

Proyectos intramurales 2018

1. **TÍTULO:** INFLAM-App-PED. Una aplicación para mejorar el control de los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica.

INVESTIGADOR PRINCIPAL: Dra. Rosa Ana Muñoz Codoceo.

SERVICIO: Gastroenterología y nutrición.

RESUMEN:

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) engloba una serie de enfermedades carácter inflamatorio y crónico que requiere un seguimiento continuado, con un gran impacto asistencial y económico, que afecta emocional y psicológicamente al paciente y su entorno. Un porcentaje muy creciente de casos de EII se diagnostica en edad pediátrica, en una etapa vital en la que el paciente es especialmente vulnerable a los efectos físicos y emocionales de este diagnóstico.

Con este proyecto se pretende diseñar una aplicación para smartphones dirigida a pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal. Incluirá funciones que ayuden a llevar un mejor control de la misma, como un diario de síntomas, recordatorios para la toma de medicación, citas hospitalarias o vacunación y una función de incidencias en la que, a través de algunas preguntas simples, la aplicación detecte si el paciente debe contactar con la unidad. Además, dispondrá de consejos nutricionales, sobre actividad física e información sobre medicación, basados en las recomendaciones de las guías de consenso internacionales y en lenguaje comprensible para los pacientes pediátricos.

Se ofrecerá a los pacientes de la unidad el uso de esta aplicación y se valorará tras un periodo mínimo de 6 meses de uso si se consigue mejorar sus conocimientos sobre la enfermedad, la repercusión psicológica, la adherencia al tratamiento, la reducción en el número de consultas/llamadas a nuestra unidad, la reducción en absentismo, el control nutricional, la repercusión clínica y en definitiva la calidad de vida.

2. **TÍTULO:** Estudio del crecimiento tumoral local y metastásico y de la respuesta inmune adaptativa asociada tras la agresión quirúrgica, en el modelo de trasplante ortotópico de neuroblastoma

INVESTIGADOR PRINCIPAL: Dra. Ana Lourdes Luis Huertas.

SERVICIO: Cirugía Pediátrica.

RESUMEN:

El neuroblastoma es el tumor sólido extracraneal más frecuente en la infancia, con una incidencia de 8-9 casos/1000000 niños < 15 años. Constituye el 7% del cáncer pediátrico y supone la tercera causa de muerte de origen oncológico, siendo el responsable del 15% de todos los fallecimientos por esta causa en este grupo de edad (1, 2).

Se origina en células del sistema nervioso, y se localiza con mayor frecuencia el abdomen y tórax. Muchos pacientes padecen tumores metastásicos desde el diagnóstico, rápidamente progresivos y con un pronóstico infausto. Estos pacientes pertenecientes al grupo de “alto

riesgo” y presentan aún en la actualidad una mortalidad en torno al 50%. Esto se debe a su tendencia precoz a la progresión y al elevado índice de recaídas, que en la mayoría de los casos se manifiestan durante los dos primeros años de seguimiento, y en muchos casos a los pocos meses del tratamiento quirúrgico.

Este proyecto se centra en el estudio del neuroblastoma (NB), y los mecanismos relacionados con la inmunidad, que pueden afectar a su crecimiento o actividad tumoral. La observación de que los pacientes con neuroblastomas más agresivos, presentan recaídas a los pocos meses del tratamiento quirúrgico, hace plantearnos el desarrollo de un modelo de neuroblastoma experimental que reproduzca esta situación. Este modelo nos permitirá estudiar los procesos mediante los cuales el ambiente de inflamación generado tras una intervención quirúrgica, influyen en la función de las células de la inmunidad que participan en el control y progresión del tumor.

- 3. TÍTULO:** Valor diagnóstico y pronóstico de los marcadores biológicos en sangre y líquido cefalorraquídeo en pacientes con daño cerebral agudo y en pacientes críticos con riesgo de lesión cerebral.

INVESTIGADOR PRINCIPAL: Dr. Alberto García Salido.

SERVICIO: Unidad de Cuidados Intensivos.

