas.
- Enfermedades neuromusculares: nuestra Unidad es pionera en España en el diagnóstico y tratamiento de niños con enfermedades neuromusculares. Atendemos pacientes con todo tipo de patología neuromuscular e iniciamos el tratamiento de algunos pacientes con enfermedad

Correspondencia: Dr. Jaume Campistol. Jefe del Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat.
E-mail: campistol@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 294-296

de Duchenne y atrofia espinal entre otras patologías. Mantenemos vínculos de colaboración con entidades de prestigio de todo el mundo y actualmente desarrollamos un ambicioso programa de investigación muy ligado a su aplicación en la práctica asistencial.

- Epilepsia: en la Unidad de Epilepsia ingresan cada año más de 120 niños o adolescentes con epilepsia de difícil control. Contamos con tecnología avanzada para el diagnóstico y tratamiento. Se intervienen quirúrgicamente cada año entre 20-30 pacientes con epilepsia refractaria.
- Trastornos del movimiento: existe una gran variedad de problemas que pueden causar trastornos del movimiento. Tenemos un equipo con experiencia en el diagnóstico y tratamiento de los trastornos del movimiento de la infancia.
- Trastornos del aprendizaje escolar: un equipo multidisciplinar de neurólogos, psiquiatras y psicólogos expertos en el diagnóstico de estos trastornos atiende y orienta el diagnóstico y las opciones terapéuticas. Diagnosticamos y atendemos a niños con dislexia, déficit de atención con o sin hiperactividad, discalculia, disfasia y síndrome de Asperger, entre otros trastornos.
- Trastornos del sueño: nuestro centro cuenta con la primera Unidad de trastornos del sueño pediátricos de Cataluña. Realizamos una primera valoración y, si se considera conveniente, realizamos un estudio del sueño y/o un test de latencias múltiple para diagnosticar y prescribir un tratamiento.
- Patología vascular, inmunomediada y neuroinflamatoria: disponemos de una unidad específica que atiende a pacientes con patología vascular, enfermedades neurológicas inmunomediadas (encefalomielitis aguda diseminada, esclerosis múltiple de la infancia, encefalitis autoinmunes, síndromes paraneoplásicos), enfermedades neuroinfecciosas y/o neuroinflamatorias (encefalitis virales, enfermedades reumatológicas con afectación neurológica). Formamos parte del Programa de Neuroinmunología del Hospital Clínic de Barcelona, centro de referencia nacional (CIBERER) e internacional para estas enfermedades.

ESTIMULACIÓN PRECOZ

En el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona se creó hace ya 40 años la Unidad de Estimulación Precoz para diagnosticar y abordar lo antes posible trastornos en el desarrollo en los niños menores de seis años con parálisis cerebral, retraso psicomotor, pluridiscapacidad, autismo y ataxia.

Somos expertos en la terapia Bobath, el tratamiento más difundido y utilizado en Europa para el tratamiento de la parálisis cerebral, y uno de los pocos centros de España donde se imparte formación sobre ella.

Contamos con un programa especializado en la parálisis cerebral basado en el tratamiento medicoquirúrgico de la espasticidad: medicación, toxina botulínica, bombas de perfusión intratecal continua de baclofén...

Además, desde 2006 nuestro Hospital también dispone de un centro de desarrollo infantil y atención precoz para atender a los niños de 0 a 6 años con trastornos del desarrollo o riesgo de padecerlos de los municipios de Esplugues de Llobregat, Sant Joan Despí y Sant Just Desvern (CDIAP Sant Joan de Déu).

INVESTIGACIÓN

El Servicio de Neurología del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona cuenta con varias líneas de investigación consolidadas:

- Metabolismo energético mitocondrial.
- Fenilcetonuria y otros defectos genéticos del metabolismo intermediario.
- Daño cerebral adquirido.
- Investigación aplicada en enfermedades neuromusculares.
- Enfermedades neurometabólicas de expresión en SNC.
- Epilepsia refractaria y Cirugía de la epilepsia.
- Trastornos del movimiento de origen genético y neuro-metabólico.
- Neurogenética y medicina molecular.
- Neurología neonatal.
- Neuroinmunología.

Además, participamos activamente en ensayos terapéuticos con nuevos fármacos antiepilépticos y para otras patologías (metabólicas, neuromuscular, trastornos del movimiento, esclerosis múltiple).

También colaboramos en investigación genética para identificar nuevos métodos de diagnóstico y nuevos tratamientos para el síndrome de Rett y otras enfermedades minoritarias. Igualmente, participamos en muchos registros nacionales y europeos de enfermedades.

DOCENCIA

Somos un hospital universitario adscrito a la Universidad de Barcelona, por ello compartimos nuestro conocimiento y formamos a profesionales para que puedan especializarse en medicina de alta complejidad.

Ofrecemos formación a estudiantes del Pre grado de Medicina de la Universidad de Barcelona. En nuestro equipo contamos con un catedrático de Pediatría (Prof. Jaume Campistol Plana) y dos profesores asociados (Dra. Belén Pérez Dueñas y Dra. Àngels García Cazorla).

Organizamos cursos anuales: Avances en Neurología Pediátrica, Epilepsia en la infancia, adolescencia y adulto, y Patología Neuroectodérmica y cursos bianuales: Bobath de Fisioterapia, Patología Neuromuscular, Trastornos del Aprendizaje, trastornos del movimiento.

Nuestra actividad docente se completa con el máster en Neuropediatría por la Universidad de Barcelona (en su VII edición) con formación teórica y práctica en Neuropediatría, dirigida a titulados en Medicina con especialidad en Pediatría y Neurología. El objetivo del máster es ofrecer una formación integral (durante dos años) en

la especialidad mediante la participación activa en todas las actividades asistenciales, docentes y de investigación del Servicio. Los estudiantes aprenden las técnicas exploratorias que se utilizan en el Servicio, así como a aplicar los exámenes complementarios a la patología neurológica de la infancia.

Servicio de Neurocirugía del Hospital Sant Joan de Déu

E. Ferrer Rodríguez

Jefe del Servicio de Neurocirugía. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

En el Servicio de Neurocirugía del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona intervenimos a niños, desde bebés prematuros extremos hasta jóvenes de 21 años, con patologías variadas que afectan al sistema nervioso incluyendo el cerebro y la médula espinal, para lo cual es preciso disponer de técnicas quirúrgicas de alta precisión.

Desarrollamos una labor asistencial en áreas generales: traumatismos, neuro-oncología, hidrocefalia, patología craneofacial y malformativa, vascular, etc. En aquellas áreas específicas que lo requieran, actuamos en colaboración con equipos multidisciplinarios, por ejemplo, en espina bífida, cirugía compleja de columna (escoliosis), cirugía fetal, entre otros.

El Servicio de Neurocirugía dispone también de programas de alta complejidad como: cirugía de la epilepsia, cirugía craneofacial mínimamente invasiva, neuroendoscopia, resección tumoral guiada mediante neuronavegación, tratamiento quirúrgico de espasticidad, tratamiento ortésico de plagiocefalias, tratamiento quirúrgico de anomalías craneocervicales, etc.

Nuestro Servicio ha sido designado por el Ministerio de Sanidad como servicio de referencia en España (CSUR) en el tratamiento de la epilepsia refractaria como el único programa en su género en niños y adultos en colaboración con el Hospital Clinic, las ataxias y paraplejas hereditarias así como otros de neurocirugía compleja tumoral o tratamiento de las distonias. En el año 2015 realizamos alrededor de 400 cirugías.

Correspondencia: Dr. Enric Ferrer. Jefe del Servicio de Neurocirugía. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. *E-mail:* eferrer@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 297-298

LA CIRUGÍA MÍNIMAMENTE INVASIVA

Somos pioneros en cirugía mínimamente invasiva aplicada a la Neurocirugía. A principios de los años 90, tuve la oportunidad de introducir en España el uso de la endoscopia cerebral. Gracias a ello, nuestros pacientes presentan una recuperación más precoz, el postoperatorio es mucho más confortable y se minimizan mucho las posibles secuelas.

Practicamos microcirugía asistida por neuronavegación. Este sistema de orientación y guía intraoperatorio permite referenciarse sobre una resonancia magnética del paciente permitiéndonos comprobar, con la máxima precisión, por donde nos estamos moviendo en el transcurso de la intervención.

NUESTRA CAPACIDAD PARA INNOVAR

Somos pioneros en la aplicación de la estimulación cerebral profunda (DBS), consistente en la implantación de uno o varios electrodos en puntos precisos del cerebro conectado a un dispositivo generador que envía impulsos eléctricos a la punta de dicho electrodo y que utilizamos para el tratamiento de las distonías o trastornos del movimiento.

Disponemos de sistemas de monitorización neurofisiológica durante toda la intervención para controlar y registrar los datos de la función cerebral en tiempo real. Se trata de un equipo puntero que aporta información de seguridad y que permite al cirujano conocer la inocuidad de las maniobras quirúrgicas, ofreciendo un plus de seguridad a nuestros niños.

Nuestro mensaje es altamente positivo: el niño es un paciente extraordinario, la plasticidad de su cerebro juega a nuestro favor y permite que se recupere de forma excepcional. La prueba es que un gran porcentaje de niños con tumores del sistema nervioso obtienen la curación completa.

INVESTIGACIÓN Y DOCENCIA

Estamos integrados en el laboratorio de Neuro-oncología de nuestro Hospital, disponemos de un protocolo de actuación en cirugía craneofacial y desarrollamos una Neurocirugía basada en imagen intraoperatoria.

Como se sabe, el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona es un hospital universitario adscrito a la Universidad de

Barcelona, por ello compartimos nuestro conocimiento y formamos a profesionales para que puedan especializarse en medicina de alta complejidad.

Formamos a estudiantes del pregrado de Medicina de la Universidad de Barcelona en la asignatura de Patología del sistema nervioso y muchos residentes de Neurocirugía de España rotan por nuestro Servicio.

Área del corazón del Hospital Sant Joan de Déu

J.M. Caffarena Calvar¹, F. Prada Martínez², J. Sánchez-de-Toledo³

¹Director del Área del corazón, Jefe del Servicio de Cirugía cardíaca pediátrica, ²Jefe de la Unidad de Hemodinámica y Cardiología pediátrica intervencionista, ³Jefe del Servicio de Cardiología pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

El Área del corazón del Hospital Sant Joan de Déu integra los diferentes servicios que dan asistencia a los pacientes con una patología cardíaca: el Servicio de Cardiología y el de Cirugía cardíaca. Somos un centro de referencia en el tratamiento de enfermedades cardíacas graves y complejas como son:

- Las malformaciones congénitas del corazón: ventrículos únicos, truncus, TGA, Fallot, comunicación inter-ventricular, ductus arterial, coartación de aorta, etc.
- Las cardiomiopatías familiares y adquiridas: cardiomiopatía dilatada, cardiomiopatía hipertrófica, miocarditis, pericarditis, etc.
- Los trastornos del ritmo cardíaco congénitos y adquiridos.

El caso más frecuente son niños que tienen malformaciones cardíacas que se producen en el período embrionario. Aunque la mayoría de nuestros pacientes tienen malformaciones congénitas, hay un grupo importante que padece alteraciones del ritmo cardíaco (arritmias cardíacas) y trastornos de la conducción. También tratamos patologías menos frecuentes, como las miocarditis, tumores, conectivopatías, etc. Los pacientes que tratamos en edad pediátrica pueden necesitar un seguimiento en la etapa adulta. En estos casos, recurrimos a nuestro acuerdo de colaboración con el Hospital Clínic, con el que compartimos proyectos de investigación y tratamos casos de forma coordinada.

RESULTADOS

Cada año realizamos más de 500 intervenciones quirúrgicas y de hemodinámica intervencionista y terapia de arritmias cardíacas, tratamos a más de 8.000 niños con trastornos del corazón. La tasa de supervivencia de nuestros pacientes de cirugía cardíaca es del 98,8%. Menos del 1% de nuestros pacientes deben ser reintervenidos en postoperatorio inmediato por complicaciones.

Somos uno de los centros españoles con más volumen quirúrgico. Con 160 cirugías de circulación extracorpórea en pacientes pediátricos fuimos en 2016 la unidad española con más volumen quirúrgico. Hemos alcanzado uno de los niveles de mortalidad quirúrgica más baja a nivel Europeo. Con una mortalidad inferior al 1% en 2016 y una mortalidad de cero en lo que llevamos del año 2017 nos situamos a la altura de los principales centros internacionales y un menor índice de reintervenciones considerando la alta complejidad de los niños operados. Además, somos uno de los centros europeos que operan más niños menores de un año. Abogamos por el tratamiento precoz de las cardiopatías congénitas limitando, en la medida de lo posible, los procedimientos paliativos.

El equipo que atiende a los niños con una patología cardíaca es multidisciplinar y está integrado por cardiólogos, cirujanos cardiovasculares, anestesiólogos, intensivistas pediátricos y neonatales, perfusionistas, enfermeras, psicólogos, fisioterapeutas y nutricionistas, entre otros.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTOS

Disponemos de equipos de última generación para realizar los diagnósticos y tratamientos que requieren nuestros pacientes, por sofisticados que sean.

Contamos con un programa de diagnóstico prenatal que nos permite detectar lo antes posible las cardiopatías congénitas con el fin de tratarlas y evitar que tengan consecuencias graves en el niño. Para el diagnóstico de estas enfermedades los profesionales del Área del corazón

Correspondencia: Dr. José María Caffarena. Director del Área del corazón. Jefe del Servicio de Cirugía cardíaca pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. E-mail: jmcaffarena@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 299-300

utilizan diferentes pruebas: registros gráficos, ecocardiografías, ergometrías, cateterismos cardíacos, electrofisiología, resonancia magnética, angiografía computarizada y medicina nuclear.

En el Área del corazón se despliegan tres líneas de tratamiento: primero, el quirúrgico, donde abordamos los defectos cardíacos, y representa cerca del 75% del total de pacientes. Lo hacemos con técnicas de circulación extracorpórea y bajando la temperatura del paciente (hipotermia profunda). Este tipo de cirugía nos supone 5 o 6 horas de trabajo en quirófano. Corregimos cardiopatías complejas, hacemos una reparación completa de muchas de estas en el período neonatal. Realizamos todas las técnicas quirúrgicas utilizando prótesis y materiales que nos sirven para el tratamiento de recién nacidos de muy poco peso.

Otra opción es lo que se conoce como tratamiento intervencionista, que se lleva a cabo en la sala de hemodinámica cuando repermeabilizamos conductos que están cerrados, colocamos *stents*, reparamos defectos de los tabiques cardíacos, etc. Cerca de un 20% de pacientes se someten a este tipo de operaciones.

Cabe destacar también el tratamiento de las arritmias. Contamos con la unidad más activa de España en esta patología, con más de 500 consultas anuales y con cerca de 250 procedimientos terapéuticos. Se trata de la única unidad del país que dispone de la acreditación CSUR. Los electrofisiólogos pueden ofrecer a los niños y adolescentes que presentan arritmias el tratamiento quirúrgico más avanzado y menos invasivo, y desarrollan nuevos enfoques para la colocación de marcapasos y desfibriladores, incluso en los pacientes más pequeños. En algunos casos, el tratamiento se acompaña de estudios genéticos específicos.

TECNOLOGÍA

Contamos con una sala de hemodinámica moderna, dotada con tecnología de última generación. Esto nos permite realizar el cateterismo cardíaco a niños prematuros y de muy bajo peso e incluso cirugía fetal en los casos de estenosis aórtica crítica.

Para obtener una imagen más clara del corazón realizamos ecocardiografías transesofágicas con reconstrucciones tridimensionales del músculo cardíaco en tiempo real.

Podemos determinar en qué lugar del corazón se origina la arritmia y decidir el tratamiento más eficaz que podría eliminarla gracias a los estudios electrofisiológicos con sistema de cartografía y ablación, tanto por radiofrecuencia como por crioablación.

BIENESTAR DEL PACIENTE

Nos preocupa el bienestar físico de nuestros pacientes pero también su bienestar emocional. Estudios científicos demuestran que cuanto menor es la ansiedad que el niño experimenta antes de la operación, menos dolorosa será su recuperación y menos analgésicos requerirán. Por ello, contamos con el apoyo de una enfermera psicóloga o *Child Life* que acompaña en todo el proceso a las familias y niños que viven con angustia la perspectiva de una intervención para resolver sus dudas y darles el apoyo que necesitan.

Para garantizar su confort durante la estancia en el Hospital, disponemos de habitaciones individuales dotadas con una cama adicional para que uno de los padres pueda pasar la noche con el niño. Además, el Hospital cuenta con una sala de juegos para que los niños puedan pasar un buen rato y un servicio de voluntariado que les acompaña cuando los padres tienen que ausentarse para comer, cenar o realizar cualquier trámite.

Servicio de Oncología y Hematología del Hospital Sant Joan de Déu

O. Cruz Martínez

Directora clínica del Servicio de Oncología y Hematología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

RESUMEN

Describimos la organización y características del Servicio de Oncología y Hematología infantil del Hospital Sant Joan de Déu. El Servicio aborda de forma integral el cáncer y las enfermedades hematológicas no neoplásicas que ocurren en el niño y adolescente. El número de pacientes atendidos y los marcadores de impacto científico encabezan los del estado español. Nuestro abordaje se inicia en el diagnóstico, comprende el tratamiento y el seguimiento del superviviente hasta alcanzar la edad adulta, o los cuidados paliativos si se trata de enfermedades incurables. La atención integral relaciona todas las dimensiones imprescindibles para la atención al paciente: especialistas multidisciplinares coordinados, atención a la dimensión psicosocial e implicación en la investigación y docencia. El ámbito de actuación clínica incluye hospitalización, consultas externas, hospital de día y atención domiciliaria. La actividad de investigación engloba ensayos clínicos, incluyendo las fases precoces, así como investigación transaccional, de desarrollo propio o en colaboración con grupos internacionales.

Palabras clave: Cáncer infantil y del adolescente; Hematología no-neoplásica infantil; Ensayos clínicos; Investigación transaccional.

ABSTRACT

We describe the organization and characteristics of the Oncology Hematology service of the Hospital Sant Joan de Déu. The service comprehensively addresses cancer and non-

neoplastic hematological diseases that occur in children and adolescents. The number of patients treated and scientific markers lead those of the Spanish state. Our approach begins in the diagnosis, includes the treatment and the follow-up of the survivor until adulthood, and the palliative care for incurable diseases. Comprehensive patient care links all dimensions: coordinated multidisciplinary specialists, attention to the psychosocial issues and active involvement in research and teaching. The clinical areas include hospitalization, external consultations, day hospital and home care. The research activity encompasses clinical trials, (including early phases), as well as own transactional research or integrated with international groups.

