



UNIDADES DE REFERENCIA

Carmen Paradas
Unidad de Patología Neuromuscular
Hospital Virgen del Rocío/IBiS, Sevilla

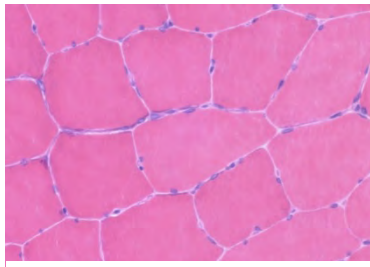


IBiS
INSTITUTO DE BIOMEDICINA DE SEVILLA

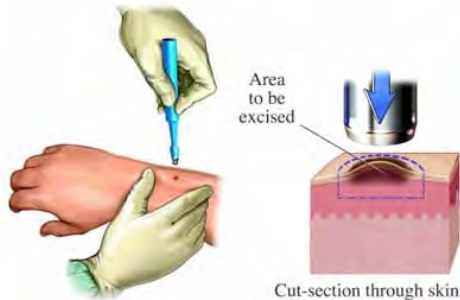
ciberNed
Centro Investigación Biomédica en Red
Enfermedades Neurodegenerativas

U. Ref en ENM ¿por qué?

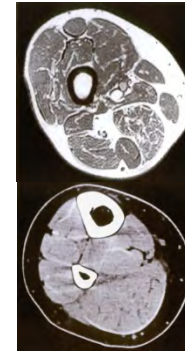
Atención multidisciplinaria
....y especializada



