

# FUNDELA

# Boletín Científico 56

El boletín de FUNDELA publica resúmenes y artículos científicos referentes a los últimos avances de la investigación tanto clínica (estudios farmacológicos, con células madre, epidemiológicos) como básica (genética, proteínas, vitaminas, modelos animales, estudios de laboratorio, biomarcadores, biología humana celular y patológica), tratamientos sintomáticos y cuidados al paciente con ELA. Se envía periódicamente a más de 400 suscriptores, entre los que se encuentran profesionales de la salud, pacientes y familiares de España y Latinoamérica.

Todos los boletines pueden descargarse en nuestra web [www.fundela.es](http://www.fundela.es)

FUNDELA no asume responsabilidades por la información que contiene este boletín.

Necesitamos ayuda económica para continuar en los proyectos que indicamos a continuación

• **PROYECTO EUROPEO MinE:**  
[www.projectmine.com](http://www.projectmine.com)

• **PROYECTOS PILOTO DE DETERMINACION DE DIFERENTES POSIBLES BIOMARCADORES EN PLASMA Y CELULAS MONONUCLEARES DE SANGRE PERIFERICA EN PACIENTES CON ELA**

• **PROYECTO DE EVALUACION, ASESORAMIENTO Y APLICACION DE AYUDAS TECNICAS DE APOYO PARA PACIENTES CON ELA: LOGOPEDIA, PRODUCTOS ORTÉSICOS Y SISTEMAS ALTERNATIVOS DE COMUNICACIÓN.**

• **BOLETIN CIENTIFICO**

Actualmente contamos con subvenciones de La Caixa, El Confidencial, Periódico AS, Master Card, Corte Ingles, Banco Santander, TATTOOS INK AND SHINE, Empresas Privadas y aportaciones particulares de pacientes y familiares que sufren la ELA.

Su donativo le dará derecho a practicar una deducción en la cuota del impuesto sobre la renta. La deducción será del 25% como persona física y del 35% como empresa.

Para realizar donaciones económicas pedimos suscribirse en nuestra página web:  
<http://www.fundela.es/colabora/donar/>



Viernes  
23 Septiembre

Para conmemorar nuestro 14 aniversario, celebramos una cena en Madrid. Los fondos recaudados serán utilizados para llevar a cabo los objetivos de la fundación.

precio 45€ hora 8,30h

**Cena Aniversario 2016**

Restaurante Santa Cruz  
[www.restaurantesantacruz.com](http://www.restaurantesantacruz.com)  
Parque de los castillos, s/n  
Alcorcón, Madrid  
916 108 759

Esperamos contar con tu asistencia

\*\*Existe una mesa "0" para aquellos que no puedan asistir, y quieran colaborar. Vuestra donación es fundamental para que la investigación en la ELA no quede en el olvido.

#ELA Mojate

Donación a través de Transferencia Bancaria:  
Puedes realizar una transferencia bancaria de FUNDELA en cualquiera de estas entidades colaboradoras:  
Bankia: ES49 2038 1101 7060 0098 6247  
Caixabank: ES09 2100 5884 0702 0001 0872  
Bankinter: ES53 0128 0290 4601 0002 3087  
Santander: ES46 0049 0469 1921 1069 2938

## Colaboradores voluntarios de este número:

Dra. María Teresa Solas (Bióloga, Universidad Complutense de Madrid. Vicepresidenta de FUNDELA)  
Dra. Yolanda Campos (Bióloga, Unidad de Patología Mitocondrial. Instituto de Salud Carlos III, Madrid)  
Dr. Jesús S. Mora Pardina (Neurólogo, Unidad de ELA - Hospital San Rafael, Madrid)  
Dra. Teresa Salas (Psicóloga, Unidad de ELA - Hospital Carlos III/Hospital Universitario La Paz)  
Dña. Mercedes Matallanas (voluntaria de FUNDELA)  
D. Ramón García (Senior Program Manager. Marketing. MasterCard)  
D. Víctor Rodríguez (Psicólogo - voluntario FUNDELA)  
D. Javier Matallanas (J. G. Matallanas. Adjunto a la Dirección AS. Director AStv. Patrono de FUNDELA)  
Dr. David Matallanas (Systems Biology Ireland, Conway Institute. U. College Dublin - Voluntario FUNDELA)  
D. Carlos de Donestevé (Traductor/interprete. Voluntario de FUNDELA)  
Dña. Marcela Giraldo (Gestión de Redes Sociales)  
D. Alejandro Nieto (Diseño gráfico, publicidad y web)

03 ----->

## EDITORIAL

### ARTÍCULOS DE INVESTIGACIÓN

04 ----->

FDA TOMARÁ UNA DECISIÓN PARA JUNIO DE 2017 EN RELACIÓN CON LA APROBACIÓN DE EDAVARONA COMO TRATAMIENTO PARA LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.