Key words: Pediatric and adolescent cancer; Hematological disease; Clinical trials; Translational research.

INTRODUCCIÓN

El cáncer infantil se origina durante la formación de órganos y tejidos, en el complejo proceso de desarrollo del ser humano. A diferencia del cáncer de adultos, no se puede prevenir, requiere de un plan de terapia diferente para su tratamiento y responde a ellos también de manera muy diferente. El paciente es un niño o adolescente, con necesidades propias y diferenciadas a cada edad. Por todas estas circunstancias, los niños y adolescentes que sufren cáncer deben ser tratados por equipos especializados en oncología pediátrica.

En el Hospital Sant Joan de Déu el Servicio de Oncología y Hematología trata pacientes desde el nacimiento hasta los 18 años de vida con el diagnóstico de cáncer y también enfermedades hematológicas no neoplásicas. Nuestro objetivo es conseguir los mejores resultados clínicos, mediante una atención personalizada, que combina los avances científicos en el diagnóstico y tratamiento, con la ayuda de especialistas pediátricos de diferentes disciplinas, en un entorno centrado

Correspondencia: Dra. Ofelia Cruz Martínez. Directora clínica del Servicio de Oncología y Hematología. Hospital Sant Joan de Déu. Passeig Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat.

E-mail: ocruz@sjdhospitalbarcelona.org

Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 301-310

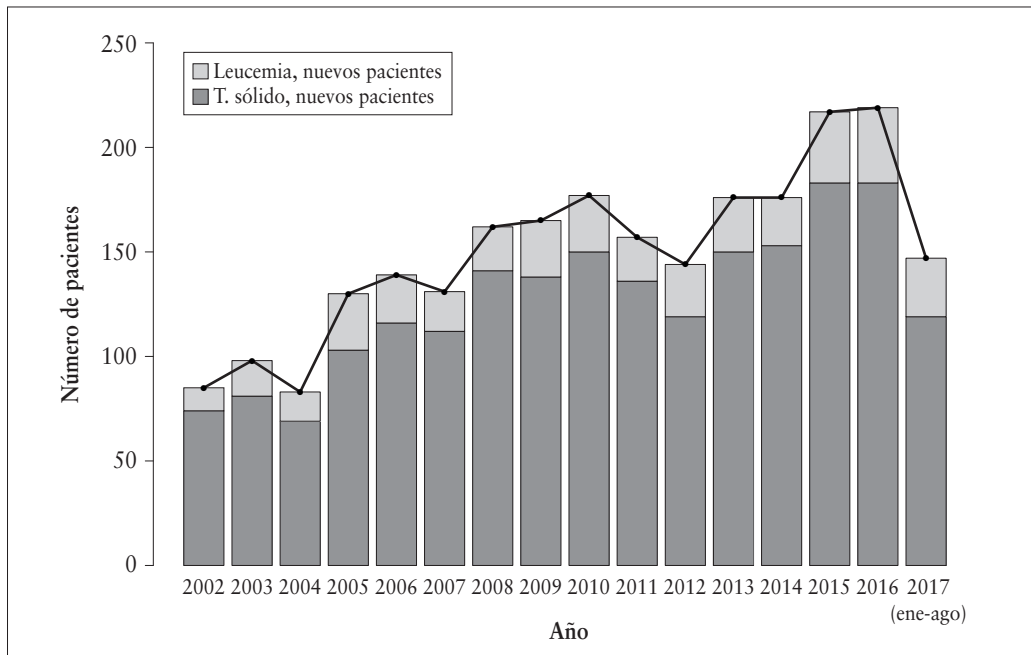


FIGURA 1.

en el paciente y su familia. El desarrollo del Servicio es tanto numérica (Fig. 1), como cualitativa, por el desarrollo de investigación y ensayos clínicos propios, la coordinación o colaboración con ensayos cooperativos y cooperación con centros nacionales e internacionales. Todo esto marca unos valores que se encuentran a la cabeza de la actividad del país.

RECUERDO HISTÓRICO Y DESARROLLO DEL EQUIPO

Los antecedentes remotos del Servicio se iniciaron en 1973 de la mano de la hematóloga Dra. Marina Mateos, con las nuevas instalaciones del municipio de Esplugues de Llobregat. Entonces el Dr. Jaume Mulet, cirujano pediátrico, se responsabilizaba de los tumores sólidos, y en la hematología los Dres. Teresa Toll y Jesús Estella, junto a los pediatras Dres. Joan Illa, y Pilar Pascual de pacientes hemato-oncológicos. En el año 1993 se incorporaron desde el Hospital Clínic de Barcelona el Dr. Enric Vela y La Dra. Ofelia Cruz, por la fusión de servicios, diferenciándose a partir de este momento los equipos de Oncología y de Hematología. En el año 2003 se incorporó al equipo de Oncología el Dr. Jaume Mora, que inicia el Laboratorio de biología molecular en oncología pediátrica, dedicado por primera vez en el centro al estudio diagnóstico y la investigación de los tumores del desarrollo, laboratorio al que se incorpora para su coordinación a Dra. Carmen de Torres. En Hematología se incorporó la Dra. Susana Rives; pero a lo largo de los siguientes años se han incorporado el resto de miembros del equipo, desarrollando áreas de especialización, como la incorporación del Dr. Andrés Morales en la coordinación de la Unidad de Neuro-oncología desde

el año 2014. Coincidiendo con la jubilación del Dr. Jesús Estella, en el año 2013, el Servicio queda reestructurado en un área de Hemato-Oncología que está coordinado desde el punto de vista clínico por la Dra. Ofelia Cruz y por el Dr. Jaume Mora, como director científico. En la actualidad la plantilla del Servicio de Hematología y Oncología incluye en el campo clínico a 19 personas: 4 hematólogos, 7 oncólogos y 2 pediatras especializados en seguimiento del paciente superviviente y en predisposición a cáncer infantil, además de un grupo de pediatras en formación en la subespecialidad de oncología y hematología pediátricas. El equipo de investigadores principales, post-doctorales y pre-doctorales exclusivamente dedicados al laboratorio incluye a 28 profesionales (Tabla 1). A final del año 2015 se inauguró la Unidad de trasplante alogénico, dirigida por la Dra. Isabel Badell, íntimamente relacionada con el Servicio, pero de gestión independiente.

CARACTERÍSTICAS DE LA ACTIVIDAD ASISTENCIAL

El Servicio cuenta con 28 camas de hospitalización, 24 camas en Hospital de Día, 11 consultas externas simultáneas, y una zona de procedimientos. La Unidad de trasplante alogénico, íntimamente relacionada, tiene un área de gestión diferente y consta de 4 cámaras de aislamiento. El área de hospitalización está ubicada en una planta independiente, planta 8ª, que además dispone para las familias y pacientes de un área común familiar y un gimnasio y zona de actividades para los pacientes que no pueden desplazarse a la sala de rehabilitación. En el Hospital de Día ha sido recientemente remodelado y mantiene su actividad los 7 días de la semana;

TABLA 1. Equipo del Servicio de Hematología y Oncología.

Directora Clínica: Dra. Ofelia Cruz
Director Científico: Dr. Jaume Mora
Equipo de Oncología: Alicia Castañeda, Verónica Celis, Moira Garraus, Andrés Morales, Andreu Parareda, Héctor Salvador, Vicente Santa-María. Laboratorio: Carmen de Torres (coordinadora del diagnóstico molecular), Cinzia Lavarino, Ángel Montero, Guillermo Chantada. Investigadores postdoctorales: Carlos Rodríguez, Silvia Mateo, Marta García, Sara Sánchez, Sonia Paco, Inmaculada Hernández, Alejandro Manzanares. Investigadores predoctorales: Soledad Gómez, Laura García, Carles Monterrubio, Nagore Gené, Guillem Pascual, Elisabeth Figuerola
Equipo de Hematología: Susana Rives, Albert Català, Rubén Berruero, Anna Ruiz. Laboratorio de diagnóstico e investigación: Mireia Camós, Montserrat Torredell, Susana Gassiot. Investigadores predoctorales: Roberta Malatesta, Nerea Vega, Anna Alonso, María Trabazo, Montse Messegué, Alicia Garrido
Técnicos: Noelia Salvador, Isadora Lemos, Camino Estella, Mónica Vilà, Sandra Pont, María Jesús Nagel (Biobanco)
Coordinadora de enfermería y hospitalización: Anna Negre
Enfermeras de ensayos clínicos: Cristina Llanos, Mari Molero, Sandra López-Miralles
Coordinadora de educación sanitaria en Hospital de Día: Montse Roig
Coordinación de cirugía oncológica: Lucas Krauel
Bioestadística: Sara Pérez-Jaume
Soporte psicosocial: Marta Pérez Campepadros (coordinadora), M^a Angels Claramonte
Neuropsicología: Laura Mangado
Rehabilitación del paciente oncológico: Natalia Rodríguez Nieva (coordinadora)
Farmacia oncológica: Joan Vinent (coordinador)
Unidad de trasplante alogénico (gestión independiente de Hemato-Oncología): Isabel Badell (directora), Dra. Julia Marsal, Dra. Izascun Elorza

de lunes a viernes el horario se extiende de 8 de la mañana a 8 de la noche, limitado a las mañanas en festivos. En Hospital de Día se administran tratamientos quimioterápicos convencionales, pero también tratamientos de ensayo, como es la inmunoterapia para el neuroblastoma de forma ambulatoria. En la sala de procedimientos se realizan bajo sedación punciones medulares, punciones lumbares, terapia intratecal, biopsias de tumores bajo control ecográfico, colocación de catéteres centrales. Esta sala es adyacente al Hospital de Día. Las consultas externas tienen un área diferenciada al resto de consultas del hospital y son monográficas para que los pacientes sean atendidos por especialistas en neuro-oncología, en tumores sólidos, o linfomas, en hematología no neoplásica o leucemias. También disponemos de consulta para la

TABLA 2. Comités clínicos del Servicio de Hemato-Oncología.

-
- *Tumor Board*
 - *Neuro-Tumor board*
 - *Molecular Tumor Board*
 - Comité de leucemias
 - Comité de pacientes con enfermedades hematológicas no neoplásicas
 - Comité de soporte psicosocial
 - Comité de radioterapia*
-

*En coordinación con el Hospital Valle de Hebrón.

evaluación y seguimiento de consejo genético en pacientes con riesgo aumentado a cáncer hereditario. La consulta de seguimiento del paciente superviviente fuera de tratamiento tiene su especialista y agenda diferenciadas. En algunos casos se efectúan visitas multidisciplinares, recibiendo al paciente sus diferentes especialistas (vg neuro-oncólogo, neurólogo, neurocirujano, o bien hematólogo y enfermera), sin tener que desplazarse a múltiples zonas de consultas de estos diferentes especialistas.

El planteamiento multidisciplinar se traduce en que el niño y adolescente con cáncer o enfermedades hematológicas benignas graves tienen a su disposición un equipo que integra expertos en enfermería y medicina de múltiples. La actividad clínica y decisiones sobre los pacientes se discuten de forma multidisciplinaria en los comités de tumores de las diferentes especialidades (Tabla 2), donde intervienen todos los especialistas médicos y todas las disciplinas del equipo. Utilizamos los protocolos nacionales e internacionales de tratamiento más efectivos, en los que colaboramos o en algunos casos coordinamos. Al diagnóstico del paciente, además de las informaciones médicas habituales, apoyadas con material escrito, se incluye una acogida global de formación sanitaria, en forma de sesiones de educación médica del paciente oncológico; sesiones coordinadas por enfermería. También se realiza una acogida del equipo psicosocial (psicóloga y trabajadora social). Los pacientes con problemas de ansiedad relacionados con los procedimientos y la enfermedad siguen una atención dirigida por el programa de *Childlife*. La posibilidad de la supervivencia a largo plazo impulsa a buscar soluciones como el programa de preservación de la fertilidad, por lo que aplicamos por primera vez en el país la criopreservación ovárica en niñas o de espermatozoides en adolescentes en los que está indicado el procedimiento. Los tratamientos de radioterapia se realizan en centros colaboradores (radioterapia externa en Hospital Valle de Hebrón o Clínica Tecknon, braquiterapia en Instituto Catalán de Oncología, Protonterapia en Essen, *West German Proton Therapy Centre*).

Disponemos de atención paliativa, con atención domiciliar y disponibilidad las 24 horas del día. Tenemos

TABLA 3. Líneas de Investigación.

Proyectos transversales: terapia de precisión:

- Evaluación en tumores de alto riesgo de anomalías cromosómicas mediante tecnología de *microarrays* (Cytoscan) y secuenciación del exoma por paneles específicos o exoma clínico completo (CNAG)
- Generación de modelos animales a partir de biopsias de tumores sólidos (Consortio europeo *ITCC pediatric Preclinical POC Platform* –ITCC-P4–), del programa INMI2
- Evaluación en tumores sólidos pediátricos de nuevos sistemas de administración de fármacos basados en nanotecnología, para administración controlada y dirigida
- Tratamiento de pacientes con tumores refractarios o en recaída a partir del estudio pre-clínico de farmacología en modelos animales (*Molecular Tumor Board*)

Leucemia linfoblástica aguda:

- Coordinación del protocolo nacional de tratamiento de la leucemia linfoblástica (SEHOP)
- Protocolo de inmunoterapia antitumoral (CART-19) para leucemia linfoblástica en recidiva
- Creación de una red nacional de centros para el estudio biológico y seguimiento de la enfermedad mínima residual en la leucemia aguda pediátrica
- Nuevas técnicas de mayor sensibilidad para el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad residual mínima en la leucemia aguda
- Estudio de vías moleculares reguladoras de células progenitoras hematopoyéticas en determinadas leucemias pediátricas
- Estudio sobre los efectos de la toxicidad de los tratamientos en pacientes con leucemia
- Personalización de la profilaxis de la trombosis en la leucemia linfoblástica aguda

Síndromes mielodisplásicos y de insuficiencia medular:

- Colaboración en estudios de tipado y decuenciación masiva

Neuroblastoma:

- Ensayo clínico con inmunoterapia anti GD2 (Hu3F8) EUDRcT 2013-004864-69/hu3F8 Ymabs
- Evaluación del receptor sensor del calcio como nuevo gen supresor de tumores y diana terapéutica (*Marie Skłodowska-Curie innovative training networks* MSC-ITN-MULT)
- Análisis de marcadores de pronóstico y predicción de respuesta terapéutica en neuroblastoma
- Mecanismos involucrados en la quimiorresistencia (FIS 2014-2016)
- Estudio geno/fenotípico de los subtipos celulares
- Patrón de expresión de 3 genes como marcador de predicción y pronóstico
- Epigenética en la patogénesis del neuroblastoma: nuevas perspectivas moleculares para el desarrollo de estrategias terapéuticas (FIS 2014-2017)
- Desarrollo pre clínico de nuevos tratamientos farmacológicos
- Modelo de neuroblastoma en la mosca *drosophila melanogaster* para el cribado de fármacos *in vivo* y estudio de procesos biológicos asociados a la patogénesis del tumor

Tumores cerebrales:

- Meduloblastoma: clasificación molecular y marcadores epigenéticos
- Gliomas de mal pronóstico: Ensayo clínico para gliomas con cisplatino irinotecán (FIS 2009-2012)
- Glioma difuso de protuberancia (DIPG). Desarrollo de un modelo animal
- DIPG: Proyecto preclínico de inmunoterapia en DIPG (Int CarlosIII FEDER CP 13/00189)
- Nanotecnología para cruzar la barrera hematoencefálica (Cure2DIPG. EuronanoMed II JTC 2015)
- DIPG: Primer ensayo clínico con inmunoterapia con vacunas dendríticas para DIPG (EUDRACt 2015-003362-84)
- Programa de financiación europeo Euronanomed II
- Desarrollo plataforma internacional de gliomatosis cerebri
- Programa de valoración y rehabilitación neurocognitiva en pacientes con tumores cerebrales

Histiocitosis de células de Langerhans:

- Estudio de la vía de BRAF en el desarrollo de la enfermedad: estudios de extensión en médula ósea y plasma, así como tratamientos inhibidores específicos de la misma

Sarcoma de Ewing:

- Generación de modelos animales a partir de tumores primarios
- Búsqueda de validación y traslación clínica de nuevas dianas terapéuticas: estudio del papel de los complejos Polycomb en la tumorigénesis del sarcoma de Ewing (FIS 2016 PI16/00245)
- RING1b como nuevo biomarcador del origen del sarcoma de Ewing
- Ensayo clínico multicéntrico grupo GEIS
- Análisis de expresión de genes como valor predictivo al tratamiento
- Proyecto SIGMA. Secuenciación completa del genoma

TABLA 3. (continuación) Líneas de Investigación.

Retinoblastoma:

- Protocolo de actuación europeo (expoRnet)
- Estudio de quimioterapia intraarterial
- Ensayo con terapia oncolítica intraocular VCN-01 con enfermedad intraocular refractaria (EUdract 2016-001060-11) Cure4RB/convocatoria RETOS-2015

Rabdomiosarcoma:

- Farmacología pre-clínica en modelos de tumores primarios de rabdomiosarcoma de nuestros pacientes
- Desarrollo pre-clínico del tratamiento con inhibidor dual de IGF1/2

Innovación en cirugía oncológica:

- Modelos peroperatorios tumorales en impresión 3D

Hemostasia y coagulación:

- Participación en ensayos hemofilia
- Participación en ensayos trombosis
- Unidad Sintrom
- Anemias
- Red de drepanocitosis

programas de atención domiciliaria para protocolos de tratamiento de soporte y para el paciente crónico. Pero como la inmensa mayoría de nuestros pacientes sobrevive a la enfermedad y nuestra preocupación por que tengan un futuro de calidad nos ha movido a desarrollar programas especiales de seguimiento del paciente al finalizar el tratamiento. Por otra parte, aunque solo en un 10% de los casos de cáncer infantil hay un componente genético, disponemos en nuestro Servicio de una unidad de predisposición hereditaria al cáncer que centra su asistencia en el diagnóstico precoz y tratamiento de niños con enfermedades hereditarias que predisponen al desarrollo de esta enfermedad.

