

Investigación del Laboratorio de Reumatología en esclerosis sistémica

Primer ensayo clínico mundial con terapia génica del Laboratorio de Porfirias

Miguel Ángel Jiménez-Arriero nuevo jefe de Servicio de Psiquiatría



Noticias del 12

El 12 de Octubre, el centro más deseado por los MIR para hacer la residencia

Residentes de Medicina de primer año elegirían nuestro Hospital como primera opción para llevar a cabo su formación especializada si no tuvieran restricción de nota, según la Encuesta MIR-R1 2012 realizada a médicos adjudicatarios de plaza MIR en la convocatoria 2011-2012 por la Dirección General de Ordenación Profesional del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad y el Grupo Eco Salud de la Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. En segundo y tercer lugar se sitúan otros dos hospitales madrileños: Gregorio Marañón y La Paz.

El tamaño de la muestra—realizada *online*—fue de 3.652 participantes, un 54 por ciento de la población adjudicataria a estudiar. De los encuestados, el 65 por ciento fueron mujeres y el 35 por ciento restante hombres. Respecto al cuestionario, una vez consultada la plaza y centro adjudicado al candidato en la convocatoria 2011-2012, se le preguntaba sobre la especialidad y centro que hubiera elegido de no tener ninguna restricción de nota, es decir, como si hubiera elegido en primer lugar. El excelente resultado alcanzado en el sondeo se explica porque los residentes quieren estar en los mejores hospitales, capaces de diagnosticar y tratar patología muy diversa y nuestro Hospital reúne todos los requisitos que son imprescindibles para un médico en formación, especialmente en lo que se refiere a volumen de actividad, complejidad de diag-



nósticos y tratamientos y competencia y capacitación de sus profesionales.

Según el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, en la convocatoria 2011 las especialidades más demandadas por los MIR en nuestro Centro fueron Pediatría y Áreas Específicas, Anestesiología y Reanimación, Medicina Interna, Cirugía y Aparato Digestivo, y Obstetricia y Ginecología.

Documento completo en:
<http://www.msc.es/profesionales/formacion/necesidadEspecialistas/doc/Informe-MIR2012.pdf>



Visita al Hospital de alumnos del colegio público Sagunto

Alumnos de 4º curso de primaria del colegio público Sagunto de San Cristóbal de los Ángeles se han desplazado al Hospital para conocer el funcionamiento de un centro sanitario, tanto en lo que se refiere a instalaciones como al trabajo desarrollado por los profesionales. El objetivo de la visita es que los niños puedan plasmar sus impresiones en un proyecto de creación artística basado en la ópera como vehículo de aprendizaje –LÓVA–. A través de esta actividad, adquieren el rol de integrantes de una compañía de ópera, transformándose durante el curso en expertos de los diferentes oficios que la integran. Este año han decidido centrar la trama en un hospital de un futuro cercano.

Durante su estancia han realizado una visita guiada por el Laboratorio Central y Radiología del Centro de Actividades Ambulatorias; el Hospital de Día y planta de hospitalización de Cirugía Pediátrica, y Aula Escolar, además de la Cocina y un carrusel dispensador de uniformes sanitarios. Los alumnos han recibido explicaciones de la mano de Francisco José Díaz y Virginia Ortega, supervisores de Laboratorio y Radiodiagnóstico respectivamente; Pilar García y Antonia Almena, supervisoras del Materno-Infantil, y Maribel Navarro, jefa de servicio de Servicios Generales, quienes les han explicado qué se hace en cada una de estas dependencias y han solventado sus curiosas dudas.

La doctora Guerra publica un libro de poesía

La doctora Aurora Guerra, jefa de Sección de Dermatología, ha publicado un libro de poesía con el título *La música impaciente*. A lo largo de 14 poemas, el lector descubre una representación “alegórica del amor que cautiva sin límites, insaciable y apasionado”, tal y como figura en su contraportada. Con este poemario, la doctora Guerra obtuvo el pasado año el primer Premio de Poesía del IV Certamen Iberoamericano de las Artes y las Letras 2012, otorgado por la Fundación Patronato de Huérfanos y Protección Social de Médicos Príncipe de Asturias y la Organización Médica Colegial –OMC–.



El Laboratorio de Reumatología del Hospital descubre una proteína clave en el desarrollo de la fibrosis en la esclerosis sistémica



El Laboratorio de Reumatología del Área de Enfermedades Inflamatorias y Trastornos Inmunitarios del i+12 ha demostrado en un estudio experimental que una proteína del grupo de las citoquinas –responsables de la comunicación intercelular–, denominada TSLP, promueve el desarrollo de fibrosis o endurecimiento de los tejidos en la esclerosis sistémica o esclerodermia, una enfermedad rara e inflamatoria que afecta gravemente a la piel y a los órganos internos.

La investigación ha puesto de manifiesto que esta proteína, de la que hasta ahora solo se conocía su función negativa y promotora de fibrosis en el asma y otras enfermedades alérgicas, también está presente en la piel y lesiones pulmonares que presentan los pacientes con esclerodermia. Esta presencia también ha sido constatada por los investigadores en modelos animales de la enfermedad.

De forma contraria, el estudio ha revelado que precisamente la ausencia de la citoquina TSLP en ratones modificados genéticamente pre-

viene el desarrollo de la fibrosis en la esclerosis sistémica o esclerodermia.

