

Andalucía, 27 de Marzo de 2012

## La unidad de Atención Integral al Síndrome de Wolfram del Área de Gestión Sanitaria Norte de Almería recibe la visita de profesionales de reconocido prestigio a nivel internacional.

En la actualidad sólo existen dos unidades multidisciplinarias de este tipo en Europa una en Birmingham coordinada por Tim Barrett y otra en Andalucía, coordinada por Gema Esteban, Médico de Familia de la Unidad de Gestión Clínica Garrucha, del Área Sanitaria Norte de Almería y Presidenta de la Asociación Española para la Investigación y Ayuda al Síndrome de Wolfram, quien lleva más de 10 años estudiando este Síndrome.

El objetivo de esta unidad de atención es conseguir que los afectados por este síndrome tengan un seguimiento integral, completo y coordinado.

La unidad de Atención Integral al Síndrome de Wolfram de Almería recibe la visita de Tim Barrett y de Christian Hamel profesionales de reconocido prestigio a nivel internacional en el síndrome de Wolfram

El Síndrome de Wolfram Es una enfermedad neurodegenerativa, muy rara y discapacitante también conocida por el acrónimo DIDMOAD (DIDMAOS en español), tomando las iniciales de sus principales componentes clínicos: Diabetes Insípida, Diabetes Mellitus, Atrofia Óptica y Sordera, afecta por igual a hombres y mujeres.

El diagnóstico debido a la complejidad genética del síndrome de Wolfram hoy por hoy sigue siendo clínico. Es importante la vigilancia en los jóvenes con diabetes mellitus de la aparición de cualquiera de los otros síntomas. La aparición es generalmente secuencial aunque no siempre sigue un orden concreto. Es importante el **diagnóstico precoz** debido a la naturaleza progresiva de la enfermedad lo que hace que el control de las complicaciones a largo plazo pueda mejorar el pronóstico de la misma. También es muy importante el consejo genético debido a su componente hereditario.

Debido a la diversidad y gravedad de las anomalías que presenta esta patología, es fácil entender que estos pacientes deben ser diagnosticados y seguidos por diferentes especialidades médicas, en el marco de un equipo multidisciplinar común que coordine y oriente los tratamientos y cuidados a seguir.

Según palabras de la Dra. Esteban Bueno “Es manifiesto lo problemático que resulta para estos pacientes conseguir un diagnóstico y seguimiento de su enfermedad de ahí la necesidad de crear una unidad integrada donde

pueda haber especialistas que analicen de forma conjunta la problemática de estos pacientes destacando la importancia del apoyo psicológico para estas personas y su familia”, el objetivo es conseguir que los afectados por este síndrome de Wolfram tengan el mejor seguimiento, completo y coordinado.

La unidad de Atención Integral del Síndrome de Wolfram del Área de Gestión Sanitaria Norte de Almería, está formada por un equipo multidisciplinar de las diferentes especialidades implicadas en la atención de dicha enfermedad como son: endocrinología, medicina interna, psiquiatría, neurología, oftalmología, urología, otorrinolaringología, medicina de familia, pediatría y enfermería.

La unidad comenzó los días 28 y 29 de Abril del pasado 2011, durante los cuales se revisaron 10 casos, al finalizar las consultas se procedió a una puesta en común y discusión de los casos con el objetivo de conseguir una visión global del proceso que permitió una toma de decisiones consensuada y coordinada ofreciendo así una atención completa e integral a los pacientes.

Desde su creación la unidad de atención integral del síndrome de Wolfram ha realizado infinidad de actividades con el objetivo de dar a conocer este tipo de patologías además de concienciar a la sociedad sobre las mismas. Entre las actividades desarrolladas destacamos la realización de una serie de coloquios-tertulias con diferentes especialistas del tema en distintos medios de comunicación a nivel nacional y andaluz, ponencias en la Universidad de Almería, participación en el IV congreso nacional de Enfermedades raras celebrado en Totana, presentación de comunicaciones en el congreso SAMFYC (Sociedad Andaluza de Medicina Familiar y Comunitaria) y en las Jornadas del

Área sanitaria Norte de Almería, así como la participación en la reunión internacional del síndrome de Wolfram celebrada en París.

La gran labor llevada a cabo desde esta unidad ha interesado a profesionales de reconocimiento internacional en el síndrome de Wolfram como el Dr. Timothy Barrett (coordinador del proyecto europeo del Wolfram), el Dr. Christian Hamel, investigador de terapia génica ocular que acuden la semana que viene, los días 21, 22 y 23 para conocer el trabajo que se está realizando en Andalucía. Al primero le interesa introducir a la unidad del hospital La Inmaculada dentro de su proyecto europeo; este proyecto sirve para hacer un registro del Wolfram y en el mismo están incluidos países como EEUU entre los objetivos de este proyecto destaca los intentos para investigar un fármaco que enlentezca la progresión del Síndrome. La entrada de la Unidad del Wolfram española en esta red daría la posibilidad a los pacientes con Wolfram españoles de optar a este tratamiento.

El Dr. Christian Hamel, investigador de terapia génica ocular, que ha realizado un estudio sobre la posibilidad de recuperar visión mediante terapia génica en ratones y que en el 2014 comenzará este tratamiento en humanos, éste acudirá al Hospital de la Inmaculada para conocer la Unidad Española del Wolfram así como para dar a conocer su tratamiento para que los españoles puedan optar por el mismo.

En estos días se llevaran a cabo la revisión de 18 pacientes con el Síndrome de Wolfram y de sus familiares. El equipo multidisciplinar estará formado por 12 profesionales pertenecientes distintos Hospitales españoles y extranjeros : Dra.Gema Esteban Bueno Médico de Familia del Área Sanitaria Norte de Almería, Dr. Pedro Luis Carrillo Alascio Médico Especialista en Medi-

cina Interna del Hospital La Inmaculada de Huércal-Overa, Dra.M<sup>a</sup> Belén Gómez Navarro Médico Oftalmólogo del Hospital La Inmaculada de Huércal-Overa, Dr.Enrique Ruiz Veguilla, Médico Otorrinolaringólogo del Hospital La Inmaculada de Huércal-Overa, Dr.Fernando Sánchez García Médico Pediatra del Hospital La Inmaculada de Huércal-Overa, Dr. Javier Ruiz Martínez Médico Neurólogo del Hospital de Donostia, Dr.Manuel Romero Muñoz (Endocrino del Hospital Rafael Méndez de Lorca- Murcia), Dra.Luisa M<sup>a</sup> Botella Cubells , Investigadora del CSIC, especialidad en Genética Molecular (Madrid),Dr.Raimundo Ávila Fernández , Médico Urólogo del Hospital de Torrecárdenas (Almería), Dr.Salvador Vázquez Blanc Médico Urólogo del Hospital de Poniente (Almería), Dr.Timothy G. Barret Senior lecturer/consultant Paediatrics departamento de Endocrinología del Birmingham Children Hospital, Dr. Christian Hamel (Unidad de Cuidados Sensoriales, Montpellier).

En esta atención integral participa activamente personal altamente cualificado tanto del equipo de enfermería como de profesionales de Atención al ciudadano del Área de Gestión Sanitaria Norte de Almería.

Esta reunión internacional se puede realizar gracias a la colaboración de la Cooperativa Sakana de Lakuntza.