CARACTERÍSTICAS DE LA ACTIVIDAD DE INVESTIGACIÓN

El Laboratorio de oncología, iniciado y dirigido por el Dr. Jaume Mora desde el año 2003 está dedicado al diagnóstico molecular y a la investigación translacional de la biología del paciente con cáncer del desarrollo. Se centra en buscar claves de pronóstico y nuevos tratamientos dianas terapéuticas. En este desarrollo existen varios hitos a destacar, como que disponemos de un banco exclusivo de tumores pediátricos –uno de los pocos que existen en Europa– con un gran potencial para la investigación. Aplicamos un modelo translacional que integra a los investigadores del laboratorio en el equipo asistencial para que nuestros pacientes se puedan beneficiar de las técnicas más avanzadas (Tabla 3). Asimismo, pertenecemos al *Innovative Therapies for Children with Cancer* (ITCC), lo que nos permite acceder a tratamientos más innovadores e incluir a nuestros pacientes en ensayos clínicos precoces. Para pacientes de mal pronóstico se ha desarrollado un nuevo comité molecular de tumores, donde se estudian los tumores de estos

pacientes y se aúna el modelo animal (avatares de tumor) con los estudios moleculares a la búsqueda de alternativas, intentando identificar un tratamiento preciso, eficaz. Con la colaboración en ensayos nacionales, internacionales y el desarrollo de ensayos propios en nuestro centro, disponemos de una amplia disponibilidad de ensayos clínicos para nuestros pacientes (Tabla 4).

Este modelo de trabajo, y el gran apoyo de la sociedad, que con sus donaciones e iniciativas para recaudar fondos nos ayudan a financiar la investigación, nos han permitido avanzar en el conocimiento de los tumores del desarrollo y vislumbrar nuevos tratamientos para nuestros pacientes. Anualmente se organizan sesiones informativas de nuestros avances en la investigación para el grupo de familias y solidarios con el proyecto.

CARACTERÍSTICAS DE LA ACTIVIDAD DOCENTE

La actividad del Servicio permite desarrollar una docencia de formación en especialistas en hemato-oncología pediátrica, dentro de un *fellowship* profesional. Por otra parte, se organizan cursos de especialización, actividades dirigidas a formación de superespecialistas, como la jornada anual de hematología, el curso internacional de neuro-oncología pediátrica, o jornadas internacionales relacionadas con el ámbito de investigación clínica y traslacional; por ejemplo, las jornadas de DIPG bajo los auspicios del fondo Alicia Pueyo (fondoaliciapueyo.org). Asimismo cuenta con dos profesores asociados de la Universidad de Barcelona (Dra. Ofelia Cruz y Dra. Andreu Parareda). En la actividad relacionada con la Universidad participa todo el Servicio, en la formación de estudiantes de pregrado de Medicina en la asignatura de Pediatría, en la participación en el curso de biomaster de Medicina en el módulo de cáncer, y en el de cursos propios de especialización de postgrado en Hemato-

TABLA 4. Ensayos clínicos recientes en Hemato-Oncología en el Hospital Sant Joan de Déu.

Tipo Estudio/ Fase	Cód. Protocolo/ Ref	Título completo	Investigador principal	Servicio	F. comienzo	Subtipo proyecto	Nombre promotor
I	NV25719	Estudio de fase IB de farmacocinética y farmacodinamia, abierto, aleatorizado, adaptativo y multicéntrico de oseltamivir (Tamiflu®) en el tratamiento de la gripe en menores inmunocomprometidos, entre 0 a 18 años, con infección de gripe confirmada	Rubén Berrueto	Hematología	29/01/2013	Comercial	F. Hoffmann- La Roche Ltd.
III	BAY59-7939/14372	Ensayo clínico multicéntrico, aleatorizado, abierto, controlado con comparador activo, para evaluar la eficacia y la seguridad de rivaroxaban a un régimen de dosis ajustado según la edad y el peso, en niños con tromboembolismo venoso agudo	Rubén Berrueto	Hematología	04/09/2014	Comercial	Bayer Pharma AG
III	20101221	Estudio abierto, de un solo brazo para evaluar la seguridad y eficacia a largo plazo de romiplostim en sujetos pediátricos trombocitopénicos con púrpura trombocitopénica inmune (PTI)	Rubén Berrueto	Hematología	14/10/2014	Comercial	AMGEN S.A.
III	BAY 81-8973/13400	Estudio de fase III, multicéntrico, abierto y no controlado para evaluar la seguridad de BAY 81-8973 en niños con hemofilia A grave en tratamiento profiláctico	Rubén Berrueto	Hematología	09/01/2015	Comercial	Bayer Hispania, S.L.
I	BAY59-7939/17992	Ensayo de dosis única para evaluar la formulación de rivaroxaban en polvo seco para suspensión oral, en niños de 6 meses a 12 años con trombosis previa	Rubén Berrueto	Hematología	16/07/2015	Comercial	Bayer HealthCare AG
II	AZA-JMML-001	Estudio de fase 2, multicéntrico, abierto para evaluar la farmacocinética, farmacodinámica, seguridad y actividad de azacitidina y para comparar azacitidina con los controles históricos en sujetos pediátricos con nuevo diagnóstico de síndrome mielodisplásico avanzado o leucemia mielomonocítica juvenil antes de trasplante de células madre hematopoyéticas	Susana Rives	Hematología	21/09/2015	Comercial	Celgene International Sarl
II	CCTL019B2202	Ensayo de fase II, de un solo grupo, multicéntrico, para determinar la eficacia y la seguridad de CTL019 en pacientes pediátricos con leucemia linfoblástica aguda de células B en recaída y refractaria	Susana Rives	Hematología clínica	21/12/2015	Comercial	Novartis Farmacéutica, S.A.
II	CCTL019A2205B	Seguimiento a largo plazo de pacientes tratados con la terapia celular CART dirigida a CD19 basada en vectores lentivirales	Susana Rives	Hematología clínica	22/12/2015	Comercial	Novartis Farmacéutica, S.A.

TABLA 4. (continuación) Ensayos clínicos recientes en Hemato-Oncología en el Hospital Sant Joan de Déu.

Tipo Estudio/ Fase	Cód. Protocolo/ Ref	Título completo	Investigador principal	Servicio	F. comienzo	Subtipo proyecto	Nombre promotor
II	CV185362	Estudio prospectivo, aleatorizado, abierto y multicéntrico de la seguridad y farmacocinética de apixaban comparado con un antagonista de la vitamina K o HBPM en sujetos pediátricos con cardiopatías congénitas o adquiridas que requieren anticoagulación crónica para la prevención del tromboembolismo	Rubén Berruoco Moreno	Hematología	01/08/2017	Comercial	Bristol-Myers Squibb International Corporation (BMSIC)
III	15-007	A phase 3, randomized, adaptive study comparing the efficacy and safety of defibrotide vs best supportive care in the prevention of hepatic veno-occlusive disease in adult and pediatric patients undergoing hematopoietic stem cell transplant	Isabel Badell	Hematología	30/12/2016	Comercial	Jazz Pharmaceuticals, INC
III	NOPHO-DBH AML-2012	Research study for treatment of children and adolescents with acute myeloid leukaemia 0-18 years	Susana Rives	Hematología	24/08/2017	No comercial	
III	NIN7999-3895	Seguridad y eficacia de nonacog beta pegol (N9-GP) en pacientes con hemofilia B no tratados previamente	Rubén Berruoco	Hematología	08/02/2017	Comercial	Novo Nordisk a/s
II	CCTL019B2001X	Protocolo de tratamiento expandido de CTL019 para pacientes pediátricos/adultos jóvenes con leucemia linfoblástica aguda en recaída/refractaria	Susana Rives	Hematología	21/04/2017	Comercial	Novartis Farmacéutica, S.A.
I	CART19-BE-01	Estudio piloto de la infusión de linfocitos T autólogos modificados genéticamente para expresar anti-CD19 en pacientes con leucemia o linfoma CD19+ resistente o refractario a tratamiento	Susana Rives	Hematología	04/07/2017	No comercial	Hospital Clínic Barcelona
II	BO25041	Estudio en fase II multicéntrico, comparativo, abierto y aleatorizado del tratamiento con bevacizumab en pacientes pediátricos con glioma supratentorial de alto grado recién diagnosticado	Ofelia Cruz	Oncología	23/04/2012	Comercial	F. Hoffmann- La Roche Ltd.
III	IGR2009/1593/ Inter-B-NHL ritux 2010	Estudio intergrupo para niños o adolescentes con linfoma no-Hodking B o leucemia linfoblástica de células B; evaluación de eficacia y seguridad de rituximab en pacientes de alto riesgo	Verónica Celis	Oncología	02/07/2012	No comercial	SIOP/SEHOP
II	HSJD-HR-NB- Ch14.18	Ensayo clínico de fase II unicéntrico, no controlado, de dinutuximab (CH 14.18) con las citoquinas factor estimulante de granulocitos y macrófagos (GM-CSF) e IL-2, en pacientes con neuroblastoma de alto riesgo que no son candidatos para otros ensayos de inmunoterapia	Jaume Mora	Oncología	26/05/2014	No comercial	Fundació Privada per a la Recerca i la Docència Sant Joan de Déu FSJD

TABLA 4. (continuación) Ensayos clínicos recientes en Hemato-Oncología en el Hospital Sant Joan de Déu.

Tipo Estudio/ Fase	Cód. Protocolo/ Ref	Título completo	Investigador principal	Servicio	F. comienzo	Subtipo proyecto	Nombre promotor
I	BRF116013	Estudio de fase I/IIA, en dos partes, abierto, multicéntrico y de un solo brazo para determinar la seguridad, tolerabilidad y farmacocinética de dabrafenib oral en niños mayores de 12 meses y menores de 18 años con tumores sólidos avanzados y mutación BRAF V600 positiva	Jaume Mora	Oncología	12/09/2014	Comercial	Novartis Farmacéutica, S.A.
I	FSJD-DIPG-DC	Phase Ib Clinical trial on the safety of immunotherapy with autologous dendritic cells primed with lysate allogeneic tumor lines in patients with Diffuse Intrinsic Pontine Glioma (DIPG)	Andrés Morales	Oncología	06/06/2016	No comercial	Fundació Privada per a la Recerca i la Docència Sant Joan de Déu FSJD
II	IGR2012/1883	Estudio fase I-II de vinblastina en combinación con nilotinib en niños, adolescentes, y adultos jóvenes con glioma de bajo grado refractario o recurrente	Ofelia Cruz	Oncología	14/05/2015	No comercial	IGR
II	SIOP Ependymoma II (ET13-002)	Programa clínico internacional multicéntrico para el diagnóstico y tratamiento de niños, adolescentes y adultos jóvenes con ependimoma SIOP Ependymoma II	Ofelia Cruz	Oncología	2017	No comercial	SIOP/SEHOP
II	RG 13-277	International randomised controlled trial of chemotherapy for the treatment of recurrent and primary refractory ewing sarcoma	Jaume Mora	Oncología	23/04/2015	No comercial	Grupo Español de Investigación en Sarcoma Grupo GEIS
I	GO29664	Estudio en fase temprana, multicéntrico, abierto, de la seguridad y farmacocinética de atezolizumab (MPDL3280A) en pacientes pediátricos y adultos jóvenes con tumores sólidos previamente tratados	Jaume Mora	Oncología	23/10/2015	Comercial	F. Hoffmann- La Roche Ltd.
II	SIOP - PNET 5 MB - LR	Estudio prospectivo internacional en niños mayores de 3 a 5 años con meduloblastoma de riesgo estándar clínico de perfil biológico de bajo riesgo	Andrés Morales	Oncología	25/04/2016	No comercial	SIOP/SEHOP
I	20110261	Estudio fase 1, multicéntrico, abierto de de-escalado de dosis para evaluar la seguridad y eficacia de talimogene laherparepvec en pacientes pediátricos con tumores avanzados que no sean del sistema nervioso central y que sean tratables con inyección directa	Jaume Mora	Oncología	11/05/2016	Comercial	Amgen Inc.

TABLA 4. (continuación) Ensayos clínicos recientes en Hemato-Oncología en el Hospital Sant Joan de Déu.

Tipo Estudio/ Fase	Cód. Protocolo/Ref	Título completo	Investigador principal	Servicio	F. comienzo	Subtipo proyecto	Nombre promotor
III	54179060LYM3003	A randomized, open-label, safety and efficacy study of ibrutinib in pediatric and young adult patients with relapsed or refractory mature B-cell non-Hodgkin lymphoma	Verónica Celis Passini	Oncología	05/10/2016	Comercial	Janssen Research and development LCC
I	ABI-007-PST-001	Estudio de fase 1/2 multicéntrico, abierto, de búsqueda de dosis para evaluar la seguridad, tolerabilidad y eficacia preliminar de nab [®] -paclitaxel semanal, en pacientes pediátricos con tumores sólidos en recaída o refractarios	Jaume Mora	Oncología	16/03/2016	Comercial	Celgene International Sàrl
I	GO29665	Estudio en fase I/II, multicéntrico, abierto, de incremento de la dosis, de la seguridad y farmacocinética del cobimetinib en pacientes pediátricos y adultos jóvenes con tumores sólidos previamente tratados	Jaume Mora	Oncología	23/08/2016	Comercial	F. Hoffmann- La Roche Ltd.
II	CA209744	Ensayo de fase II abierto, basado en riesgo, adaptado a la respuesta, de nivolumab + brentuximab vedotina (N+Bv) en niños, adolescentes y adultos jóvenes con linfoma de Hodgkin clásico (LHC) CD30+ en recidiva/refractario (R/R) después del fracaso del tratamiento de primera línea seguido de brentuximab+bendamustina (Bv+B) en participantes con una respuesta subóptima bendamustine (Bv + B) for participants with a suboptimal response. CheckMate 744: CHECKpoint pathway and nivolumab clinical trial evaluation	Jaume Mora	Oncología	14/06/2017	Comercial	Bristol-Myers Squibb International Corporation (BMSIC)
II	GEIS-39	Phase II trial of nab-paclitaxel for the treatment of desmoid tumors and multiply relapsed/refractory desmoplastic small round cell tumors and Ewing sarcoma	Jaume Mora	Oncología	18/05/2017	Comercial	Grupo Español de Investigación en Sarcoma Grupo GEIS
II	CA209-908	Ensayo clínico fase Ib/II de nivolumab en monoterapia y nivolumab en combinación con ipilimumab en sujetos pediátricos con neoplasias malignas primarias del SNC de alto grado	Jaume Mora	Oncología	22/05/2017	Comercial	
III	LCH-IV-042011	LCH-IV International Collaborative Treatment Protocol for children and adolescents with Langerhans Cell Histiocytosis	Vicente Santa-María	Oncología	30/03/2017	No comercial	

logía y Oncología, y también en el ámbito de la enfermería pediátrica oncológica.

HEMATOLOGÍA NO NEOPLÁSICA

También tratamos otras enfermedades hematológicas no neoplásicas poco frecuentes como, hemoglobinopatías, fallos medulares congénitos y adquiridos (eritroblastopenia, leucopenia, anemia de Fanconi, Shwachman-Diamond, neutropenias congénitas y adquiridas, plaquetopenia inmune aguda y otras plaquetopenias, déficit de factores de la coagulación, o anemias hemolíticas.

PROYECCIÓN FUTURA

El crecimiento del Servicio de Hemato-Oncología en su faceta asistencial, de ensayos clínicos y de investigación ligada al paciente, así como la apertura a pacientes internacionales ha impulsado un plan de desarrollo de un centro específico dedicado al cáncer del desarrollo, que nos permite ampliar este modelo asistencial. El centro será inclusivo y tratará a los pacientes sin discriminar su fuente de financiación sanitaria. Este proyecto del *Pediatric Cancer Center* podrá hacerse realidad gracias a la participación solidaria de toda la sociedad. <https://www.sjdhospitalbarcelona.org/es/sjd-pediatric-cancer-center>

Área maternofetal y neonatal - BCNatal

E. Gratacós Solsona

Director de BCNatal. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

El centro BCNatal integra la atención materno-fetal y neonatal de nuestro Hospital y la del Hospital Clínic de Barcelona. Ofrecemos nuestros servicios a las mujeres de nuestro país y a las mujeres de otros países que optan por tener a su hijo en nuestro centro. Su objetivo es asegurar una atención de excelencia, humana y profesional, a la mujer gestante y a su entorno familiar, que solicita atención para su gestación y/o la atención al parto en el Hospital Sant Joan de Déu, desde el embarazo normal a la más alta complejidad.

El centro incluye las unidades de neonatología de los dos centros, que pueden atender la máxima complejidad, con un papel trascendental del área enfermera.

Centramos el modelo de parto en la mujer y su familia: armonizando y adecuando la atención y los espacios a las necesidades personales. Ofrecemos una buena coordinación con el resto de equipos hospitalarios que intervienen en el proceso y acreditamos una medicina y cirugía fetal altamente especializada, como referente nacional e internacional. Además, aseguramos una continuidad en la atención personalizada después del parto y garantizamos un control neonatal de excelencia.

DIAGNÓSTICO PRENATAL

Uno de cada diez fetos presentará algún tipo de problema o situación de riesgo durante su vida en el útero materno. Muchos de estos problemas son leves pero, lamentablemente, en una pequeña proporción son graves y pueden comprometer la supervivencia fetal o la calidad de vida después del nacimiento.

El beneficio del diagnóstico prenatal en la detección de los problemas fetales es actualmente indudable, sea cual sea la gravedad de los mismos. Un manejo adecuado a cada caso de acuerdo con el conocimiento más actualizado permite mejorar notablemente los resultados para una amplia gama de enfermedades fetales leves o graves. Por otra parte, para algunas enfermedades, las intervenciones prenatales pueden salvar la vida del feto o mejorar su futura calidad de vida notablemente.

En casos para los que no existe tratamiento, también es esencial realizar un diagnóstico preciso de las causas del problema, que será esencial para planificar futuros embarazos.

MEDICINA Y CIRUGÍA FETAL ALTAMENTE ESPECIALIZADA

Con un crecimiento continuo en los últimos 10 años y alcanzando recientemente hasta 200 casos al año, BCNatal se encuentra entre los más grandes centros de cirugía fetal en el mundo. Estamos altamente especializados en cirugía fetal endoscópica y nuestros cirujanos son los más experimentados del mundo, con más de 1.600 operaciones hasta ahora.

La cirugía fetal es extremadamente exigente y las tasas de éxito dependen críticamente de los cirujanos y la experiencia del equipo, con el fin de asegurar el tiempo de operación más corto y el logro de la operación fetal con la mínima manipulación del útero y el feto. Hemos documentado en nuestras publicaciones científicas que nuestros tiempos de operación –un factor crítico para el éxito de la operación– son el menor entre todos los centros de terapia fetal existentes.

Disponemos de una oferta de exploraciones y procedimientos altamente especializados en medicina fetal:

- Ecografía fetal de alta resolución.
- Ecocardiografía fetal.
- Neurosonografía fetal.
- Resonancia magnética fetal.
- Determinación no invasiva de ADN fetal en sangre materna.