Neuropatología



Valoración



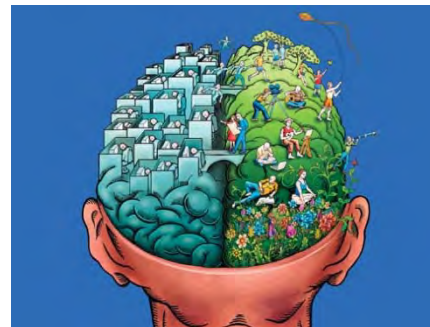
Rx



Laboratorio



Electromiografía



NEURÓLOGO

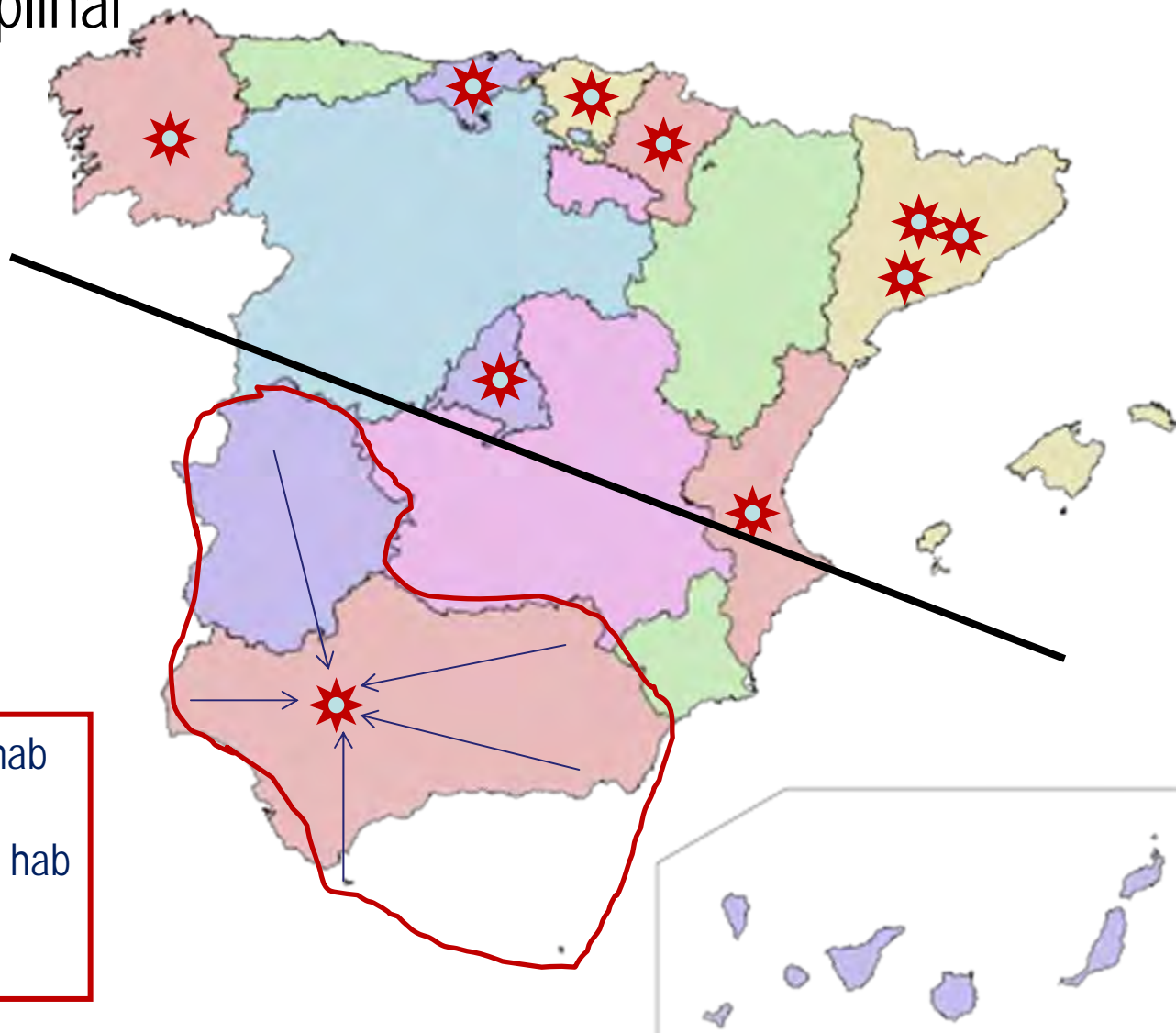
Externalizar pruebas

U. Ref en ENM ¿por qué?

Atención multidisciplinaria

....y especializada

....y escasa



CSUR

Centros, Servicios
y Unidades de Referencia del SNC

Paciente: dónde solicito ser valorado?
Neurólogo: dónde hacer la derivación?
Unidad NM: cómo asumir las derivaciones?

Objeto: garantizar la **equidad** en el acceso a una atención sanitaria de **calidad**, segura y eficiente a las personas con **patologías de muy baja frecuentación**, que por sus características, precisan de cuidados de **gran especialización**, motivo por el que estos casos se concentran en un **número reducido de centros**

Enfermedades: requerir alta tecnología, alta especialización o tratarse de enfermedades **raras**.



CSUR

Centros, Servicios
y Unidades de Referencia del SNC

Paciente: dónde solicito ser valorado?

Neurólogo: dónde hacer la derivación?

Unidad NM: **CÓMO ASUMIR** las derivaciones?

FALTA DE PERSONAL

Objeto: garantizar la **equidad** en el acceso a una atención sanitaria de **calidad**, segura y eficiente a las personas con **patologías de muy baja frecuentación**, que por sus características, precisan de cuidados de **gran especialización**, motivo por el que estos casos se concentran en un **número reducido de centros**

Enfermedades: requerir alta tecnología, alta especialización o tratarse de enfermedades **raras**.

Financiación: Fondo de cohesión sanitaria



46 patologías o procedimientos para los que es necesario designar CSUR en el SNS

Consejo Interterritorial propone patologías o procedimientos
plazo de presentación de solicitudes de centros por parte de las Comunidades Autónomas