RESUMEN:

El daño cerebral agudo es la primera causa de discapacidad del paciente pediátrico. La exploración clínica y las pruebas complementarias no son siempre suficientes para establecer un pronóstico certero. Los niveles en sangre de determinadas proteínas (obtenidos con un análisis de sangre) se elevan en pacientes con daño cerebral agudo, pero la mayoría de los estudios se han realizado en adultos en los que las enfermedades son diferentes a las de los niños. Se pretende establecer la correlación de estos niveles en sangre en diferentes momentos de la evolución, con el pronóstico a medio plazo de los pacientes con daño cerebral agudo, de manera individual y en conjunto (el poder pronóstico de sus niveles en conjunto podría ser mayor que por separado). Si existe una buena correlación, el conocimiento de la evolución del paciente sería más preciso y se podría individualizar y optimizar el tratamiento para mejorar la evolución en cada paciente. Además, la información a las familias sería de mayor calidad, más certera y completa, evitando en lo posible la incertidumbre sobre del pronóstico de su hijo. Por otra parte, estos niveles podrían ser útiles para diagnosticar posibles complicaciones neurológicas en pacientes críticos ingresados por otras causas, pero en los que podrían aparecer complicaciones cerebrales que son difíciles de diagnosticar de manera precoz por la situación, ya que la exploración clínica es incompleta y realizar otras pruebas complementarias supone un riesgo a veces inasumible. El diagnóstico precoz con un análisis a pie de cama y el tratamiento inmediato de estas complicaciones podría sin duda mejorar la evolución neurológica en este tipo de pacientes.

- 4. TÍTULO:** Estudio prospectivo de monitorización de niveles de actividad de asparraginasa en pacientes con nuevo diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda tratados con el protocolo sehop-pethema 2013.

INVESTIGADOR PRINCIPAL: Dr. Alvaro Lassaletta Atienza.

SERVICIO: Oncohematología.

RESUMEN:

Los pacientes con leucemia linfoblástica precisan tratamiento con quimioterapia para su curación. Uno de los fármacos más importantes en este tratamiento es la Asparraginas, pero a veces existen limitaciones a la hora de usarlo. Sabemos que existen pacientes que tanto al comienzo del tratamiento como en las siguientes dosis sufren una inactivación silente al medicamento. Esto consiste en que el propio cuerpo crea defensas que “atacan” al medicamento, destruyéndolo cada vez que se administra y por tanto no dejando que haga su efecto. A través de una analítica de sangre se pretende averiguar si aparecen las defensas contra el medicamento y decidir si es necesario alguna modificación en tu tratamiento con el objetivo final de poder ajustar su tratamiento y finalmente así mejorar su supervivencia.

- 5. TÍTULO:** Esofagitis eosinofílica (EEO) y microbiota esofágica. Caracterización del patrón de la microbiota esofágica y estudio de biomarcadores de linfocitos intraepiteliales duodenales en pacientes con EEO.

INVESTIGADOR PRINCIPAL: Dra. Gloria Domínguez-Ortega.

SERVICIO: Gastroenterología y nutrición. Endocrinología.

RESUMEN:

Los microorganismos presentes en la mucosa intestinal, pueden modular la respuesta inflamatoria a esta enfermedad. El estudio pretende describir el patrón de la microbiota esofágica y duodenal y las células del sistema inmune implicadas, en pacientes pediátricos con esofagitis eosinofílica (EEO). Para ello se procesarán muestras mediante técnicas específicas de laboratorio y se analizarán estadísticamente los hallazgos biológicos y clínicos. Este proyecto puede ser útil en la identificación de nuevas dianas para el tratamiento y seguimiento de estos pacientes.

- 6. TÍTULO:** Registro y unidad de seguimiento de supervivientes a largo plazo de cáncer infantil en el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

INVESTIGADOR PRINCIPAL: Dra. Blanca Herrero Velasco.

SERVICIO: Oncohematología.

RESUMEN:

El proyecto consiste en la creación de un Registro y una Unidad de Supervivientes a largo plazo de Cáncer Infantil en el Servicio de Oncología del Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús.

En el servicio de oncología se diagnostican unos 100 pacientes al año, con una supervivencia en torno al 80% a los 5 años. Del desarrollo de este proyecto se beneficiarán más de 1500 supervivientes tratados desde 1990 en el Hospital del Niño Jesús.

La Unidad de Supervivientes a largo plazo es una unidad multidisciplinar para atender de forma integral las necesidades médicas y psicosociales de los supervivientes de un cáncer pediátrico.

Estos pacientes precisan un seguimiento tanto de la enfermedad oncológica como de las complicaciones derivadas de su tratamiento, ya que un porcentaje elevado desarrollará algún efecto secundario.

El objetivo no es sobrevivir a un cáncer infantil, la meta es vivir, y hacerlo de la mejor manera posible. Esta unidad contribuirá a mejorar la calidad de vida de los supervivientes a largo plazo de un cáncer en la infancia o adolescencia.