Correspondencia: Dr. Eduard Gratacós. Director de BCNatal. Hospital Sant Joan de Déu - Hospital Clínic. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat.
E-mail: egratacos@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

- Determinación no invasiva de la madurez fetal por análisis cuantitativo ecográfica.
Además, cubrimos todo el espectro de la cirugía fetal:
- Láser en síndrome de transfusión de gemelo a gemelo. Pioneros de los tratamientos y las técnicas utilizadas actualmente. Los miembros del grupo EUROFOETUS (Lovaina-París, Hamburgo-Barcelona-Londres). Más de 700 casos, >90% de supervivencia y los tiempos de operación más cortos.
- Las técnicas de láser y de oclusión para los gemelos monocoriales discordantes (malformación o crecimiento). Un *spin-off* de la operación anterior, con >400 casos realizados.
- Oclusión traqueal por la hernia diafragmática congénita. Hemos sido los primeros en desarrollar esta técnica (Deprest J, Gratacós Y, Nicolaidis K. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004). Somos miembros del equipo pionero FETO (Lovaina-Barcelona-Londres) Más de 200 casos.
- Desobstrucción intrauterina de las vías respiratorias del feto en la obstrucción congénita y tumores. Somos creadores de la técnica y realizamos la primera operación en el mundo (Gratacós Y, et al. *Fetal Diagn Ther.* 2012).
- Reparación por cirugía fetal abierta de espina bífida.
- Cirugía fetal intra-parto (EXIT) para la gestión de grandes tumores fetales.
- Cistoscopia fetal para válvulas uretrales.
- Ablación intrauterina de grandes tumores por láser o radiofrecuencia.
- Valvuloplastia fetal en estenosis valvular cardíaca fetal grave.
- Abordaje del derrame pleural.
- Transfusión de sangre intrauterina en la anemia fetal.

ASISTENCIA PERSONALIZADA AL PARTO

Nuestro modelo de atención al parto, el programa MARE (MAternidad REspetada), da protagonismo a la familia. Permite que la mujer elija el modelo de parto que desea, que esté acompañada en todo momento por la pareja –incluso en las cesáreas– y que pueda estar con su bebé desde el mismo momento del nacimiento. Para hacerlo posible, las habitaciones disponen de un espacio especialmente concebido para que los profesionales del hospital puedan practicar los primeros cuidados al bebé ante la presencia de sus padres.

CONTROL DEL EMBARAZO Y PARTO NORMAL

Este proceso de atención implica el seguimiento exhaustivo de su embarazo, con la realización de todas aquellas visitas y pruebas diagnósticas que garantizan el adecuado control, finalizando en el momento del parto, que será atendido por un ginecólogo junto con una comadrona. El parto se lleva a cabo en un entorno hospitalario y con anestesia epidural si esta está indicada y la futura madre lo desea.

EMBARAZO Y PARTO NATURAL DE BAJO RIESGO

La futura madre puede elegir que, en el momento del parto, se minimice la medicalización. Esto supone:

- Pasar por el proceso de parto y el parto sin medicamentos ni anestesia.
- Evitar en la medida de lo posible las intervenciones médicas artificiales como la monitorización fetal continua o la realización de episiotomías (incisión en el perineo que facilita la salida del bebé y que requiere una sutura posterior).
- Permitir que la futura madre dirija el proceso de la manera que le resulte más cómoda.

Este tipo de atención implica el seguimiento exhaustivo de su embarazo, con la realización de todas aquellas visitas y pruebas diagnósticas que garantizan el adecuado control, finalizando en el momento del parto, que será atendido por un ginecólogo junto con una comadrona.

De la misma manera que en el parto normal, es posible que la evolución del proceso del parto natural haga necesaria una cesárea, lo que pasa entre el 10 y el 15% de los casos. Si es este el caso, una vez realizada la cesárea, la madre y el bebé pasarán a la unidad de hospitalización donde permanecerán habitualmente 5 días hasta el momento de ir a casa.

CONTROL DEL EMBARAZO DE ALTO RIESGO

Este proceso de atención implica el seguimiento exhaustivo de su embarazo, con la realización de todas aquellas visitas y pruebas diagnósticas que garantizan el adecuado control, finalizando en el momento del parto, que será atendido por un ginecólogo junto con una comadrona.

BEBÉS PREMATUROS

En neonatología, tiene especial valor nuestra experiencia en casos complejos como ocurre con los prematuros, atendiendo patologías que son un reto clínico enorme como el bebé que nace con falta de oxígeno.

Nuestro objetivo es atender a los bebés, independientemente de su estado de salud, de una forma humanizada y centrada en la familia. Nuestro Hospital es capaz ahora de cubrir necesidades poco atendidas en el pasado como el apoyo psicológico para familias, o los fisioterapeutas o mediadores culturales.

Disponemos de tecnologías muy avanzadas, como los sistemas de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO), y asumimos patologías de gran exigencia tecnológica, como son los prematuros extremos, las cardiopatías congénitas y otras patologías malformativas o metabólicas que pueden comprometer la vida del bebé.

NUESTRA EXPERIENCIA

Tenemos un equipo experimentado con una alta especialización en medicina fetal que garantiza un cuidado total

y seguro tanto al feto como a la madre. Recibimos más de 3.000 casos anuales y llevamos a cabo casi 20.000 ecografías de alta complejidad. En estos momentos, con más de 1.600 operaciones fetales realizadas, somos uno de los centros mundiales con mayor experiencia.

Nuestra alta reputación como centro de entrenamiento con más de 300 solicitudes anuales de profesionales de todo el mundo de los cuales seleccionamos aquellos que cuenten con un currículum profesional destacable.

Además, contamos con uno de los grupos en investigación de medicina fetal más amplios y con mayor productividad en el mundo en su campo, con más de 15 años de experiencia.

En la atención al parto, hay que destacar que el Hospital Sant Joan de Déu es la maternidad que atiende a más partos de Cataluña, con más de 3.000 anuales. En sus 40 años de trayectoria, ha registrado más de 110.000 nacimientos.

NUESTRAS INSTALACIONES

Disponemos de equipos de última generación para hacer los diagnósticos y determinar los tratamientos que requieren nuestros pacientes. Las habitaciones de hospitalización son de uso individual. Disponen de un sofá cama para el acompañante y de baño adaptado.

Disponemos de espacios modernos y acogedores para la dilatación y el parto, sin necesidad de cambiar de sala. Todas están equipadas con telemetría, que favorece la movilidad. También se puede utilizar material accesorio, como pelotas, espejos, música y duchas.

El bebé está con la madre en todo momento y favorecemos el contacto madre-bebé, piel con piel, inmediatamente después del parto.

INVESTIGACIÓN

Nuestro Hospital tiene abiertas líneas de investigación muy relevantes tanto en medicina fetal como en otras áreas, como el cáncer infantil, desarrollo neuronal y enfermedades metabólicas, así como en enfermedades infecciosas y patologías de la edad adulta que pueden tener origen fetal. Esperamos que la financiación en investigación para medicina fetal e intervenciones con bebés enfermos pueda seguir creciendo y contemos con financiadores privados entusiastas con el proyecto.

En Europa ya somos miembros del grupo pionero EUROFETUS, con representantes de Lovaina, Hamburgo, París, Londres y Barcelona. De cara al futuro queremos vincular mucho la sociedad, pensando en la investigación, porque creemos que es la única manera de ofrecer la excelencia, que a veces puede ser la diferencia entre la vida y la muerte.

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Sant Joan de Déu

J. Knörr Giménez

Jefe del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Uno de cada cinco niños presenta a lo largo de la infancia deformidades u otros problemas musculoesqueléticos como consecuencia de una enfermedad congénita o adquirida durante los primeros años de vida. En el Hospital Sant Joan de Déu trabajamos para ofrecerles un tratamiento individualizado y lo menos invasivo posible.

Sant Joan de Déu es el centro de referencia en España para todos los tratamientos de cirugía ortopédica y traumatología pediátrica y es uno de los hospitales del Estado que más pacientes atiende por estas patologías. Cada año operamos a más de 1.500 niños que presentan deformidades óseas muy diversas: han nacido con alguna deformidad en los pies o en las manos –como, por ejemplo, dedos duplicados, unidos, pie equinovaro...–, u otras enfermedades como escoliosis o patología del raquis; han sufrido una fractura accidentalmente o se les ha diagnosticado un tumor óseo...

El abordaje de estas patologías presenta en la infancia algunas peculiaridades. Nuestros pacientes están en pleno proceso de desarrollo y esto nos obliga a buscar soluciones diferentes a las que se podrían aplicar en adultos, soluciones que tengan en cuenta que sus huesos crecerán y que, siempre que podamos, sean lo menos invasivas posibles.

Con este objetivo, nuestros cirujanos del Servicio de Ortopedia y Traumatología buscan soluciones innovadoras. Hace unos meses usaron, por primera vez en el mundo, la endoscopia para descender el omóplato de un niño de cinco años que nació con este hueso a la altura del cuello y que, a consecuencia de esta patología, llamada deformidad de Sprengel, tenía problemas de movilidad en el brazo. Hasta

ahora esta intervención se hacía con cirugía abierta extensa, lo que conllevaba un mayor riesgo de sufrir infecciones además de un claro perjuicio estético.

En esta misma línea, también el año pasado desarrollaron una técnica de trasplante pionera que evita la amputación de la pierna a los niños que nacen con pseudoartrosis congénita de tibia, una enfermedad del hueso que hace que se rompa y no cicatrice. Consiste en extraer el periostio de la tibia sana del paciente –membrana que recubre el hueso y que es la encargada de repararlo en caso de fractura– para implantarlo sobre la tibia enferma. Mediante microcirugía, los vasos sanguíneos se conectan a vasos sanguíneos locales para que el periostio sano se convierta en un órgano vivo.

A veces, sin embargo, la patología requiere inevitablemente de un tratamiento más agresivo que pasa por extirpar un segmento de hueso grande y sustituirlo por otro. En Sant Joan de Déu optamos preferentemente por las reconstrucciones biológicas, miramos que el hueso sea del propio paciente para reducir el riesgo de rechazo que implica trasplantarse un hueso de donante y porque es más fácil que se regenere.

Además, en los casos especialmente complejos los profesionales recurren a las últimas tecnologías y usan modelos 3D que les permiten planificar detalladamente cada intervención y practicarla una y otra vez antes de entrar en quirófano.

Estos dos elementos, la reconstrucción biológica y los modelos 3D, se conjugaron recientemente en una intervención mediante la cual reconstruyeron la pelvis de una niña afectada por un tumor con un trasplante de peroné de su propia pierna. De esta manera pudieron extirpar totalmente el tumor, incrementar las probabilidades de curación y reducir el riesgo de que hiciera metástasis. Tradicionalmente los médicos descartan la extirpación porque en la zona de la pelvis existen muchos nervios, arterias principales y vísceras, y porque su extirpación conlleva una severa alteración de la marcha.

Correspondencia: Dr. Jorge Knörr. Jefe del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Sant Joan de Déu - Hospital Clínic. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. *E-mail:* jknorr@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 314-315

El Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología ha implementado, por primera vez en España de forma sistemática, una técnica quirúrgica que permite corregir las deformaciones de cadera que presentan algunos adolescentes y que, de no tratarse, les causan cojera, graves limitaciones en la vida cotidiana y artrosis precoz a la edad de 40 años. Estas deformaciones de cadera, conocidas como epifisiolisis de la cadera, son debidas a que el cartílago de crecimiento, una lámina cartilaginosa situada entre la cabeza y la parte central del hueso y responsable de su crecimiento durante la infancia y adolescencia, se rompe provocando un desplazamiento de la cadera que se manifiesta con cojera al adolescente.

Hasta ahora los traumatólogos no podían corregir esta deformidad porque corrían el riesgo de que las conexiones vasculares que comunicaban la cabeza de la cadera con el

resto del hueso, se rompieran causando el infarto del hueso. Ante esta situación, debían limitarse a impedir que la enfermedad progresara fijando con un tornillo la cabeza de la cadera afectada para evitar que se desplazara aún más. Ahora los profesionales del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Sant Joan de Déu aplican una técnica quirúrgica correctora que permite devolver la cadera a su posición original.

Los problemas óseos que tratan son muy diferentes pero el abordaje siempre sigue tres criterios que son fundamentales. La obsesión de nuestros profesionales es que sea lo menos invasivo posible y el más duradero, si es posible con tratamientos que solucionen de por vida el problema y en los casos que requieren un trasplante, con material biológico del propio paciente.

Sección de Reumatología pediátrica del Hospital Sant Joan de Déu

J. Antón López

Jefe de la Sección de Reumatología pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Nuestra Unidad de Reumatología pediátrica ha sido pionera en España en el manejo de las enfermedades reumáticas de la infancia y atiende a pacientes de todo el territorio español.

Hacemos un seguimiento integral del niño durante su enfermedad y nos centramos no solo en el reumatismo sino también en todos los aspectos de su desarrollo: crecimiento, desarrollo puberal, enfermedades asociadas de la infancia, adaptación del calendario vacunal, etc.

Para llevar a cabo esta labor, trabajamos conjuntamente con los profesionales de otros servicios del Hospital Sant Joan de Déu y, en concreto, con médicos rehabilitadores, oftalmólogos, radiólogos, dermatólogos, ortopedas, endocrinólogos, nutricionistas y, si el caso lo requiere, profesionales de otras especialidades.

Nuestro equipo trabaja sobre las articulaciones y el sistema músculo-esquelético, en un conjunto de enfermedades de alcance muy amplio:

- Artritis idiopática juvenil (antes conocida como artritis crónica juvenil o artritis reumatoide juvenil).
- Lupus eritematoso.
- Dermatomiositis juvenil.
- Esclerodermia sistémica y localizada.
- Vasculitis.
- Cuadros de fiebre periódica y enfermedades auto inflamatorias.
- Osteoporosis y estados de baja densidad mineral ósea.
- Cuadros de dolor amplificado y fatiga crónica.

Además, nuestra Unidad ha desarrollado, con otros servicios, protocolos para el manejo conjunto de algunas patologías:

- Uveítis graves y *Pars planitis* (conjuntamente con el Servicio de Oftalmología).
- Esclerodermias cutáneas (con el Servicio de Dermatología).
- Osteogénesis imperfecta (con el Servicio de Ortopedia y Traumatología).
- Enfermedad de Kawasaki (con el Servicio de Cardiología).

DIAGNÓSTICO

Las enfermedades reumáticas en niños y adolescentes han existido siempre, pero es importante tener conciencia de qué enfermedades son, conocerlas para diagnosticarlas mejor, porque un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado mejoran el pronóstico a largo plazo y esto es algo que tratamos de explicar siempre a los padres. Se trata de enfermedades de baja prevalencia para el pediatra de atención primaria, mientras que nosotros solo atendemos estos casos y en un número relevante.

Es fundamental que los pediatras conozcan este grupo de enfermedades. En nuestro equipo creemos en la importancia de la formación, participamos en actividades docentes, charlas, talleres, etc. A veces no es fácil llegar a un diagnóstico, pero sí se debe incluir la posibilidad de una patología reumática en el diagnóstico diferencial y, llegado el caso, derivar para completar el estudio por un equipo especializado.

En nuestro día a día vemos sobre todo a pacientes con artritis idiopática juvenil, pero también lupus, dermatomiositis juvenil, esclerodermia, vasculitis y enfermedades autoinflamatorias (fiebres recurrentes), sin olvidar los casos de niños con dolor músculo-esquelético, motivo frecuente de consulta para los pediatras de cabecera.

TRATAMIENTOS

Intentamos ser una Unidad muy facilitadora, que altere lo menos posible la vida del niño y su familia, que no pierdan

Correspondencia: Dr. Jordi Antón López. Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat
E-mail: janton@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 316-317

más tiempo del necesario y que sigan su ritmo escolar y de vida. En muchas ocasiones, el paciente llega al hospital, le atendemos diferentes especialistas y en unas horas se le han hecho diferentes controles y pruebas. Es una manera de ser coherente con lo que se defiende desde nuestra Unidad: que los niños deben llevar una vida lo más activa y normalizada posible, incluso hacer la educación física escolar al igual que el resto de compañeros. Gracias a un diagnóstico precoz y a los nuevos tratamientos, la imagen antigua del niño enfermo reumatológico en silla de ruedas o con muletas, que no podía hacer actividades, es una imagen que ha desaparecido.

A los padres, cuando reciben el diagnóstico, les explicamos que su hijo podrá hacer una vida normal, estudiar, relacionarse con los compañeros, pero que, al ser una patología crónica, deberá seguir unos controles de manera periódica.

También es importante la comunicación en especial con el adolescente, etapa en la que tienden a minimizar sus enfermedades, debemos hablar con ellos, tenemos que explicarles por qué no deben suspender los tratamientos, ya que esto puede provocarles recaídas. Disponemos también de una Unidad de Transición en la cual se trabaja la autonomía del adolescente, el que cada vez vayan asumiendo más responsabilidades en el seguimiento y manejo de su enfermedad, preparándolos para su seguimiento posterior en unidades especializadas de adultos.

Aunque las enfermedades reumatológicas se asocian con el adulto cabe recordar que muchas tienen su origen en la infancia. Por ejemplo, el 20% de los lupus eritematosos sistémicos debutan en la infancia. Otro ejemplo es la osteoporosis que tendemos a considerar una enfermedad de gente mayor. Lo cierto es que la mayoría de las personas

alcanzan el pico de masa ósea sobre los 20 años, a partir de aquí hay un descenso progresivo que puede ser más o menos pronunciado. Aunque hay otros factores como alimentación, ejercicio, medicaciones, genéticos, etc., hay que tener en cuenta que aquellas personas que durante su infancia no consigan una correcta masa ósea tendrán más riesgo de presentar osteoporosis en la edad adulta.

El tratamiento de las diferentes patologías reumatológicas ha avanzado mucho, con la llegada de nuevos fármacos como los inmunomoduladores selectivos o biológicos, las terapias personalizadas, etc. Nuestra Unidad participa en estudios internacionales, lo que nos permite conocer y poder ofrecer nuevos tratamientos. En un hospital universitario docente como el nuestro es muy importante participar en registros internacionales y también formar parte de ensayos clínicos, estar en las reuniones científicas y colaborar en estudios de ciencia básica.

Actualmente, disponemos de diferentes áreas para la atención de los pacientes:

- Servicio de consultas externas, para las visitas concertadas.
- Hospital de Día, para la atención de aquellos pacientes que requieren recibir un tratamiento en el hospital sin necesidad de ingreso.
- Hospitalización, para el ingreso de aquellos pacientes que requieren ser sometidos a estudios o tratamientos que no se pueden realizar en régimen ambulatorio.
- Urgencias, para la atención de los pacientes que sufren un episodio agudo y requieren una atención inmediata.
- Unidad de Cuidados Intensivos, para aquellos pacientes en situación crítica.