1. Quemados críticos
2. Reconstrucción del pabellón auricular
3. Glaucoma congénito y glaucoma en la infancia
4. Alteraciones congénitas del desarrollo ocular
5. Tumores extraoculares en la infancia (Rabdomiosarcoma)
6. Tumores intraoculares en la infancia (Retinoblastoma)
7. Tumores intraoculares del adulto (Melanomas uveales)
8. Descompresión orbitaria en oftalmopatía tiroidea
9. Tumores orbitarios
10. Retinopatía del prematuro avanzada
11. Reconstrucción de la superficie ocular compleja.
Queratoprótesis
12. Uveítis complejas
13. Irradiación total con electrones en micosis fungoide
14. Tratamiento de tumores germinales con quimioterapia intensiva
15. Trasplante renal infantil
16. Trasplante hepático infantil
17. Trasplante hepático de vivo adulto
18. Trasplante pulmonar infantil y adulto
19. Trasplante cardiopulmonar de adultos
20. Trasplante cardiaco infantil
21. Trasplante de páncreas
22. Trasplante de intestino (infantil y adulto)
23. Queratoplastia penetrante en niños
24. Atención a la transexualidad
25. Osteotomía pélvica en displasias de cadera en el adulto
26. Tratamiento de las infecciones osteoarticulares resistentes
27. Ortopedia infantil
28. Reimplantes, incluyendo la mano catastrófica
29. Tumores musculoesqueléticos
30. Trasplante de progenitores hamatopoyéticos alogénico adulto
31. Trasplante de progenitores hamatopoyéticos alogénico infantil
32. Asistencia integral del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita compleja
33. Asistencia integral del adulto con cardiopatía congénita
34. Cirugía reparadora compleja de válvula mitral
35. Arritmología y electrofisiología pediátrica
36. Cirugía reparadora del ventrículo izquierdo
37. Cardiopatías familiares (incluye miocardiopatía hipertrófica)
38. Cirugía del plexo braquial
39. Epilepsia refractaria
40. Cirugía de los trastornos del movimiento
41. Neuromodulación cerebral del dolor neuropático refractario
42. Ataxias y paraplejías hereditarias
43. Esclerosis múltiple
44. Trasplante renal cruzado
45. Atención al lesionado medular complejo

46 patologías o procedimientos para los que es necesario designar CSUR en el SNS

Consejo Interterritorial propone patologías o procedimientos
plazo de presentación de solicitudes de centros por parte de las Comunidades Autónomas

1. Quemados críticos
2. Reconstrucción del pabellón auricular
3. Glaucoma congénito y glaucoma en la infancia
4. Alteraciones congénitas del desarrollo ocular
5. Tumores extraoculares en la infancia (Rabdomiosarcoma)
6. Tumores intraoculares en la infancia (Retinoblastoma)
7. Tumores intraoculares del adulto (Melanomas uveales)
8. Descompresión orbitaria en oftalmopatía tiroidea
9. Tumores orbitarios
10. Retinopatía del prematuro avanzada
11. Reconstrucción de la superficie ocular compleja.
Queratoprótesis
12. Uveítis complejas
13. Irradiación total con electrones en micosis fungoide
14. Tratamiento de tumores germinales con quimioterapia intensiva
15. Trasplante renal infantil
16. Trasplante hepático infantil
17. Trasplante hepático de vivo adulto
18. Trasplante pulmonar infantil y adulto
19. Trasplante cardiopulmonar de adultos
20. Trasplante cardiaco infantil
21. Trasplante de páncreas
22. Trasplante de intestino (infantil y adulto)
23. Queratoplastia penetrante en niños
24. **Atención a** la transexualidad
25. Osteotomía pélvica en displasias de cadera en el adulto
26. Tratamiento de las infecciones osteoarticulares resistentes
27. Ortopedia infantil
28. Reimplantes, incluyendo la mano catastrófica
29. Tumores musculoesqueléticos
30. Trasplante de progenitores hamatopoyéticos alogénico adulto
31. Trasplante de progenitores hamatopoyéticos alogénico infantil
32. **Asistencia integral** del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita compleja
33. **Asistencia integral** del adulto con cardiopatía congénita
34. Cirugía reparadora compleja de válvula mitral
35. Arritmología y electrofisiología pediátrica
36. Cirugía reparadora del ventrículo izquierdo
37. Cardiopatías familiares (incluye miocardiopatía hipertrófica)
38. Cirugía del plexo braquial
39. **Epilepsia refractaria**
40. **Cirugía de los trastornos del movimiento**
41. Neuromodulación cerebral del dolor neuropático refractario
42. **Ataxias y paraplejías hereditarias**
43. **Esclerosis múltiple**
44. Trasplante renal cruzado



Consejería de Salud Andalucía-SAS:

detectar las unidades
patologías para que p
enfermedades poco f
Plan de Atención a P
(2008-2012)

Objetivos:

- Atención y
- Mejorar la
patologías
- Formación
- Fomentar la investigación
pero **SOLO** de la CCAA: ¡¡¡población desatendida!!!