7. TÍTULO: Perfiles clínicos y Diagnóstico en niños con Trastornos de Alimentación de Inicio Temprano

INVESTIGADORA PRINCIPAL: Dra. Montserrat Graell Berna.

SERVICIO: Psiquiatría y psicología.

RESUMEN:

Los Trastornos del Comportamiento Alimentario (TCA) en niños menores de 13 años son menos frecuentes que en la adolescencia. Sin embargo, producen graves alteraciones del desarrollo físico, psicológico, social y familiar en los niños que los padecen. Además, la forma en la que se presentan estos trastornos a esta edad es muy diversa y de rápida instauración.

Con este estudio se pretende describir las características clínicas de los niños y niñas entre 6 y 13 años de edad (incluidos) con diagnóstico de TCA, que hayan realizado tratamiento en la Unidad de Trastornos del Comportamiento Alimentario del Hospital Niño Jesús desde mayo de 2007 hasta diciembre 2017. Si mejoramos el diagnóstico de estos pacientes, podremos optimizar sus opciones de tratamiento.

8. TÍTULO: Situación de los supervivientes de tumores cerebrales diagnosticados en la infancia.

INVESTIGADOR PRINCIPAL: Dr. Alvaro Lassaletta Atienza

SERVICIO: Oncohematología.

RESUMEN:

El objetivo del estudio es conocer la situación actual de los niños que han sobrevivido a un tumor cerebral después de 10 años de su diagnóstico y tratamiento en el Hospital Niño Jesús. Además de hacer una evaluación completa de las secuelas derivadas de su enfermedad y tratamiento, planteamos la aplicación de encuestas de calidad de vida a ellos o ayudados por sus padres, para identificar los principales factores que limitan su día a día e identificar posibles intervenciones que permitan mejorarla. Se evaluarán además las alteraciones neurológicas relacionadas con los procesos de aprendizaje que repercuten en su rendimiento académico y posterior desarrollo vocacional. Pretendemos incentivar y continuar con el estudio y registro de los principales problemas de salud en los supervivientes de cáncer, para a través del seguimiento, más allá de la etapa inicial de diagnóstico y tratamiento, e identificar su repercusión a nivel social y familiar, para trabajar en su rehabilitación integral que permita una mejoría de su calidad de vida en las diferentes etapas y que pueda continuar además un seguimiento adecuado cuando llegue a la

edad adulta. Queremos no solo curar a los pacientes sino curarlo en las mejores condiciones posibles para que puedan tener una vida futura lo más normal posible.

- 9. TÍTULO:** Validación del Score MaRIA en la Entero-RM en población pediátrica y su aplicación en el seguimiento de la enfermedad inflamatoria intestinal

INVESTIGADORA PRINCIPAL: Dra. Rosa Ana Muñoz Codoceo.

SERVICIO: Gastroenterología y nutrición.

RESUMEN:

La resonancia magnética es una prueba de imagen que no emite radiaciones ionizantes y no es invasiva para el paciente. El objetivo de este estudio es validar la escala MaRIA en la entero-RM en la edad pediátrica, con el fin de establecer si existe una correlación con los hallazgos de la ileonoscopia y los obtenidos a través de esta prueba de imagen.

En el caso de demostrarse esta correlación en la población pediátrica, permitiría utilizarlo como herramienta en el seguimiento en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal, en sustitución de la endoscopia. Debido a la naturaleza de la patología subyacente, que precisa de un seguimiento de por vida, la disponibilidad de una prueba de imagen no invasiva y que no utiliza radiación ionizante, en el caso de demostrarse útil, modificaría de forma importante el manejo de estos pacientes.

- 10. TÍTULO:** caracterización y variables asociadas a la psicopatología de la primera infancia (0-6 años). Correlatos con variables parentales.

INVESTIGADORA PRINCIPAL: Dra. Montserrat Graell Berna.

SERVICIO: Psiquiatría y psicología.

RESUMEN:

Este proyecto de investigación se dirige a la descripción y caracterización de los trastornos psicopatológicos en una muestra de pacientes de 0 a 6 años. Además, se analizará su potencial asociación con diferentes aspectos individuales y psicosociales: nivel de desarrollo, habilidades sociales, capacidad de mentalización, conductas adaptativas, calidad de vida y comorbilidad psiquiátrica. Finalmente, se estudiará la relación entre estos aspectos y diferentes características correspondientes a los cuidadores principales de los niños: psicopatología, estrés asociado al rol parental, emoción expresada y capacidad de cuidado.