Esclerodermia y fibrosis

El objeto del estudio ha consistido en demostrar por qué en esclerodermia sí existe una evolución hacia la fibrosis de determinados órganos, mientras que en otras enfermedades inflamatorias relacionadas aparecen lesiones, pero no son fibróticas. Para comprobarlo, se ha analizado por primera vez la expresión y función de esta proteína en las enfermedades autoinmunes sistémicas, a fin de averiguar la causa que provoca que procesos inflamatorios aparentemente similares puedan tener consecuencias muy diferentes en los tejidos.

En la actualidad no existe ninguna terapia dirigida a bloquear la TSLP o sus efectos, de manera que esta investigación marca un punto de partida para el estudio y desarrollo de potenciales antagonistas que podrían convertirse en tratamiento para la fibrosis, ya que hoy por hoy es una afección que no tiene cura.



El Hospital participa en el primer ensayo clínico mundial con terapia génica probado en pacientes para la porfiria aguda intermitente

El Laboratorio de Porfirias del Área de Enfermedades Raras y de Base Genética del Instituto de Investigación del Hospital 12 de Octubre i+12 participa en el primer ensayo clínico mundial en fase I de terapia génica probado en pacientes para tratar la porfiria aguda intermitente, enfermedad que puede llegar a provocar importantes daños neurológicos e incluso requerir trasplante hepático. En la actualidad, algunos medicamentos son capaces de controlar sus síntomas, pero no existe un tratamiento específico que combata el origen de la patología. De ahí la importancia de este ensayo, ya que se basa en el uso de la terapia génica como una posible vía para reparar el defecto genético, es decir, la causa que provoca su aparición.

El novedoso producto en estudio utilizado consiste en administrar al hígado del paciente un gen corregido, utilizando como vehículo un vector o virus artificial, conocido como vector RAAV2/5-PBGD. Éste funciona a modo de transportador, ya que el gen por sí solo no es capaz de entrar en la célula y necesita ayuda de un tercero. A su vez, el gen debe acoplarse en el hígado para que este órgano comience a fabricar una enzima necesaria para el metabolismo de las personas que fabrica o sintetiza hemo, componente de la hemoglobina. En las porfirias este proceso se encuentra afectado. El objetivo del ensayo es demostrar y



Profesor Rafael Enríquez de Salamanca.

El proyecto consiste en administrar al hígado un gen corregido mediante el uso de un vector o virus artificial

evaluar en primer lugar la seguridad de este producto de terapia génica y, en segundo, valorar su eficacia. Para ello, se ha seleccionado a ocho pacientes con enfermedad muy inestable y difícil de controlar que han sido sometidos

a un estudio observacional durante un año, con controles rigurosos de los síntomas cada dos meses. El grupo ha sido dividido en cuatro subgrupos de dos pacientes cada uno, recibiendo cada pareja una dosis incrementada de forma gradual, desde una cantidad más baja en la primera, hasta una elevada en la última de ellas. El estudio se enmarca en el consorcio europeo AIPGENE –www.aipgene.org– y en él también participan la Clínica Universidad de Navarra, el Centro de Investigación Médica Aplicada –CIMA–, la empresa holandesa *uniQure*, dos centros de investigación de Alemania –*National Center for Tumour Diseases*– y Suecia –*Karolinska University Hospital*–, así como *Digna Biotech*, promotor del estudio, que ha podido realizarse gracias a la financiación obtenida de la Comisión Europea para todos los socios del consorcio participante.

Mutación genética

Las porfirias surgen a partir de una mutación genética que da lugar a un funcionamiento anormal del hígado. Como consecuencia de ello, este órgano fabrica componentes tóxicos que no son asimilados por el organismo y provocan el inicio de la enfermedad. Su fase más aguda e intermitente, que se expresa en aproximadamente el 20 por ciento de las personas que la padecen, se manifiesta en forma de crisis agudas, con dolor abdominal como síntoma inicial, pero que puede evolucionar hacia situaciones más graves y comprometidas. Aproximadamente una de cada 10.000 personas tiene el gen que provoca la porfiria, pero no todas las desarrollan. Se estima que la tasa real de afectados se sitúa en uno por cada millón de habitantes.

1.- Referencia: FP7-Health-2010-261506

Miguel Ángel Jiménez-Arriero nuevo jefe de Servicio de Psiquiatría

El doctor Miguel Ángel Jiménez Arriero ha conseguido la jefatura de Servicio de Psiquiatría en la convocatoria oficial de 2013, tras ejercer este puesto en funciones durante tres años. Doctorado en Medicina por la Universidad Autónoma de Madrid, realizó su formación psiquiátrica entre 1976 y 1981 en la Fundación Jiménez Díaz. En 1990 se incor-

poró como F.E.A. a este hospital y en 1994 obtuvo la plaza de jefe de Sección. Desde esa fecha ha mantenido la coordinación extrahospitalaria de la red de Salud Mental de este hospital. También ha sido jefe de los Servicios de Salud Mental del distrito de Arganzuela entre 1994 y 2010. Es profesor asociado de Psiquiatría y desde 2010 está acreditado por la ANECA como Profesor Titular. En el Servicio de Psiquiatría ha estimulado activamente la creación, desarrollo y acreditación de la Unidad Docente Multiprofesional de Salud Mental (para MIR, PIR, EIR) y participado en el desarrollo de líneas de investigación relacionadas con vulnerabilidad genética psicosis y adic-

ciones. Producto de ello ha publicado un centenar de artículos científicos de impacto, varios libros y capítulos, y organizado diversos congresos nacionales e internacionales relacionados. En 2011 transformó el Servicio de Psiquiatría en un Área de Gestión Clínica de Psiquiatría y Salud Mental, estructura de gestión que integra cinco Centros de Salud Mental extrahospitalarios y a unos 194 profesionales.