as en determinadas
ntros de referencia de
nfermedades Raras

alidad
en este tipo de



CSUR

Registros de pacientes

Necesario definir claramente





- Finalidad
 - Demográfica
 - Investigación clínica
 - Informativos
- Responsable
 - Políticos, clínicos, sociedades: legalidad
- Entrada de datos
 - Profesionales
 - Pacientes
- Gestor
 - Nuevas entradas
 - Mantenimiento
 - Bajas

RENEM


Registro Nacional de Enfermedades Musculares
Sociedad Española de Neurología





Explorar el Registro Nacional:

-  Listado General de Todos los casos introducidos
-  Listado de General de Casos que contenga Fotografías
-  Buscador de Casos por Patología
-  Mapa Nacional de Casos

Estadísticas

-  1.- General
- 2.- Grupos enfermedades.
- 3.- Provincias
- 4.- Listado de pacientes por investigador

Introducir Nuevos Casos en el Registro Nacional:

-  Incluir un Nuevo Caso
-  Buscar posibles casos duplicados

Código paciente Introducir las dos primeras letras del nombre, las dos últimas del primer apellido

Fecha de nacimiento Día: Mes: Año:

Fecha de defunción Día: Mes: Año: Dejar en blanco si no procede

Sexo Hombre:
Mujer:

Seleccione miopatías/enfermedades de la motoneurona

-
-
-
-
-
-
-
-

Seleccione un tipo de polineuropatía

-
-
-
-

Biopsia Sí:
No:

Genética Sí:
No:

Bioquímica Sí:
No:

Comentario

Agregar imagen1:

Agregar imagen2:

Agregar imagen3:

Agregar imagen4:

RENEM

Registro Nacional de Enfermedades Musculares
Sociedad Española de Neurología

Registros encontrados: 4785

ID (pulse sobre el numero para acceder al caso)

Diagnóstico

Fecha envío

Nombre Médico

Provincia Médico

Ciudad Médico

5543

CMT Type 1 (see PNS 130 series)

04/11/2010 19:00:25

Rosa MELÉNDEZ PLUMED

Girona

Girona

5542

5541

5540

5539

5537

5535

5531

5530

5529

5528

5527

5526

RENEM

Registro Nacional de Enfermedades Musculares
Sociedad Española de Neurología

Rosa MELÉNDEZ PLUMED

Provincia: Girona

Ciudad: Girona

Fecha : 04/11/2010 19:00:25

[Pulse el nombre del campo para modificarlo] [Borrar: borra directamente todo el registro]

Código paciente enoz

Fecha Nacimiento 20/08/1962

Fecha Defunción

Sexo Mujer

edad 48

patologia CMT Type 1 (see PNS 130 series)

Biopsia No

Genética Sí

Bioquímica No

Comentario

imagen1

imagen2

imagen3

imagen4

Registro de enfermedades raras y

<https://registoraras.isciii.es>

biobanco

- Finalidad: demográfica, ¿investigación?
- Responsable: IIER (ISCIII)
- Entrada de datos: pacientes, apoyo administrativo
- Gestor ¿?

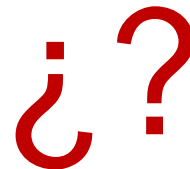
2010 - 2011: 1600 pacientes

345 enfermedades

Possibilidad: coordinación con Consejerías

Registro de Enfermedades Raras de Andalucía

- Tendrá como fuente de información principal la historia de salud única
- Compatible con el nacional



Registro CIBERNED

- La filosofía de gestión es la misma que el RENEM: los profesionales
- Finalidad: demográfica-investigación
- Se aprovechará la información del RENEM, pero la finalidad es diferente
- El responsable es CIBERNED

Hipótesis:

Disponer de bases de datos de clínica, pruebas complementarias, neuroimagen y muestras biológicas

Permitirá una mejor coordinación entre grupos y hacer una investigación clínica de excelencia en enfermedades NM