Unidad del paciente crónico - Programa PRINCEP

S. Ricart Campos¹, A. Aldemira Riz¹, E. Lasheras Soria², E. Preixans³, O. Valsells³, J. Gascón⁴, V. Vélez⁴

¹Pediatra, ²Trabajadora social, ³Agente de atención espiritual, ⁴Enfermero. Unidad del paciente crónico. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Los niños que padecen enfermedades crónicas complejas tienen la oportunidad de formar parte del programa PRINCEP (Plataforma de Respuesta Integral a los Niños con enfermedades Crónicas y Elevada Dependencia) de nuestro Hospital, que intenta darles apoyo tanto a ellos como a sus familias y a su entorno, no solo desde el punto de vista médico sino también social, emocional y espiritual.

Esta Unidad multidisciplinar se puso en marcha en el Hospital Sant Joan de Déu en octubre de 2012 y es la única que realiza esta tarea en Cataluña en el ámbito pediátrico. Comenzó con 20 pacientes y actualmente atiende a más de 100 niños y niñas que padecen enfermedades crónicas complejas, es decir, patologías que implican una dependencia de equipamiento clínico, diversas patologías o dificultades en la movilidad y la alimentación.

No todos los niños y niñas que tienen una enfermedad crónica forman parte de este programa. Sobre todo se pone especial atención en aquellos que a la situación clínica mencionada se suma un contexto social complejo. Desde la Unidad, tenemos en cuenta que cualquier familia que tiene un niño con una enfermedad crónica ya se encuentra en una situación de vulnerabilidad. Además, el contexto económico y social actual en muchos casos añade factores que pueden incidir negativamente en el proceso y que, por tanto, requieren de una intervención inmediata y continua.

Las familias deben asumir cambios de gran relevancia en sus vidas: cambia el entorno que conocían por uno nuevo vinculado a la situación de la enfermedad, su manera de funcionar como familia, de relacionarse entre los miembros

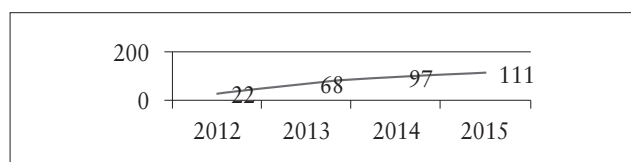


FIGURA 1. Casos atendidos en el programa PRINCEP.

de la familia pero también con los otros. Se enfrentan a pérdidas personales y/o relacionales, económicas, etc. En definitiva, se trata de un impacto muy importante. Desde el programa PRINCEP se trabajan todos estos aspectos de forma preventiva y asistencial.

ACOMPANAMIENTO Y PUNTO DE REFERENCIA

El programa también pone especial atención al acompañamiento. Las enfermedades no se dan por igual, ni están siempre en la misma fase: sobre todo el debut, cuando se diagnostican, supone un golpe muy fuerte para la familia. Para ello el equipo del programa trabaja para hacer mucho acompañamiento en estos momentos. Lo mismo ocurre cuando se dan fases agudas de la enfermedad y la familia necesita un apoyo muy directo y un entorno conocido a quien poder preguntar, pedir apoyo y obtener un confort emocional.

Como los casos que atiende el programa son complejos porque se trata de pacientes que sufren muchas patologías por ejemplo, una discapacidad cognitiva, con una cardiopatía y una inmunodeficiencia, los ven muchas personas pero cuando les pasa algo no saben a quién deben recurrir, necesitan un referente y a alguien que les resuelva dudas inmediatas. Desde la Unidad, intentamos normalizar su situación, que siempre encuentren una cara conocida y alguien que recoja todos sus problemas y les ofrezca una visión global de su hijo.

La coordinación externa, tanto a nivel clínico como social, es otro aspecto importante a tener en cuenta. In-

Correspondencia: Dra. Sílvia Ricart. Coordinadora de la Unidad del paciente crónico. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat.

E-mail: sricart@sjdhospitalbarcelona.org

Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 318-319

tentamos que desde su municipio y zona más cercana estas familias se conozcan y cuenten con el apoyo de los servicios más cercanos: la atención primaria, la escuela, el CDIAP, etc.

Por su parte, la atención espiritual que se ofrece desde nuestra Unidad ayuda a las familias y a los niños a mantenerse conectados a la vida a pesar de la situación de enfermedad, rescatando y potenciando la parte sana de la familia desde el lenguaje que para ellos tenga significado. Se les ofrece a una persona para hablar, para expresar sus dudas, miedos, aquellas cuestiones que no se atreven a preguntar a alguien o que no saben cómo afrontar, a alguien que les acompaña a cruzar el sufrimiento y poder vivir con sentido y esperanza la realidad que les ha tocado.

Ante situaciones como estas salen muchas preguntas sobre el sentido de lo que están viviendo. ¿Por qué me pasa a mí? ¿Qué he hecho mal? Por eso intentamos acompañar en la aceptación, buscar la esperanza, estar a su lado apoyando en los momentos agudos y ayudando a valorar los momentos de mayor estabilidad. Son situaciones que se alargan mucho en el tiempo, hay mucho cansancio que se acumula, mucha soledad, porque con los años hay familias que se quedan aisladas, les cuesta más salir de casa o encontrar el apoyo del entorno.

DAR AUTONOMÍA PARA NORMALIZAR

El programa consta de un seguimiento caso por caso a partir de visitas con los pacientes de forma periódica en función del tipo de enfermedad y del nivel en que se encuentra (fase de debut, aguda, estable). Además, los pacientes tienen un portal de internet que les permite resolver ciertas dudas y también se les da un teléfono de guardia 24 horas donde el primero que sentirán es al enfermero de la Uni-

dad. Él trabaja para dar pautas para que puedan resolver las dudas que se les plantean sin necesidad de ir al médico. También se efectúan controles telefónicos de los niños con agudizaciones o que han sido dados de alta recientemente. Gracias a este servicio, hemos reducido la duración de las estancias en el hospital, el número de ingresos o la asistencia a consultas casi un 40%.

El programa trabaja con las familias también para prevenir y anticipar. Un ejemplo frecuente es planificar con la familia el regreso a la escuela después de un ingreso hospitalario, o el contacto directo con los médicos que atenderán al niño en el ambulatorio para detallarles el caso concreto del paciente y cómo pueden resolver imprevistos sin necesidad de enviarlo al hospital. Todo ello con el objetivo de dar más autonomía a la familia, ya que la salud de los padres y su estado de ánimo influye directamente en los hijos.

El equipo del Programa PRINCEP coincide en que es básico intentar dar el máximo de autonomía a las familias y empoderarlas para que puedan tomar ciertas decisiones o tratarse desde casa, para no tener que ir siempre al hospital. En algunos casos también se ofrece atención domiciliaria desde el propio equipo hospitalario.

También resulta necesario formar a los profesionales de la primaria para que puedan acompañar y apoyar a la familia en el propio municipio, puedan tomar las riendas y posicionarse como referentes una vez la atención en el hospital no sea imprescindible. Por ejemplo, para explicar cómo ayudarles en según qué casos o enseñar el funcionamiento de ciertas maquinarias para el tratamiento. También es importante poder ofrecer una mejor atención psicológica, ya que muchas veces hay familias o niños que tienen una patología psicológica que también es necesario afrontar.

Unidad de Cuidados Paliativos pediátricos del Hospital Sant Joan de Déu

S. Navarro Vilarrubí¹, S. Ciprés Roig², M.A. Claramonte Fuster³, D. Toro Pérez⁴, O. Valsells⁵

¹Pediatra, Coordinador, ²Enfermera, ³Trabajadora social, ⁴Psicólogo, ⁵Agente espiritual. Unidad de Cuidados Paliativos pediátricos. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

El equipo de la Unidad de Cuidados Paliativos del Hospital Sant Joan de Déu se ocupa de atender a los niños que padecen enfermedades graves incurables en las que a menudo la esperanza de vida no alcanza la edad adulta, y también cuidar a sus familias. Cada niño es único, pero se han descrito 4 grupos de enfermedades (Tabla 1) que afectan a niños los cuales se pueden beneficiar del soporte de una atención paliativa especializada. Aproximadamente el 40% de pacientes presentan enfermedades oncológicas, pero más del 60% de los casos, se trata de niños con enfermedades neurológicas, respiratorias, complicaciones en el período neonatal o incluso problemas detectados en el período prenatal. El objetivo es dar soporte integral, garantizar la mejor calidad de vida posible al niño, y que la familia tenga el apoyo y las herramientas que necesita en cada momento para hacer frente al desarrollo de la enfermedad, tanto en el hospital como en su domicilio. Además, la Unidad apoya a los profesionales que se encuentran, de manera muy poco frecuente con una situación tan compleja que incluso puede provocar la muerte de un paciente. Es decir, ayudamos a las personas a vivir lo mejor posible.

La muerte de un niño es un suceso profundamente doloroso y difícil de aceptar que requiere una atención especializada. A pesar de lo que suele ocurrir en la realidad, esta ayuda no es solo necesaria en el momento de la pérdida ya que las necesidades paliativas pueden aparecer desde el momento del diagnóstico de una enfermedad que limita o amenaza la vida del niño. Son situaciones de

TABLA 1. Pacientes tributarios de cuidados paliativos según la ACT*

Grupo 1	Niños en situación de amenaza para la vida y en los que un tratamiento curativo es posible, pero puede fracasar. Ejemplo: niños con cáncer
Grupo 2	Niños en situaciones en las que la muerte prematura es inevitable, pero que pueden pasar largos períodos de tratamiento intensivo dirigidos a prolongar la vida. Ejemplo: fibrosis quística, enfermedad de Duchenne
Grupo 3	Niños con progresión de su enfermedad, sin opciones de tratamiento curativo, en los que el tratamiento es exclusivamente paliativo. Ejemplo: la atrofia muscular espinal tipo I
Grupo 4	Niños en situación irreversible pero no progresiva de la enfermedad, con complejas necesidades sanitarias que producen complicaciones y aumentan la probabilidad de una muerte prematura. Ejemplo: parálisis cerebral grave

*Association for Children with Life-threatening or terminal conditions and their families.

alta necesidad y mucha complejidad por lo que el equipo interdisciplinar debe adaptarse a cada circunstancia, ofreciendo una atención física, social, emocional y espiritual en todo momento.

La Unidad de Cuidados Paliativos pediátricos del Hospital San Juan de Dios se puso en marcha, de forma pionera, en 1991 a iniciativa de los hermanos de la Orden de San Juan de Dios. Ofrece atención integral 24 h al día, 7 días a la semana, tanto en el hospital como en el domicilio. Es la única en Cataluña dedicada específicamente a los cuidados paliativos pediátricos, y durante el año 2015 se atendieron a más de 100 familias (desde 2009 se han atendido más de 400 pacientes) y 23 niños pudieron fallecer en su casa. En muchos hospitales hay pacientes con necesidades paliativas

Correspondencia: Dr. Sergi Navarro. Coordinador de la Unidad de Cuidados Paliativos pediátricos. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat
E-mail: snavarrov@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

(unidades de intensivos pediátricos y neonatales, plantas de oncología, etc.) y no siempre es imprescindible involucrar a todos los componentes de un equipo de cuidados paliativos. Además, en muchos casos puede ser suficiente un soporte del equipo al profesional referente.

En 2015 la Unidad ha podido desarrollar un proyecto con el que ha aumentado sus recursos de médico y enfermera, que están disponibles de forma localizable y presencial en hospital y domicilio 24/7 y conseguir contar con un trabajador social y un psicólogo a tiempo completo. Cada uno realiza su valoración y luego se pone en común para diseñar un plan terapéutico integral. Cada profesional desarrolla sus competencias según unos objetivos comunes y se adopta un rol colaborador con el resto. En el caso de los pediatras, estos lideran el control de los síntomas y la toma de decisiones, así como también la gestión de la información y la prescripción farmacológica.

El trabajo en equipo es fundamental. A diario el equipo se reúne para hablar de los niños que se han visto el día anterior y de los que se verán durante esa jornada, el hecho de poner el trabajo en común aporta una visión global del paciente y su familia. En el día a día, unos profesionales aprenden de otros y se integra la actuación. Entre las funciones de enfermería se encuentra el dar apoyo en el control de síntomas, ser referente a nivel de cuidados, y también conocer las necesidades de los pacientes y sus familias para poder atenderlas. Es esencial incluir la educación sanitaria en relación a los cuidados, medicación y signos de alarma. Uno de los objetivos es empoderar a los cuidadores y conseguir que dispongan de herramientas para cuidar y actuar en el domicilio siempre que puedan y quieran es permanecer allí. Ante cualquier duda o consulta, disponen de un teléfono de atención continuada para contactar con el equipo.

La aportación del trabajador social en la Unidad corresponde a la valoración de la dinámica familiar y su contexto social. Para ello, se valora la situación sociofamiliar en el momento de la entrada en la Unidad (estructura y dinámica familiar, red de apoyo, situación socioeconómica, laboral y la vivencia del momento, entre otros) y detecta los factores sociales que puedan interferir en el proceso de cuidado del niño/adolescente.

Esta valoración permite elaborar un diagnóstico social (Colom, 2012), que genera un tratamiento social específico y que se dará a través del apoyo psicosocial a la familia. Esta intervención

- Favorece y acompaña la expresión verbal de los sentimientos promoviendo la adaptación individual y de la familia a la nueva situación.
- Aporta las medidas necesarias para el desarrollo de un duelo saludable.
- Fomenta el máximo confort posible en la última etapa de la vida.

- Asesora y potencia los propios recursos familiares y orienta sobre los recursos externos más adecuados según las necesidades: laborales, legales, escolares...) y realiza la gestión directa de recursos que les faciliten la vida diaria (económicos, adaptación vivienda...).
- Anticipa, en el momento adecuado, las necesidades que surgen en el momento de la defunción y trámites posteriores.
- Coordina, si se precisa, con servicios externos especializados de salud y/o sociales.

Tanto el paciente como la familia, pueden manifestar su sufrimiento a través de las emociones y el comportamiento, por lo que será conveniente intervenir, desde el equipo interdisciplinar, sobre el impacto emocional.

La función principal del psicólogo de la Unidad se centra en acompañar a los pacientes y familiares a gestionar de la forma más adaptativa posible el cúmulo de emociones y reacciones que ocurren durante el proceso de final de vida. La evaluación psicológica ayuda a plantear los objetivos terapéuticos y las intervenciones a realizar, siempre teniendo en cuenta a los padres y hermanos, la toma de decisiones, la gestión emocional y la comunicación con el equipo. Es por ello que se considera imprescindible la posibilidad de realizar un soporte psicológico específico.

El soporte emocional a la escuela del niño y a otros profesionales implicados, así como al equipo de la Unidad, es otra de las dimensiones que el psicólogo tiene que priorizar en su intervención.

El tiempo de aproximación a la muerte puede ser de gran crecimiento espiritual, tanto para el mismo niño, que muchas veces sorprende con su madurez y su capacidad de sentir lo que está pasando, como para su entorno más próximo. Afloran las preguntas existenciales, se refuerzan o rompen vínculos y las creencias o esperanzas de la familia actúan de puntal o son puestos en cuestión. Así, desde la UCPP se atiende la espiritualidad dando espacio al diálogo interior del niño y la familia para que ellos mismos puedan dar voz a sus preguntas y dar vida a sus respuestas, encontrando elementos de esperanza adecuados a cada momento. El relato biográfico permite explorar experiencias de sentido y trabajar el agradecimiento y/o la reconciliación. Si la familia es creyente se facilitan los rituales de agradecimiento, reconciliación o transición propios de su religión. Si no lo es, se les acompaña en la creación de rituales que para ellos sean de sentido.

Se acompaña de manera especial los casos de mayor soledad, ya que esta conlleva un mayor sufrimiento espiritual. El modelo está centrado en las personas, se atiende al niño y a su familia, pero también hay que tener muy presente su entorno en el territorio. Se realiza coordinación con los servicios sanitarios de referencia de zona (atención primaria, equipos PADES –Programa de Atención Domiciliaria y Equipos de Soporte–, otros hospitales). Todos los profesionales que atienden al niño y a su familia deben estar informados y

coordinados, en algunos casos puede ser interesante realizar visitas conjuntas, teniendo en cuenta a los servicios sociales y el entorno educativo.

La Unidad se ocupa en contactar con las escuelas, ya sean ordinarias o de educación especial, para informarles, organizar la atención y darles soporte. Para no interrumpir

su rutina se visitan a los niños en los centros. Si la familia lo consiente se informa sobre el diagnóstico, el progreso de la enfermedad y el manejo de los síntomas para que puedan optimizar e individualizar el cuidado, así como se proporcionan herramientas para acompañar a la familia y al resto de alumnos de la clase.

Instituto Pediátrico de Enfermedades Raras del Hospital Sant Joan de Déu

M. Serrano Gimare^{1,2,3,4}, A. Martínez-Monseny^{1,4}, M. Bolasell Girgas^{1,4}, F. Palau Martínez^{1,3,4,5}

¹Instituto Pediátrico de Enfermedades Raras, ²Servicio de Neurología, ³CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER), ⁴Servicio de Medicina Genética y Molecular. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. ⁵Departamento de Pediatría. Universidad de Barcelona. Barcelona.

El Instituto Pediátrico de Enfermedades Raras (IPER) del Hospital Sant Joan de Déu (HSJD) ofrece un servicio especializado a los más de 14.000 niños con patologías poco frecuentes que son seguidos en el centro, coordina la atención clínica (especializada y de proximidad), facilita el diagnóstico y promueve la investigación de estas enfermedades minoritarias (Fig. 1). El IPER se posiciona también como área de referencia para la consulta sobre enfermedades raras por parte de otros centros o profesionales de toda España y al mismo tiempo pretende impulsar el intercambio de conocimientos a nivel global.

Las enfermedades poco frecuentes son un conjunto de patologías que afectan cada una a un porcentaje muy bajo de la población. Sin embargo, como grupo y dado el número elevado de ellas, se da la conocida como paradoja de la rareza. Así, se estima que hay más de 3 millones de personas en España afectas por estas enfermedades. Suelen ser graves y en la mayoría de los casos requieren un abordaje multidisciplinario y atención continuada debido a su carácter crónico, progresivo y multisistémico.

La Unión Europea reconoce como enfermedades raras a aquellas que tienen una prevalencia de menos de 5 personas por cada 10.000 habitantes, aunque en un alto porcentaje no llegan a 1 afectado por cada 10.000 habitantes, y que afectan a la calidad de vida de quienes las padecen. Según datos de Orphanet, conocido portal de información sobre estas dolencias, hay entre 6.000 y 7.000 enfermedades o condiciones raras reconocidas en el mundo y, regularmente, la literatura científica está aportando patologías nuevas. Se

estima que el 80% tiene un origen genético (mendeliano, mitocondrial, epigenético), pero también existen cánceres raros y otros trastornos como los autoinmunes. Sin embargo, en muchas de ellas se desconocen todavía las causas. Todo esto dificulta su conocimiento, diagnóstico y tratamiento.