Datos del Investigador Principal Coordinador IP DE GRUPO CIBERNED

Nombre ISABEL		1º apellido ILLA		2º apellido SENDRA	
DNI/Pasaporte 46312957 L		Titulación DOCTOR EN MEDICINA Y CIRUGIA		Dirección de contacto SERVICIO DE NEUROLOGIA AVDA. ST. A. Mª CLARET 167 HOSPITAL SANTA CREU I SANT PAU	
Ciudad BARCELONA		Provincia BARCELONA		Código postal 08025	Teléfono 639 184 051
Fax 93 556 56 02		Correo electrónico iilla@santpau.cat		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal Coordinador: 8	

Grupos Participantes

(Añadir tantas tablas como grupos participantes que forman parte del proyecto)

Grupo participante – Datos del Investigador Principal MIEMBRO DE GRUPO CIBERNED

Nombre Jon		1º apellido INFANTE		2º apellido CEBERIO	
DNI/Pasaporte 35768740Z		Titulación Licenciado en Medicina		Dirección de contacto Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Avda Valdecilla s/n	
Ciudad Santander		Provincia Cantabria		Código postal 39008	Teléfono 942202507
Fax		Correo electrónico jinfante@humv.es		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 6	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal IP de GRUPO CIBERNED

Nombre Adolfo		1º apellido Lopez de Munain		2º apellido ARREGUI	
DNI/Pasaporte 16246491G		Titulación DOCTOR		Servicio Neurología HOSPITAL DONOSTIA Paseo del Dr. Beguiristain 105-117.	
Ciudad San Sebastián		Provincia		Código postal 20014	Teléfono 943007061
Fax		Correo electrónico adolfo.lopezdemunainarregui@osakidetza.net		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 5	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal MIEMBRO DE GRUPO CIBERNED

Nombre Montserrat		1º apellido OLIVE		2º apellido PLANA	
DNI/Pasaporte 39670666J		Titulación Doctor en Medicina		Dirección de contacto Instituto Neuropatología, Servicio Anatomía Patológica IDIBELL- Hospital de Bellvitge. Feixa Llarga sn	
Ciudad Hospitalet de Llobregat, Barcelona		Provincia Barcelona		Código postal 08907	Teléfono 932607452
Fax 932607503		Correo electrónico 25169mop@comb.cat		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 4	

INVESTIGADORES: 60-70**6 GRUPOS CIBERNED
1 GRUPO CIBERER****Grupo participante – Datos del Investigador Principal MIEMBRO DE GRUPO CIBERNED**

Nombre Carmen		1º apellido PARADAS		2º apellido López	
DNI/Pasaporte 44261044 M		Titulación Doctor en Medicina y Cirugía		Dirección de contacto Servicio de Neurología Hospital Universitario Virgen del Rocío C/ Manuel Siurot s/n	
Ciudad Sevilla		Provincia Sevilla		Código postal 41013	Teléfono 687748886
Fax 955013536		Correo electrónico carmenparadas@yahoo.com		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 3	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal IP DE GRUPO CIBERNED

Nombre: Juan Jesús		1º apellido Vilchez		2º apellido Padilla	
DNI/Pasaporte 25902867Z		Titulación Dr.		Dirección de contacto Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe	
Ciudad Valencia		Provincia Valencia		Código postal 46009	Teléfono 34-3862761
Fax		Correo electrónico Vilchez_jje@gva.es		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 7	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal IP DE GRUPO CIBERER

Nombre Antonio Luis		1º apellido ANDREU		2º apellido PERIZ	
DNI/Pasaporte 35023140M		Titulación Doctor en Medicina		Dirección de contacto Institut de Recerca Vall d'Hebron	
Ciudad Barcelona		Provincia Barcelona		Código postal 08035	Teléfono 93 4894057
Fax		Correo electrónico aandreu@vhbron.net		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 5	

8 GRUPOS ASOCIADOS

Grupo participante – Datos del Investigador Principal GRUPO ASOCIADO

Nombre JAUME		1º apellido COLL		2º apellido CANTI	
DNI/Pasaporte 37264538F		Titulación DOCTOR EN MEDICINA Y CIRUGIA		Dirección de contacto SERVICIO DE NEUROLOGIA HOSPITAL GERMANS TRIAS CRA DE CANYET S/N	
Ciudad BADALONA		Provincia BARCELONA		Código postal 08916	Teléfono 649771116
Fax 934978782		Correo electrónico Jaumecoll.germanstrias@gencat.cat		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 7	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal GRUPO ASOCIADO