Con frecuencia, dado el origen genético tan frecuente de las enfermedades raras, se suelen presentar en la época pediátrica, lo que supone un reto para pediatras y genetistas que deben velar, no solo por el mejor crecimiento y desarrollo físico del paciente, si no también por un adecuado crecimiento emocional. Actualmente nuestro Hospital atiende a pacientes afectados por, al menos, 1.200 enfermedades minoritarias diferentes.

Es centro de referencia en España, reconocido con el distintivo CSUR de centros de referencia (Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad) para 20 grupos de estas enfermedades, y participa en 9 de las Redes de Referencia Europeas (ERN) recientemente establecidas. El IPER aglutina los recursos del hospital, aúna esfuerzos para avanzar en el conocimiento clínico y científico y ofrece una respuesta asistencial integral a los pacientes con estas patologías. Su reciente creación sigue indicaciones de la Instrucción del 2014 del Servicio Catalán de la Salud (CatSalut) sobre la ordenación del proceso de atención a las enfermedades minoritarias. Los objetivos del IPER se resumen como sigue:

- **Facilitar el diagnóstico de estas enfermedades.** Más del 20% de los niños que las padecen y sus familias pasan entre uno y tres años desde que presentan los primeros síntomas hasta que se les diagnostica la enfermedad. Esta demora está producida por el hecho de tratarse de muchas patologías muy poco prevalentes que requieren de un alto grado de sospecha por parte de los profesionales. El IPER integra experiencia clínica y medios tecnológicos, y con ello quiere ofrecer a estas familias un diagnóstico más rápido, el consejo oportuno en el caso de que su origen sea genético y el acompañamiento en el proceso de cuidado del paciente.

Correspondencia: Dr. Francesc Palau. Director del Instituto Pediátrico de Enfermedades Raras del Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat
E-mail: fpalau@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 323-326

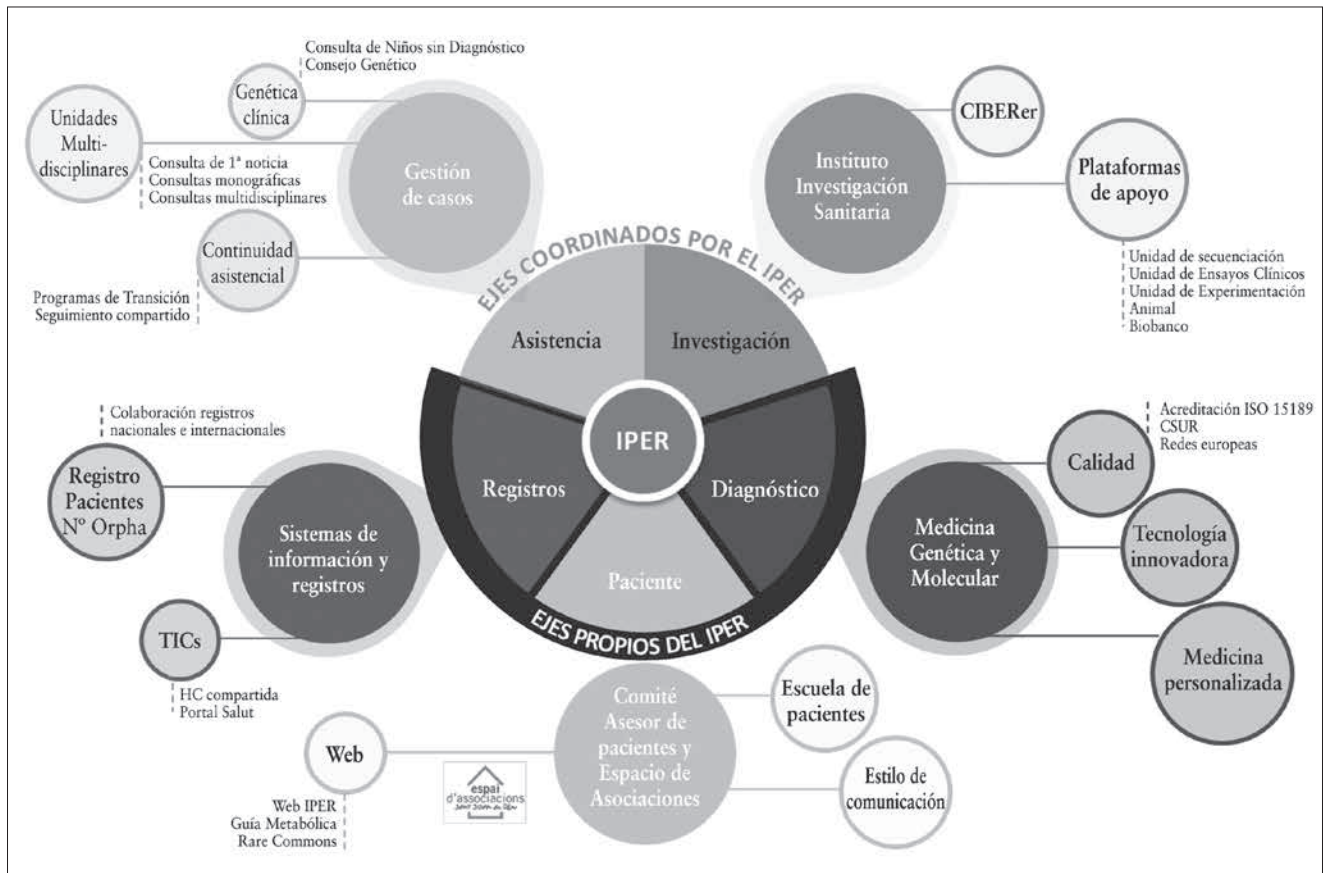


FIGURA 1. Esquema del IPER del Hospital Sant Joan Déu. Se estructura en 5 ejes que abarcan: atención sanitaria, diagnóstico genético y genómico, investigación biomédica, participación del paciente y la familia, y manejo de registros y sistemas de información.

- **Centrar la asistencia en el paciente.** El IPER cuenta con gestores de casos que coordinan la asistencia de cada paciente para que incida lo menos posible en su vida: agrupan las visitas en el Hospital para evitar desplazamientos innecesarios, se coordinan con otros ámbitos como el escolar, la asistencia social y psicológica o la Atención Primaria, por ejemplo, para garantizar la continuidad asistencial con el objetivo de mejorar el tratamiento integral del niño y la familia.
- **Impulsar la investigación traslacional de las enfermedades minoritarias** con el objetivo de comprender mejor las bases biológicas de las enfermedades y finalmente encontrar tratamientos que se puedan trasladar lo antes posible a la práctica clínica. La Unidad de Investigación Clínica facilita el acceso a ensayos clínicos de nuevas terapias en estudio en el ámbito de las enfermedades raras.

FACILITAR EL DIAGNÓSTICO

El IPER cuenta con la experiencia clínica y los medios tecnológicos necesarios para ofrecer un diagnóstico rápido a las familias, y atender consultas de profesionales del propio centro y de fuera del mismo sobre casos no resueltos, sobre todo de origen genético, mediante el Programa de

Enfermedades Raras No Diagnosticadas (ERNoD), implementado en el sentido de programas similares desarrollados en otros centros internacionales. Un buen diagnóstico abre el abanico de posibilidades terapéuticas, supone un mayor conocimiento y aporta tranquilidad a los padres. Las enfermedades minoritarias son poco conocidas y muchas veces no muestran síntomas evidentes o suficientemente específicos, con lo que se necesita un grado de sospecha muy elevado.

La mayoría de los afectados tardan una media de 5 años en ser diagnosticados, lo que supone un tremendo gasto sanitario en exámenes complementarios y visitas multidisciplinares así como un gran sufrimiento de las familias, que podrían obviarse de conocerse el diagnóstico etiológico a veces tan difícil de conseguir. Y, más aún, en ocasiones se puede vivir años con un diagnóstico erróneo. Para el pronóstico y tratamiento es fundamental que esto no suceda. La estructura de una consulta como la que ofrece el IPER permite abordar estas cuestiones de una manera específica y dirigida a pacientes con ER. Los motivos por los que se derivan los pacientes son variados, pero destaca la petición de “valoración clínica” en pacientes que no tienen un diagnóstico.

Desde el IPER se proporciona orientación clínica para mejorar el diagnóstico de estas enfermedades y toda la actividad terapéutica que se pueda implementar, aportando herramientas clínicas, pero también técnicas y asistenciales. En ese sentido, desde el IPER estamos diseñando un programa de formación para los médicos y personal sanitario, con información sobre genética práctica y modelos de reconocimiento de sospecha de ER que pueda ser útil en la actividad clínica diaria.

CENTRAR LA ASISTENCIA EN EL PACIENTE

Otro de los objetivos de nuestro Instituto es mejorar la atención multidisciplinaria, coordinando e integrando mejor la logística, el circuito asistencial y la comodidad de padres e hijos. A través de nuestra gestora de casos, nos reunimos con los diferentes departamentos involucrados para poner en común opiniones y posibilidades de tratamiento o respuesta a las necesidades, diseñar las acciones y evitar desplazamientos innecesarios de las familias agrupando visitas y pruebas en un mismo día.

Por otro lado, para garantizar la continuidad asistencial al niño y a la familia, el IPER está también en contacto con otros ámbitos como la Atención Primaria o el entorno escolar. En este sentido, una de las labores que se está llevando a cabo es la puesta en contacto con los Centros de Desarrollo Infantil y Atención Precoz (CDIAP) de Cataluña para conocer sus servicios y coordinarnos con ellos, así como incorporar Trabajadores Sociales al equipo.

Los pacientes deben ser los protagonistas de todos estos procesos y nosotros debemos acompañarles como profesionales y asesores para dar respuesta a sus necesidades. Desde el IPER se pretende fomentar la relación del Hospital con las asociaciones y promover su participación en el modelo de atención del IPER y en el diseño de sus actuaciones. Entre las acciones para fomentar esta relación en el futuro inmediato está el estructurar su participación en un consejo asesor, llevando el diálogo con ellos al terreno de las necesidades globales.

La actividad está articulada alrededor de un grupo de profesionales que conforman un equipo que trabaja en estrecha relación con el conjunto de profesionales médicos y sanitarios HSJD. El Equipo IPER está compuesto por pediatras, neurólogos infantiles, genetistas, bioquímicos y gestores de casos, e integra el Servicio de Medicina Genética y Molecular del Hospital. La actividad se desarrolla alrededor de dos áreas: (i) atención clínica, que tiene tres orientaciones, la consulta de genética clínica enfocada a problemas dismorfológicos y mendelianos, la consulta de consejo genético y el programa de atención a niños y adolescentes sin diagnóstico del IPER, con una consulta presencial y una consulta en línea; (ii) medicina de laboratorio enfocada al estudio y diagnóstico de enfermedades genéticas y metabólicas en los laboratorios de citogenética, genética molecular, genómica y bioquímica.

IMPULSAR LA INVESTIGACIÓN TRASLACIONAL

Comprender mejor las bases biológicas de las ER es fundamental para poder encontrar nuevos tratamientos. Con la investigación traslacional, el IPER pretende que los problemas que se identifican en la experiencia clínica se transformen en pregunta científica, y que los resultados que se obtengan en el laboratorio puedan ser utilizados lo más rápido posible en la práctica clínica. Para ello también fomentamos la investigación en enfermedades minoritarias en el Institut de Recerca Sant Joan de Déu (IRSJD).

El IPER pretende promover este tipo de estudios, y en colaboración con la Unidad de Investigación Clínica del Hospital, favorecer el acceso a los ensayos clínicos de nuevas terapias. Ya se están llevando a cabo proyectos de investigación concretos en las distintas áreas en las que queremos incidir: cáncer pediátrico, neurociencias (neurología y salud mental), endocrinología, oftalmología, ortopedia y medicina fetal. En el ámbito de las enfermedades minoritarias destaca los grupos de investigación sobre enfermedades neurometabólicas y enfermedades neurogenéticas, adscritos al Área de Neurociencias Pediátricas del IRSJD, y que también forman parte del CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER).

Para desarrollar los objetivos planteados, el IPER se ha estructurado en 5 grandes ejes de actuación (Fig. 1):

1. **Eje asistencial**, con carácter transversal, coordinando los servicios y unidades en equipos multidisciplinares integrales incluyendo asistencia psicológica, social y rehabilitadora, e integrando la actividad en el ámbito de la genética clínica y el estudio del genoma. Garantiza la coordinación multidisciplinar y el cumplimiento de guías de práctica clínica actualizadas.
2. **Eje científico**, incorporando la investigación biomédica traslacional en enfermedades raras como hilo conductor del IRSJD, fomentando los ensayos con medicamentos huérfanos y mejorando el acceso a terapias avanzadas, génica y celular, y fomentando la investigación cooperativa en red a nivel nacional e internacional. En este marco, se lleva a cabo una importante actividad científica en enfermedades neurogenéticas (patología neuromuscular, trastornos del neurodesarrollo, discapacidad intelectual, movimientos anormales) y neurometabólicas, y también en el cáncer del desarrollo, un área fundamental del ámbito del cáncer raro de carácter eminentemente pediátrico.
3. **Eje de genómica clínica y funcional**, con el desarrollo de una Plataforma de Diagnóstico Genómico e integración de nuevas tecnologías para su aplicación en diagnóstico e investigación.
4. **Eje de relación con pacientes y familiares**, integrándolos en la toma de decisiones del Hospital, apostando por su formación en auto-cuidados a través de Escuelas de Pacientes y acercándose a los ciudadanos a través de la

utilización de las TICs o tecnología de la información y comunicación.

5. **Eje de registros y manejo de la información**, mejorando la codificación y los registros existentes para facilitar la investigación clínica propia y la participación en registros poblacionales.

PACIENTES E INVESTIGADORES UNIDOS POR UNA PLATAFORMA 2.0

El uso de la tecnología digital 2.0 nos sirve para mostrar, a manera de ejemplo, cómo los ejes de actuación nos ayudan a incidir desde el IPER en la mejora del conocimiento y la atención de los pacientes con ER. Uno de los principales hándicaps con que se encuentran los investigadores a la hora de iniciar un trabajo de investigación clínica sobre una enfermedad rara es conseguir reunir una muestra suficientemente representativa de pacientes. El número de afectados que existe

en un único país suele ser muy reducido y los esfuerzos de la investigación requieren de una dimensión internacional.

Por otro lado, las familias de niños con ER son muy activas en redes sociales para poder compartir con otras familias alejadas geográficamente tanto información de calidad como sentimiento, generando de forma espontánea pero desordenada sus propios grupos de soporte. Por ello, utilizando las posibilidades de internet, nuestro Hospital ha impulsado la interacción con los pacientes y familias la creación de portales especializados como Guía Metabólica (<http://www.guiametabolica.org/>) o *RareCommons* (<https://www.rarecommons.org/es>), una plataforma 2.0 que conecta investigadores y pacientes con enfermedades poco frecuentes de todo el mundo para generar juntos conocimiento científico sobre estas patologías, fomentando el intercambio de información entre médicos y pacientes y ofreciendo un lugar seguro para compartir entre familias.

Programa Hospital sin dolor en los pequeños procedimientos

M. Perelló Riera¹, E. Gómez Gamboa²

¹Anestesióloga coordinadora, ²Enfermera coordinadora. Programa Hospital sin dolor en los pequeños procedimientos. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

El dolor no solo está presente en las intervenciones más complejas. También se puede dar en una cura, un sondaje o la retirada de una vía. Por ello, en el Hospital Sant Joan de Déu hemos impulsado un programa que pretende prevenir y minimizar el dolor y la ansiedad de los niños ante los pequeños procedimientos que reciben en el hospital y que, aunque no requieren anestesia general, pueden generar desconfort.

El programa Hospital sin dolor en los pequeños procedimientos cuenta con el apoyo de la compañía farmacéutica Galenicum e incluye toda una serie de iniciativas que van más allá del tratamiento farmacológico y actúan sobre emociones como el miedo y la ansiedad que hacen aumentar la percepción del dolor. El programa persigue tres objetivos:

- Que los profesionales apliquen de manera sistemática todos los recursos de que disponen para evaluar si los pacientes sufren dolor y aplacarlo.
- Que se tenga presente que el dolor se puede dar en cualquier procedimiento y no tan solo en las intervenciones más complejas.
- Que se informe a los niños explicando en un lenguaje apropiado y adaptado a su edad en qué consisten los procedimientos.

Las estrategias que utilizan nuestros profesionales para minimizar el dolor en los niños hospitalizados se fundamentan en cuatro líneas de actuación:

- La administración de analgésicos como pomadas, jarabes, gotas... (kit de no hacer daño).

- La eficacia de la distracción como un instrumento muy potente para combatir el miedo y el dolor (incorporando el kit de distracción).
- El refuerzo positivo.
- La presencia y papel activo de los padres.

ADMINISTRACIÓN DE ANALGÉSICOS: EL “KIT DE NO HACER DAÑO”

Hay muchos procedimientos que son dolorosos y que se realizan en el niño despierto, como es el caso de los pinchazos o las curas de heridas. El “kit” contiene un conjunto de fármacos y dispositivos pensados para evitar que los niños experimenten dolor:

- Sacarosa, que disminuye el dolor de los bebés y lactantes pequeños y que resulta útil cuando se realiza la punción del talón.
- Cremas anestésicas locales para adormecer la piel que evitan temporalmente la sensibilidad en el lugar donde se tiene que llevar a cabo un procedimiento como puede ser un pinchazo.
- Mezcla de gas óxido nitroso 50% y oxígeno 50%, que proporciona alivio del dolor así como disminución de la ansiedad durante los procedimientos dolorosos.
- *Buzzy*, un dispositivo con forma de abeja que mediante frío y vibración distrae los nervios próximos a la zona de intervención y ayuda a reducir el dolor.
- Fármacos para reducir la ansiedad.

Para difundir el conocimiento el programa prevé la implantación de kits en todo el Hospital, con guías de uso actualizadas de todos sus componentes, y programas de formación en la utilización de óxido nitroso al 50% y de los tratamientos farmacológicos y no farmacológicos de los que disponemos.

EL KIT DE DISTRACCIÓN

La angustia y el miedo de los niños pueden incrementar su percepción de dolor ante un procedimiento. La distrac-

Correspondencia: Dra. Marina Perelló. Coordinadora del Programa Hospital sin dolor en los pequeños procedimientos. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat
E-mail: mperello@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

ción, al dirigir la atención lejos del dolor y centrarla en algún elemento agradable, contribuye a que la experiencia no sea negativa y que el procedimiento sea más exitoso. Todo puede ser útil: hablar con el niño, cantar, acariciarlo.

Los profesionales de nuestro Hospital disponen de un maletín con pequeños juguetes, adaptados para niños de todas las edades, para que el paciente se entretenga jugando con el que más le gusta mientras le retiran un catéter o le realizan cualquier otro procedimiento invasivo. Un elemento de distracción que está dando muy buenos resultados son las burbujas de jabón porque mediante este juego el niño realiza sin darse cuenta ejercicios respiratorios que le ayudan a relajarse y a focalizar su atención lejos del procedimiento doloroso.

EL REFUERZO POSITIVO

El refuerzo positivo de la conducta del niño es fundamental para poder agilizar los procedimientos y conseguir los objetivos de reducir el dolor y la ansiedad durante los mismos. En este sentido, a lo largo del proceso asistencial se lleva a cabo un refuerzo verbal de las acciones de los niños, animándoles durante los procedimientos dolorosos o que generan ansiedad.

En el Hospital Sant Joan de Déu nuestros profesionales valoran el esfuerzo que realizan los niños cuando colaboran en una cura obsequiándoles con diversos premios como es el caso del certificado de valentía o la medalla de Valiente. Esta iniciativa tiene muy buena acogida entre pacientes y familias, resulta eficaz para combatir la ansiedad y el dolor, y hace que los pacientes se sientan los auténticos protagonistas.

EL PAPEL ACTIVO DE LOS PADRES

El Hospital apuesta de manera decidida porque la familia se implique activamente ante cualquier experiencia potencialmente dolorosa, estén presentes durante los procedimientos y participen en las técnicas de distracción.

Cuando se lleva a cabo un procedimiento que puede resultar doloroso, los profesionales sanitarios animan a los padres a sujetar a sus hijos mediante posturas o posiciones de confort que facilitan la realización del procedimiento y combaten la ansiedad del paciente, la familia y los profesionales.

El programa Hospital sin dolor en los pequeños procedimientos busca día a día la mejora continua, revisa estudios científicos, realiza sus propios registros y estudios y, sobre todo, presta especial interés a los profesionales, niños y familias realizando un *feedback* continuo que ayude a mejorar los cuidados.

Hospital Amic

M.J. Planas Tapias

Responsable del Programa. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Ya en los años cuarenta el psicoanalista René Spitz constató en un estudio las consecuencias psíquicas negativas que provocaba en los niños ser hospitalizados separados de sus madres. Fue el primero que alertó sobre el hospitalismo.

Cuarenta años después, en 1986, el Parlamento Europeo aprobaba la Carta Europea de los Derechos de los Niños Hospitalizados para paliar los efectos de la hospitalización en los pequeños.

En el Hospital Sant Joan de Déu hemos adaptado y hecho nuestro este documento, y lo hemos incluido en nuestro plan estratégico con el fin de que nuestros pacientes y sus familias vivan de la mejor manera posible su estancia en el Hospital. En la actualidad, todas nuestras actuaciones se guían por los siguientes principios:

1. Priorizamos la **atención ambulatoria** para que el niño solo sea hospitalizado en aquellos casos en que es absolutamente imprescindible. En los últimos años hemos potenciado la cirugía ambulatoria y en la actualidad un 71% de las intervenciones ya las hacemos sin necesidad de ingreso. Además, en aquellos casos en que el niño tiene que quedar ingresado después de la operación, el 73% ya ingresa el mismo día de la intervención y no antes.
2. Optamos por un **modelo de atención centrado en la familia** en la que los padres participan activamente. Ello nos ha llevado a modificar normativas internas que permitan, por ejemplo, a los padres acompañar a sus hijos a quirófano y estar con ellos hasta que se duermen; a readaptar nuestras estructuras y servicios de apoyo.
3. Adaptamos nuestras estructuras, las pensamos para acoger el acompañamiento de la familia y las diseñamos para que resulten agradables para el niño.
4. El dolor no solo está presente en las intervenciones más complejas. También se puede dar en una cura, un sondaje o la retirada de una vía. Por ello, hemos impulsado un **programa para prevenir y minimizar el dolor** y la ansiedad de los niños ante los **pequeños procedimientos** que reciben en el Hospital y que pueden generar malestar, aunque no requieran anestesia general. Este programa incluye cuatro líneas de actuación: la administración de analgésicos, la utilización de la distracción como un instrumento muy potente para combatir el miedo y el dolor, el refuerzo positivo, y la presencia y papel activo de los padres.
5. Contamos con **profesionales formados en técnicas para ayudar a los pacientes y sus familias a afrontar situaciones estresantes y minimizar su ansiedad**:
 - Contamos con dos especialistas en enfermería y psicología formadas en la especialidad **ChildLife** que acompañan a los niños y a sus familias en los instantes previos a una operación, para darles apoyo emocional y psicológico. Al niño le explican, mediante un juego simbólico con un muñeco de trapo, en qué consiste la intervención, y le acompañan a quirófano y a la Unidad de Cuidados Intensivos para que conozca a las personas que le atenderán. A los padres, los visitan mientras el niño está en quirófano para darles instrumentos de contención psicoemocional y, si es conveniente, proporcionarles información.
 - Los **Pallapupas**, nuestros payasos del Hospital, ayudan a los niños que tienen que ser intervenidos a entrar en quirófano tranquilos y jugando.
 - Nuestra Unidad de **intervenciones asistidas con perros** motiva a los niños en su proceso de recuperación, y les ayuda a reducir su estrés y mejorar su estado anímico. Los animales son una herramienta muy efectiva

Correspondencia: Dra. María Josep Planas. Directora de Planificación y Experiencia del Paciente. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat
E-mail: mjplanas@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 329-330

TABLA 1. Las cifras del Hospital Amigo 2015.

- Musicoterapia:	877 pacientes atendidos
	1.556 sesiones de musicoterapia
	24 horas de conciertos
	80 horas de música en las salas de espera
- Taller de canto:	300 pacientes atendidos
	144 horas de taller
- Payasos:	7.701 pacientes atendidos en el Hospital de Día
	7.608 pacientes atendidos en quirófano
	6.399 pacientes atendidos en plantas de hospitalización
- Intervenciones asistidas con perros, cifras relevantes:	3.818 pacientes atendidos en los espacios comunes
	1.753 pacientes de intervenciones directas con animales
	122 pacientes atendidos en el taller de lectura
- Arte terapia:	380 pacientes atendidos
- Taller de Grafiti:	300 pacientes atendidos

para ello. Los perros de nuestra Unidad recorren con sus adiestradores las plantas de hospitalización, las consultas externas y urgencias para dejarse acariciar y hacer juegos con los pacientes que lo necesitan.

- Nuestras **musicoterapeutas** ayudan a los niños ingresados a expresar sus emociones. La música es, además, un estímulo perfecto para los niños que tienen que hacer rehabilitación y para los que padecen una enfermedad neurológica. También realizamos un **taller de canto** con los pacientes de salud mental, para ayudarles a mejorar su estado anímico a través del control de la respiración que requiere cantar. Durante los últimos diez años, la música se ha ido extendiendo por el Hospital y ya está presente en todos sus rincones. Las notas musicales llenan las salas de espera para reducir el estrés de grandes y pequeños e incluso el vestíbulo del Hospital, donde periódicamente se celebran conciertos con músicos voluntarios.
6. Garantizamos la **continuidad de la escolaridad**. Para que los pacientes ingresados en el Hospital no pierdan el ritmo escolar, tenemos una escuela de educación infantil, primaria y secundaria. Las maestras imparten

clase en una escuela habilitada en el Hospital y se trasladan a las habitaciones cuando el paciente no puede desplazarse.

7. Ofrecemos alternativas de **distracción** a los niños durante su estancia en el Hospital. Ponemos a su disposición una sala de juegos para los más pequeños y un espacio con futbolín, ordenadores y consolas para los más mayores. Además, a lo largo de todo el año realizamos actividades y talleres a los que pueden asistir todos los pacientes ingresados que lo deseen.
8. Buscamos mecanismos para asegurar el derecho a la **participación** de nuestros pacientes. En el último año, se han introducido metodologías de co-diseño a través de talleres con los padres. Nos aseguramos que el diseño de un nuevo servicio, o la mejora de los existentes, cuenta con el trabajo conjunto de familias y profesionales.
9. Creamos **materiales de divulgación adaptados para niños** con el fin de garantizar su derecho a la información.
10. **Damos apoyo a las familias:**
 - Contamos con **600** voluntarios que dedican desinteresadamente parte de su tiempo a venir al Hospital para acompañar a las familias en los momentos más difíciles y hacerse cargo de los niños mientras los padres deben ausentarse. Hemos extendido este acompañamiento más allá de las paredes del Hospital gracias a un grupo de **45 taxistas voluntarios**, que trasladan gratis en su día libre a los niños sin recursos que tienen que venir al centro a recibir tratamiento.
 - Ponemos a disposición de las asociaciones de familias de pacientes un espacio donde pueden recibir a las familias y darles apoyo. El Hospital también les ayuda en la organización de actividades de formación, divulgación y sensibilización social.
 - Evaluamos la situación de cada familia para ofrecer apoyo a las que tienen más dificultades económicas. Les ofrecemos, entre otras ayudas, alojamiento si viven fuera de Barcelona, servicio de transporte, tratamientos de ortodoncia en el caso de los niños con enfermedades graves y pocos recursos, y ayudas para prótesis, audífonos y otros productos sanitarios que no están cubiertos al 100% por la sanidad pública.

Todas estas iniciativas, a excepción de la escuela, son posibles gracias a las donaciones que fundaciones, empresas y particulares realizan a nuestro Hospital y que el año pasado ascendieron a más de 400.000 euros.

Enfermería escolar en centros de educación especial

M.M. Martínez Ballesté

Presidenta de la Sociedad Científica Española de Enfermería Escolar.

Estos últimos años, y debido a los avances tecnológicos, médicos y la complejidad de los cuidados, ha aumentado la supervivencia de niños/as que sufren pluridiscapacidad⁽¹⁾ o enfermedades neurológicas graves. Así pues, la sociedad debe reestructurarse para darles soporte y servicio⁽²⁾.

Cuando estos niños/as inician la escolarización, requieren de soportes adaptados a sus necesidades, y de unos cuidados integrales muy bien planificados por parte de los profesionales de enfermería que engloben todas sus necesidades biopsicosociales, así como un empoderamiento a la familia⁽³⁾.

El Hospital Sant Joan de Déu, viene liderando el soporte de enfermería en centros de educación especial de la ciudad de Barcelona y Santa Coloma. Su finalidad es garantizar una atención de salud de forma integral y adecuada a sus necesidades y promover el desarrollo del alumno/a con grave discapacidad, mejorando su calidad de vida y empoderando a la familia. Entre las acciones que se llevan a cabo en dicho proyecto, hay que destacar la detección de los problemas y complicaciones que pueden sufrir a consecuencia de su discapacidad o enfermedad y promover hábitos saludables en un ambiente favorecedor como es la escuela, contribuyendo a disminuir el absentismo escolar, los ingresos hospitalarios y las visitas de urgencias a centros médicos, mejorando así la calidad de vida del niño/a y de su familia.

El Hospital Sant Joan de Déu realiza esta labor, desde el año 2000 y en la actualidad dispone de cinco profesionales de enfermería, formados y especializados que se desplazan diariamente a seis centros. Las escuelas son: Josep Sol (Santa Coloma), Guimbarda, Sagrat Cor-Nadis, Estimia, Esclat y en la guardería infantil Girafes Blaves de Nexe Fundació (Bar-

celona). Estos centros, tienen escolarizados un total de 286 niños que requieren cuidados de enfermería diarios debido a sus problemas de salud. Son niños con pluripatologías complejas que tienen problemas digestivos, de movilidad, respiratorios o presentan riesgo de sufrir convulsiones o autolesiones y que tanto ellos como sus familias requieren de unos cuidados de enfermería integrales y completos.

En estos centros educativos, las enfermeras llevan a cabo funciones de carácter asistencial, docente y de gestión. Administran la medicación, prestan los cuidados integrales a estos niños, se encargan de detectar precozmente y paliar todos los problemas de salud que puedan surgir.

Además, realizan una labor de formación a los alumnos, familiares (capacitación-empoderamiento) y personal educativo de los centros: les asesoran sobre las diferentes ayudas en cuanto a técnicas, hábitos y calidad de vida, alimentación, adaptación del hogar, etc. Trabajan de forma interdisciplinaria con los profesionales de los centros de Atención Primaria, donde estos niños/as son tratados, haciendo un plan terapéutico interdisciplinar para intentar mejorar la calidad de vida del niño y la familia.

Cada alumno y su familia necesita una atención especializada e individual. Por ello, a principio de curso, las enfermeras realizan una valoración individualizada con el objetivo de detectar sus necesidades y llevar a cabo un plan de cuidados individualizado que revisará y compartirá con el resto del equipo del Centro de educación especial además de la familia, con el fin de promover su salud, prevenir su enfermedad, mejorar su calidad de vida y empoderar la familia en el abordaje de este niño/a.

Esta labor es la que realiza el profesional de enfermería de las escuelas de educación especial de forma diaria con niños y niñas y sus familias. Actualmente, los cuidados de enfermería en las escuelas se están haciendo imprescindibles y existen más solicitudes para su dotación; todo ello, debido al trabajo realizado estos últimos 17 años por los profesionales de enfermería donde los cuidados especializados

Correspondencia: María del Mar Martínez. Hospital Sant Joan de Déu. Nexe Fundació. C/ Escorial, 169. Bajos. 08024 Barcelona
E-mail: marmartinez@nexefundacio.org
Recibido: Julio 2016

han marcado un cambio en la salud de los alumnos y en la calidad de vida de las familias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pluridiscapacidad: discapacidad grave de expresión múltiple, que se asocia a una deficiencia motriz y una deficiencia mental severa o profunda, que provocan una restricción extrema de las posibilidades de percepción, de expresión y de relación. La Persona con Pluridiscapacidad. 2006. p. 17.
2. Organización Mundial de la Salud (2011) Informe mundial sobre la discapacidad. Ginebra: OMS/Banco Mundial. OMS/Banco Mundial. Disponible en: http://www.who.int/disabilities/world_report/2011/es/index.html
3. Naciones Unidas (1989), Convención sobre los Derechos del Niño, Res. A.G. 44/25, Documentos Oficiales de la Asamblea General de las Naciones Unidas, 44.º período de sesiones, Suplemento n.º 49, Doc. de las Naciones Unidas A/44/49 (20 de noviembre). <http://www.unicef.org/crc> Convención sobre los Derechos del Niño.

Departamento de Innovación del Hospital Sant Joan de Déu

J. Pérez Payarols¹, A. Valls Esteve²

¹Director, ²Técnico. Departamento de Innovación. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

En el Hospital Sant Joan de Déu apostamos por la innovación desde 2009, cuando creamos un departamento de Innovación con el objetivo de dar salida a las ideas innovadoras de nuestros profesionales, tanto asistenciales como no asistenciales. Nuestra misión es transformar la excelencia en la investigación y la asistencia clínica en nuevos productos, servicios y procesos que mejoren la experiencia de los pacientes, la salud de la población y disminuyan el coste per cápita de la provisión de servicios de salud.

Desde el año 2009, hemos analizado más de 100 proyectos de innovación y ejecutado más de 50, de los cuales 35 siguen hoy en activo. Además, hemos colaborado con más de 100 empresas, nacionales e internacionales, del sector de la salud y de otros sectores de la economía. De hecho, en la actualidad el 44% de nuestros proyectos se realizan en colaboración con otras empresas.

Formamos parte de algunos de los principales ecosistemas de innovación en el ámbito pediátrico y de entornos con empresas de otros sectores de la economía, como la *International Society for Pediatric Innovation*, ITEMAS, *KIDs Cluster* y *Co-Society*. Además, colaboramos con numerosas universidades, tanto nacionales como internacionales, y programas de emprendimiento como Moebio, Tech4Health y Médico Emprendedor del COMB.

EL HOSPITAL: EPICENTRO DE LA INNOVACIÓN

La sociedad actual experimenta grandes cambios demográficos y de hábitos de vida que conllevan nuevas demandas al modelo asistencial. Los hospitales son el punto de encuen-

tro de las necesidades de los pacientes, el conocimiento, la investigación, la innovación y la experiencia, y por tanto, son el marco idóneo para generar ideas y liderar los avances en el mundo sanitario.

La innovación es por naturaleza una actividad extremadamente ineficiente y de riesgo. Son muchas las ideas que se estudian y pocas las que acaban llegando a hacerse realidad. Por ello, en el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona trabajamos con metodologías para reducir los riesgos asociados a los procesos de innovación. Entre ellas, *Design Thinking*, *Business Model Innovation*, *Rapid Prototyping* o *Agile*.

Entendemos la innovación de una forma amplia y holística. Esto nos permite ser más que una simple oficina de transferencia y extender el valor de la innovación más allá de la comercialización o la transferencia de los productos que salen del laboratorio.

Como hospital, nuestros esfuerzos de innovación han pasado por tres fases:

- **Fase 1:** trabajábamos solo con las ideas proporcionadas por nuestros profesionales (p. ej., BCN Innova del Dr. Joan Prat).
- **Fase 2:** gracias al éxito en la fase 1, empresas de otros sectores nos empezaron a contactar para innovar con nosotros, para co-innovar (p. ej., la mochila de Miquel-Rius). Piden de nosotros nuestro conocimiento clínico.

Correspondencia: Dr. Jaume Pérez Payarols. Director de Innovación del Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat
E-mail: jperezpayarols@sjdhospitalbarcelona.org
Recibido: Julio 2016

REV ESP PEDIATR 2017; 73(5): 333-336

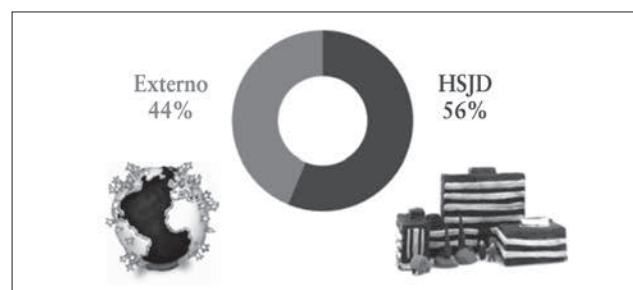


FIGURA 1. Origen de los proyectos de innovación.




		
1 Spin-off	20 Patentes Concedidas	100 Proyectos Analizados
2 Start-ups	12 Patentes Nacionales	35 Proyectos en Activo
	8 Patentes Internacionales	

FIGURA 2.

- **Fase 3:** desde 2014 *start-ups* del sector salud nos contactan para trabajar directamente con nosotros en el desarrollo de sus productos. Piden de nosotros nuestro acceso a pacientes y nuestra capacidad de acelerar su proceso de llevar su producto al mercado.