Nombre Carlos		1º apellido Casasnovas		2º apellido Pons	
DNI/Pasaporte 43073993F		Titulación Doctor en Medicina y Cirugía. Especialista en Neurología		Dirección de contacto Feixa Llarga S/n	
Ciudad L'Hospitalet Llobregat		Provincia de Barcelona		Código postal 08907	Teléfono 616397625
Fax		Correo electrónico carloscasasnovas@bellvitgehospital.cat		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: IP+1	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal GRUPO ASOCIADO

Nombre JESUS		1º apellido ESTEBAN		2º apellido PEREZ	
DNI/Pasaporte 382153P		Titulación		Dirección de contacto SERVICIO DE NEUROLOGIA HOSPITAL 12 DE OCTUBRE AVDA. CÓRDOBA, S/N. MADRID	
Ciudad MADRID		Provincia MADRID		Código postal 28041	Teléfono 91 390 80 08
Fax 91 390 85 44		Correo electrónico jesteban.hdco@salud.madrid.org		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 2	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal GRUPO ASOCIADO

Nombre Antonio		1º apellido GUERRERO		2º apellido SOLA	
DNI/Pasaporte 37686892N		Titulación Licenciado		Dirección de contacto Hospital Clínico San Carlos	
Ciudad Madrid		Provincia Madrid		Código postal 28033	Teléfono 913303508
Fax 913303457		Correo electrónico aguerrero.hcsc@salud.madrid.org		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 3	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal GRUPO ASOCIADO

Nombre Celedonio		1º apellido MARQUEZ		2º apellido Infante	
DNI/Pasaporte 75739060Z		Titulación Doctor en Medicina		Dirección de contacto Servicio de Neurología. H. U. Virgen del Rocío. Avda. Manuel Siurot s/n	
Ciudad Sevilla		Provincia Sevilla		Código postal 41013	Teléfono 955 01 35 37
Fax 955 01 35 36		Correo electrónico Celedonio.marquez.sspa@juntadeandalucia.es		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 3	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal GRUPO ASOCIADO

Nombre JOSÉ LUIS		1º apellido MUÑOZ		2º apellido BLANCO	
DNI/Pasaporte 2703397T		Titulación MEDICINA		Dirección de contacto C/DR.ESQUERDO 46	
Ciudad MADRID		Provincia MADRID		Código postal 28007	Teléfono 915868634
Fax 915868634		Correo electrónico jmunozb.huggm@salud.madrid.org		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 1	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal GRUPO ASOCIADO

Nombre Carmen		1º apellido Navarro		2º apellido Fernández-Balbuena	
DNI/Pasaporte 2469413H		Titulación Doctor en Medicina y Cirugía		Dirección de contacto Servicio de Anatomía Patológica y Neuropatología y C.H.U. de Vigo (Meixoeiro)	
Ciudad Vigo		Provincia Pontevedra		Código postal 36200	Teléfono 986 81 11 11- Ext. 211661
Fax 986 27 64 16		Correo electrónico cnavfer@sergas.es		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 8	

Grupo participante – Datos del Investigador Principal GRUPO ASOCIADO

Nombre JULIO		1º apellido PARDO		2º apellido FERNÁNDEZ	
DNI/Pasaporte 34251276K		Titulación DOCTOR EN MEDICINA Y CIRUGIA		Dirección de contacto SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO. COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO.	
Ciudad SANTIAGO COMPOSTELA		Provincia DE A CORUÑA		Código postal 15706	Teléfono 981 950332
Fax 981 951 392		Correo electrónico jpardof@meditex.es		Número de miembros que componen el equipo del Investigador Principal: 2 (EVA COSTA ARPIN, ANA LÓPEZ FERREIRO)	

Objetivos

Confección de **algoritmos diagnósticos** utilizando datos clínicos, de neuroimagen, de laboratorio, etc. obtenidos de la base de datos

Reconocer las patologías idiopáticas para **investigar** nuevos genes, biomarcadores, o patrones de neuroimagen

Intercambio de material biológico entre los grupos para favorecer la obtención de **tamaños muestrales mayores**