Los principales resultados conseguidos hasta la fecha se pueden concretar en la creación de 1 *spin-off* y 2 *start-ups* (BCN Innova, Cebiotex y Kocoon Medical) y en 5 licencias de uso (DIGMO, colector tumoral, membrana liberadora de fármacos, sistema de producción de fibras por electrohilado y *Funny Friends*) y 3 licencias a I. Farmacéutica.

Los proyectos de innovación en que trabajamos se enmarcan en algunas de estas 5 áreas:

1. Productos farmacéuticos.
2. Materiales y dispositivos.
3. TICs Salud.
4. Organizativa y asistencial.
5. Biotecnología y diagnóstico molecular.

CASOS DE ÉXITO

1. Productos farmacéuticos

Cebiotex

Cebiotex, la primera *spin-off* surgida de la interacción de investigadores de la Universitat Politècnica de Catalunya y el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, ha desarrollado y caracterizado a nivel preclínico, *in vitro* e *in vivo*, membranas de nanofibras no tejidas para la liberación local de principios activos para el tratamiento local del lecho quirúrgico tras la cirugía de extirpación de tumores. El objetivo es conseguir altas concentraciones de principios activos en la zona donde está colocado el dispositivo de liberación, evitando toxicidad

sistémica y aumentando la eficacia del fármaco contra los posibles restos tumorales.

2. Materiales y dispositivos

GazeLab

BCN Innova, empresa *spin-off* del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, ha desarrollado este dispositivo que mejora sustancialmente el diagnóstico y el tratamiento del estrabismo.

GazeLab permite una exploración objetiva de precisión revolucionaria, superando el modelo de medidas subjetivas imperante hasta la actualidad, y reduce un 50% el número de segundas operaciones, que son cirugías innecesarias.

Impresión 3D

En el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona utilizamos tecnologías de impresión 3D y *additive manufacturing* para planificación de cirugías complejas en cuatro áreas principalmente: en cirugía ortognática y maxilofacial, en cirugía ortopédica y traumatológica, en cirugía plástica para la reconstrucción del pabellón auricular y en cirugía oncológica. En el caso de cirugía oncológica el modelado 3D se hace más difícil que en los otros casos por el hecho de trabajar con tejidos blandos. Por este motivo, es el campo menos trabajado en el mundo quirúrgico y en el que el Hospital Sant Joan de Déu, en colaboración con Fundació CIM-UPC BarcelonaTECH, somos pioneros.

Actualmente, trabajamos en nuevos campos de aplicación, sobre todo en el campo de la rehabilitación.

Pal-joc

En el año 2009 Guillermo Puche, enfermero del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, observó que los niños y niñas ingresados se montaban en la estructura del palo de gotero para desplazarse por el Hospital sin que el producto estuviera preparado para este fin. De esta observación nació la primera idea de innovación interna del Hospital: crear un palo de gotero pediátrico con una plataforma para el desplazamiento de pacientes con seguridad. Pal-Joc es un palo de gotero-juguete (o porta-sueros) que permite a los niños jugar mientras reciben la medicación y desplazarse de forma segura como si fuera un patinete. Este dispositivo se comercializa desde el año 2012 y ha sido expuesto en el año 2014 en el Museo del Diseño.

Mochilas ergonómicas

En 2010 la empresa Miquelrius, con la colaboración de profesionales del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, desarrolló una mochila ergonómica diseñada con el objetivo de adaptarse a la anatomía infantil para reducir el impacto del peso cargado. Este producto se comercializa desde el año 2012.

Colector de células tumorales

La obtención de muestras de tumores gliales había sido siempre un procedimiento manual llevado a cabo por el cirujano por medio de una biopsia con pinzas, guardando la muestra de material biopsiado en un recipiente para su posterior análisis por parte del patólogo. Para otros tumores no gliales existen dispositivos que facilitan la recogida de muestras, como pueden ser la cistoscopia o agujas con succión.

En 2008, el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona (Dr. I. Roussos) desarrolló conjuntamente con la empresa VecMedical el colector de células tumorales, un dispositivo médico capaz de acoplarse a un aspirador quirúrgico y recoger todo el material tumoral aspirado durante intervenciones quirúrgicas, separándolo del resto de fluidos aspirados. El colector tumoral cuenta con un sistema de cierre para guardar el tumor de forma segura hasta su liberación para el análisis por parte del patólogo.

El colector fue patentado y se comercializa desde el año 2011.

3. Tics Salud

Rare Commons

Rare Commons es un proyecto de investigación digital del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona centrado en el estudio biomédico de las enfermedades raras que afectan a niños y niñas.

La iniciativa se basa en una plataforma *online* que permite la interacción de los usuarios, gracias a una dinámica de información, formación y participación simulando el entorno de las redes sociales virtuales. Los usuarios se agrupan mediante comunidades privadas, de familias y de médicos, que colaboran para conseguir mejorar el conocimiento científico de la enfermedad y poder describir su historia natural. Las comunidades son además un lugar de apoyo entre familias y entre médicos. Este proyecto ha merecido el premio HINNOVAR de Novartis de 2012 y el premio Honda 2013.

Funny Friends

Los pacientes con fibrosis quística precisan realizar rehabilitación respiratoria cada día, con ejercicios muy básicos de inspiración y expiración. Estos ejercicios son muy repetitivos y aburridos para los niños, lo cual resulta en una baja adherencia al tratamiento. También es fuente de conflictos en casa entre padres e hijos, porque el niño no realiza los ejercicios.

Funny Friends, desarrollado en colaboración con Ómada Interactiva y VecMedical, es un juego interactivo dirigido a niños y niñas que padecen alguna patología, como la fibrosis quística, que requiere la atención de un programa de rehabilitación con fisioterapia respiratoria. Su objetivo principal es que los niños puedan realizar ejercicios de rehabilitación en casa, fuera del entorno hospitalario, y de forma lúdica, disminuyendo así su rechazo y haciendo más amena la fisioterapia.

Además, *Funny Friends* permite la programación, monitorización y control del trabajo realizado por los niños y niñas por parte de médicos y fisioterapeutas de forma remota, mediante el uso de sensores de respiración inteligentes con comunicación inalámbrica y de una plataforma *web*.

Robot social mascota cognitivo asistencial

La Universitat Politècnica de Catalunya (UPC), La Salle Campus Barcelona, la Universitat Autònoma de Barcelona (UAB) y el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona trabajan desde 2011 en el desarrollo de robots interactivos con el objetivo de:

- Reducir el dolor y la ansiedad en niños hospitalizados o sometidos a algún tipo de intervención clínica hospitalaria.
- Aumentar las interacciones en la red niño-institución-padres en situaciones estresantes.

Este proyecto multidisciplinar ha permitido hacer estudios desde distintos enfoques: tecnológico, psicológico, clínico y social.

Una de las principales aplicaciones del robot es el uso en terapias no convencionales, como las terapias actuales con animales, presentando ventajas respecto estas. Este tipo de intervención tiene un papel complementario importante para pacientes con dolencias o enfermedades crónicas dentro y fuera del Hospital.

En el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona hacemos uso de los robots en hospitalización y en la sala pre-operatoria Arco-Iris y estamos empezando un estudio en salas de espera de Urgencias.

Actualmente se trabaja en una nueva versión capaz de recopilar datos sobre el estado del paciente que servirán al personal clínico en el diagnóstico y seguimiento del estado de salud de sus pacientes.

Training Karyotypes

Un equipo de profesionales del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona creó en 2014 *Training Karyotypes*, la primera aplicación móvil del mundo que permite confeccionar cariotipos mediante cromosomas humanos.

Esta app facilita el aprendizaje de la citogenética fuera del entorno de un laboratorio a estudiantes, licenciados, graduados en biología y en otras disciplinas afines a la genética y las ciencias biomédicas.

La aplicación propone 269 casos en los que el usuario tiene que ordenar los cromosomas para determinar si presentan alguna alteración y aprender a escribir la fórmula cromosómica. Está disponible para dispositivos iPad.

5 minuts

El programa *5 minuts* es un servicio virtual de formación dinámico, interactivo, de corta duración y semanal, que

permite complementar la formación continuada tradicional y ofrece a los profesionales un espacio de intercambio de conocimientos, experiencias e información.

Se ha convertido en una herramienta útil para estar al día en algunos aspectos del cuidado y su formato audiovisual ayuda a responder dudas en poco tiempo y de forma distendida.

El programa, que cuenta ya con 150 videos, ha sido seleccionado como uno de los cinco proyectos más innovadores por *Connecting Nurses* de Sanofi (2013) y ha recibido el premio internacional de la *Drexel University* de Filadelfia, en reconocimiento a su labor de mejora de la formación de los profesionales de enfermería (2013).

4. Organizativa y asistencial

Programa de Simulación Avanzada y Darwin Home

El Programa de Simulación Avanzada parte de la necesidad de mejorar el entrenamiento de los profesionales y sus dinámicas de trabajo en equipo con el objetivo de mejorar la seguridad del paciente. El programa del Hospital Sant Joan de Déu Barcelona permite crear un entorno donde realizar este entrenamiento mediante técnicas de simulación avanzada, desde la evidencia que la simulación puede ayudar a disminuir la morbi-mortalidad en un 20%.

Hemos desarrollado, además, *Darwin Home*, una aplicación móvil que permite llevar la zona de simulación a casa, para que los profesionales puedan seguir el entrenamiento en reanimación neonatal. Esta aplicación está disponible en sistema IOS y Android.

Pediatría dels Pirineus

Históricamente, la comarca del Alt Urgell siempre había tenido dificultades para prestar atención pediátrica, tanto por el déficit de profesionales especialistas en pediatría como por la situación geográfica de la zona.

El Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, conjuntamente con un grupo de pediatras innovadores de la zona, formó en

2010 una sociedad cooperativa, *Pediatría dels Pirineus*, para prestar asistencia sanitaria tanto en los centros de Atención Primaria de la comarca como en el Hospital del Alt Urgell.

Este modelo de gestión, que es pionero en Cataluña, da un mayor protagonismo a los profesionales a la vez que garantiza la integración de la asistencia primaria y hospitalaria.

Los profesionales que forman parte de esta cooperativa participan en cursos de formación continuada que se imparten en el Hospital Sant Joan de Déu Barcelona y están en contacto periódico con el centro.

PrevenGo - Programa de prevención de la obesidad infantil

PrevenGo es un programa de salud híbrida (tecnología + profesionales) que está en fase piloto y que tiene por objetivo incrementar la adherencia al tratamiento (ejercicio físico y alimentación) de los niños con obesidad.

A cada familia se le entregan dos dispositivos de monitorización (*fitness trackers* de las casas Fitbit o Garmin), uno al niño o niña y otro a uno de los padres. Esta intervención digital viene acompañada por la incorporación de un especialista (nutricionista, experta en cambios de hábitos de vida), que acompaña y motiva a los niños y a sus familias a lo largo de todo el programa.

Con el programa PrevenGo, no solo los pacientes se activan e implican, sino que también lo hacen sus familiares mediante cambios de hábitos, la monitorización y la ayuda de profesionales. Además, es un magnífico modo de prevenir la diabetes tipo 2 y las complicaciones cardiovasculares.

5. Biotecnología y diagnóstico molecular

Respiratory Point-of-Care DX device

El Hospital Sant Joan de Déu Barcelona (Carmen Muñoz-Pedro Brotons) ha desarrollado un método para el diagnóstico rápido de la detección bacteriana en infección respiratoria. Proyecto colaborativo con ICFO.

Manuel Crespo Hernández, ejemplo insuperable de pediatra universitario

M. Cruz



Cuando recibí la peor de las noticias, el fallecimiento del profesor Manuel Crespo Hernández, no tardé en ponerme a redactar estas líneas. Hay cosas que es mejor hacerlas pronto y pretendía así dejar un resquicio de libertad a mis sentimientos. Quizás conseguiría atenuar al mismo tiempo el profundo pesar que debía compartir con su esposa, sus cuatro hijos y

tantos amigos, compañeros y discípulos. El inconveniente es que todavía no es el mejor momento para revisar a fondo su larga trayectoria humana, profesional y universitaria. Y además será difícil no olvidar alguna entre las muchas cualidades admiradas en el amigo que nos acaba de abandonar, a los ochenta años bien cumplidos: nacido en Carbajosa de la Sagrada, Salamanca, el 29 de diciembre de 1936, y fallecido en Oviedo el 19 de abril de 2017. El dato de su llegada a este mundo no lo olvido, porque cumplíamos años el mismo día y el mismo mes, pero no el mismo año, como es obvio. Sin embargo, la llamada anual con rigurosa puntualidad no me llegaba desde Oviedo en esa fecha, sino un mes antes, en el mes de noviembre. Él quería celebrar así que el año 1964, en reñida oposición, según se decía con exactitud, accedimos juntos a nuestra cátedra definitiva: su maestro Ernesto Sánchez Villares a la de Valladolid y yo a la de Barcelona. Desde entonces consolidamos lo que algunos consideran nuestras escuelas pediátricas y mostramos el puente que las uniría en sus fundamentos, unión que ya fue evidente en la época de nuestros antecesores, Guillermo Arce y Antonio Galdó.

Al elegir esta efeméride Manuel Crespo estaba recordando la trascendencia que daba a nuestro quehacer universitario al que situaba en el primer lugar entre las poliédricas tareas que debía asumir un catedrático y jefe de departamento de pediatría, y me refiero a los largos años vividos, en los que pasamos pronto de simples compañeros conocidos a unos amigos ciertos.

Hace diez años Manuel Crespo recibió en Oviedo el homenaje por su jubilación a los setenta años y tuve el honor de ser llamado para glosar su personalidad. Lo hice con placer y algunos párrafos los trasladé a una publicación mía en la que tuve el atrevimiento de glosar mis sesenta años en contacto con nuestra ciencia. Entonces y ahora, al revisar su brillante *curriculum vitae* una de las cosas que es fácil comprobar es la afirmación previa: el predominio de su talante universitario de la cabeza a los pies y contra viento y marea, aunque seguir en la universidad supusiera enfrentarse a la tendencia inmovilista y dejar de lado otras posibilidades de progreso profesional, por ejemplo, como puericultor del Estado o como prestigioso pediatra clínico general, tanto en la asistencia pública como en la privada. También se vería obligado a tomar como profesor o como gestor académico decisiones que no serían del agrado de todos. Su trayectoria, en efecto, fue firme y clara: después de ser alumno interno durante los estudios de licenciatura en Salamanca y profesor ayudante desde el mismo año de su licenciatura en 1962, siguió unido a la prestigiosa cátedra de pediatría de Salamanca como profesor adjunto desde 1966 (había leído la tesis doctoral pronto, en 1964, a los dos años de la licenciatura) y profesor agregado en 1973, culminando con su designación como catedrático de Pediatría de la Facultad de Medicina de la Universidad de Oviedo. Su empuje universitario era tanto que además de sentar las bases de una nueva escuela pediátrica en Asturias, tomó las riendas de su facultad como Decano en 1979, lo que supuso a partir de entonces su participación muy activa en las tareas de toda la Universidad asturiana, como miembro

de varias comisiones: de investigación, de estudiantes, de infraestructuras, de recursos, de doctorado... sin olvidar su participación en la comisión paritaria de Universidad y las Instituciones sanitarias del Principado de Asturias. Se trataba además de una etapa de cambio, que intentó acelerar una nueva legislación, marcada por la LRU o Ley de Reforma Universitaria de 1983. A partir de esta ley la universidad ya no fue igual, junto con la democratización y feminización, y más aún la masificación: en 1945, cuando yo ingresé en la Universidad, existían en España 15 alumnos universitarios por 10.000 habitantes. En 1995 los universitarios eran 250 por 10.000 españoles. El gobierno recayó sobre la propia comunidad académica y además desde la constitución de 1978 las competencias en materia educativa habían sido asignadas a las Autonomías. Como Manuel Crespo pudo comprobar, el esfuerzo debía ser mayor para los que ocuparon por entonces puestos de responsabilidad académica como fue su meritorio caso. Ciertamente fue mucho lo que hizo por Asturias y su Universidad, que le distinguió con su medalla de oro, lo mismo que la Organización médica colegial de Oviedo. Pero algo similar se puede ver en el plano nacional, de toda España, cuando aceptó ser parte muy activa de la Agencia Nacional de Evaluación y Acreditación del Profesorado y de la Comisión Nacional de Pediatría y sus áreas de capacitación específica, de la que llegó a ser presidente y representante en el Pleno del Consejo Nacional de Especialidades médicas, así como vocal de la comisión permanente.

Como docente, ni que decir tiene que sus clases eran de una brillantez envidiable y de una eficacia insuperable, sus conferencias, inolvidables, y obligadas sus aportaciones en nuestros congresos. La enseñanza de la Pediatría requiere ante todo saber y querer, haciéndolo con entusiasmo y con ilusión. También es preciso todavía, en la era de la informá-

tica, hablar y leer, y además conviene escribir, para que el estímulo transmitido a unos pocos llegue a muchos más, y durante más tiempo. En todas estas tareas sobresalió, tal vez uniendo a sus cualidades personales, la impronta inconfundible de la Escuela de Arce-Sánchez Villares, la recibida en Suiza y Alemania, sobre todo en el Kinderspital de Zurich en tiempos de Guido Fanconi. En esta otra faceta docente y por tanto universitaria, espero nuevas glosas que subrayen la valía de sus centenares de publicaciones en revistas y en numerosos libros. Por mi parte me limito ahora a recordar su dirección de un monumental libro de Pediatría para los residentes y la gran trascendencia de su intervención en la génesis de la síntesis de mi *Tratado de Pediatría*, primero como Compendio y luego en su forma actual de Manual. De sus aportaciones personales recuerdo la magistral actualización de los temas de bronquiolitis, insuficiencia respiratoria y apnea del sueño, entre otros.

Junto a la faceta universitaria y la inseparable actividad clínica, Manuel Crespo no dejó de realizar una continua aportación científica al progreso de nuestra Pediatría, que se ve reflejada en los mismos trabajos científicos publicados y en casi medio centenar de tesis doctorales dirigidas. Estos datos escuetos, aunque lo sean de manera incompleta, no dejan de ser un fiel reflejo de su preocupación por la investigación, y un nuevo testimonio de este pilar indiscutible de la moderna pediatría española que es Manuel Crespo. Muestran sus contribuciones científicas que supo igualmente compaginar su dedicación a la pediatría integral con la colaboración de eminentes especialistas pediátricos como va siendo obligado en nuestro tiempo. Sin agotar el acervo de sus aportaciones, distinciones y merecimientos, despedimos con dolor al ilustre colega y gran amigo mientras el libro de oro de la historia de la Pediatría le abre sus páginas para conservar su huella para siempre.