Ciberned-Enm

Centro de Investigación Biomédica en Red de
Enfermedades NeuroMusculares



Bienvenido Dr/a. Carmen Paradas

Carmen Paradas

Presentación

Proyecto científico ▶

Área de trabajo ▶

Noticias

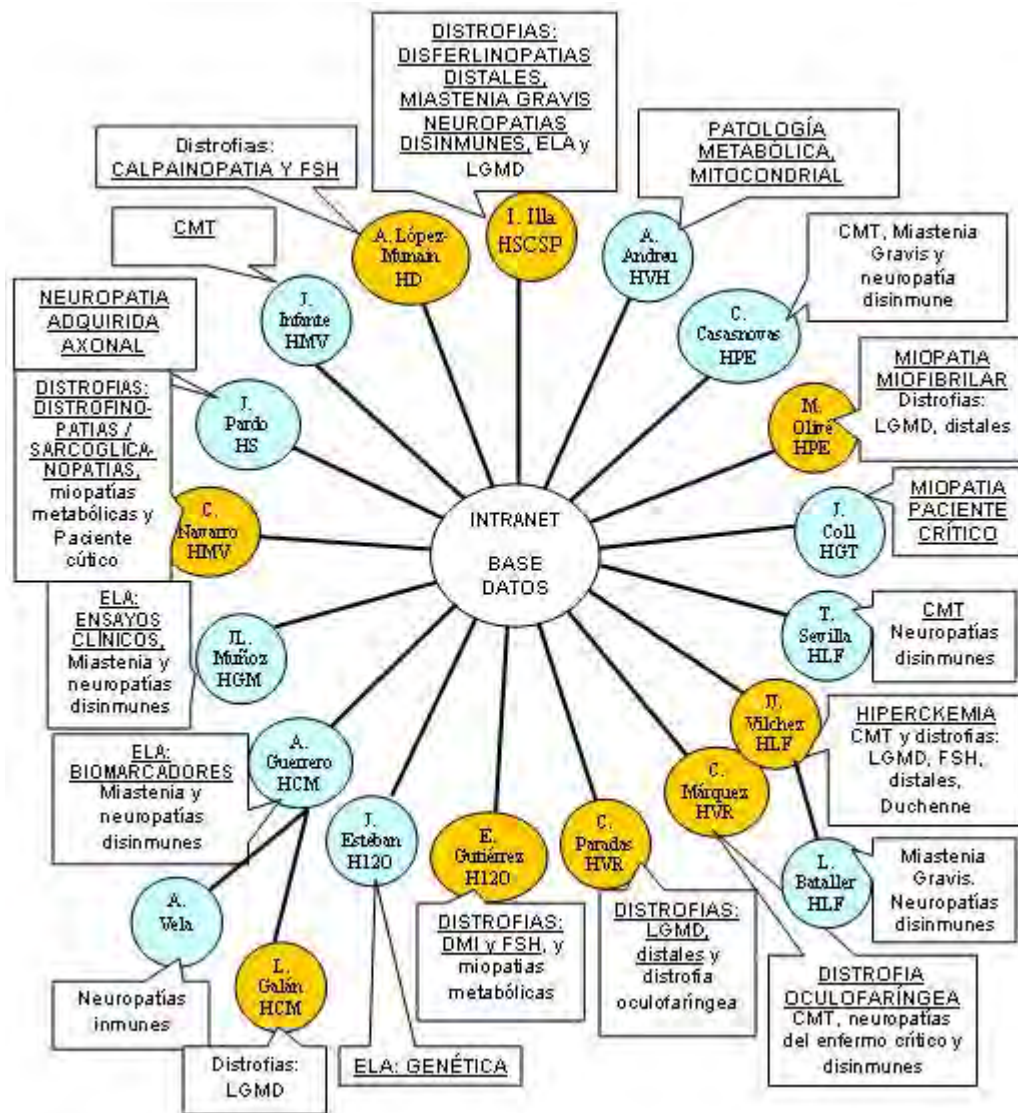
Contactar

Base de datos

- [Base datos miastenia gravis autoinmune \(operativa\)](#)
- [Base datos neuropatías hereditarias \(en fase de pruebas\)](#)
- [Base de datos enfermedades de la motoneurona y esclerosis lateral amiotrófica \(operativa\)](#)
- [Base datos distrofias musculares \(en fase de pruebas\)](#)

[Salir del área reservada](#)

Distrofias Musculares



CMT