FACTORES PREDICTORES DE SUPERVIVENCIA PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA CON VENTILACIÓN NO INVASIVA

05 ----->

EL USO DE LA TECNOLOGÍA PARA MEJORAR EL ACCESO A LA ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA

06 ----->

LA EXPERIENCIA DE LA MEDICINA COMPLEMENTARIA Y ALTERNATIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Y SUS FAMILIAS: UN ESTUDIO CUALITATIVO

"NO ME GUSTA SER UNA CARGA ": LA PERSPECTIVA DEL PACIENTE SOBRE LA CARGA DEL CUIDADOR EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

EL FACTOR INHIBIDOR DE LA MIGRACIÓN DE MACRÓFAGOS REDUCE LA ACUMULACIÓN Y TOXICIDAD DEL SOD1 MAL PLEGADA EN UN MODELO DE RATÓN DE ELA

07 ----->

RIPK1 INTERVIENE EN LA DEGENERACIÓN AXONAL PROMOVRIENDO INFLAMACIÓN Y NECROPSIS EN LA ELA

08 ----->

UN CONSORCIO INTERNACIONAL DE CIENTÍFICOS FINANCIADO POR EL RETO DEL CUBO HELADO IDENTIFICA NUEVOS GENES ASOCIADOS A LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

10 ----->

EL TRASPLANTE DE CÉLULAS MADRE HUMANAS ES SEGURO EN EL TRATAMIENTO DE LA ELA. CONFIRMADA LA SEGURIDAD, EL SIGUIENTE PASO SERÁ EVALUAR SI ESTE TRASPLANTE DE CÉLULAS MADRE EN LA MÉDULA ESPINAL DE LOS PACIENTES TAMBIÉN ES EFICAZ PARA DETENER LA ENFERMEDAD

11 ----->

PRÓXIMAS REUNIONES DE ELA: DUBLÍN, IRLANDA, 3 AL 9 DE DICIEMBRE 2016

### NOTICIAS

12 ----->

MASTERCARD SE UNE A LA LUCHA CONTRA LA ELA

CAMPAÑA DEL CORTE INGLÉS: "Ayúdanos a apadrinar un perfil de ADN junto a @\_Makeityours y @FUNDELA1. 13 al 20 de junio

ACCIÓN SOLIDARIA BANCO SANTANDER: EVENTO DE TATGRANANDA

13 ----->

LIBRO: MI BATALLA CONTRA LA ELA. VIVIENDO CON UNA ASESINA IMPUNE

CAMPAÑA #MÓJATE POR LA ELA

NADAR EN LOS CANALES DE AMSTERDAM, UNA EXPERIENCIA ÚNICA, CONTRA LA ELA

15 ----->

CENA ANIVERSARIO JUNTO A LA ASOCIACION DE PACIENTES ELA/EMN

PAELLADA A FAVOR DE LA ELA

LOTERIA NACIONAL

### PROXIMOS EVENTOS

## **PORQUE #CADAGOTASUMA, ÚNETE A LA LUCHA #PORUNMUNDOSINELA**

Cuando hace poco más dos años mi hijo recibió el peor diagnóstico que puede recibir una persona, resumido en tres letras: ELA, toda la familia cerramos filas en torno a dos ideas: una, él no iba a estar ni a luchar solo, todos éramos uno, y ahí seguimos, como una piña unidos, a su lado, sostenidos por su derroche de ánimo, valentía, fortaleza y dignidad; dos, todo nuestro esfuerzo se iba a centrar en conseguir fondos para la investigación, la única manera de encontrar un tratamiento y una posible cura de la cruel asesina impune.

Siempre hemos dicho en casa que Carlos es especial, y es verdad, lo es. Sus hermanos se ríen con él porque se puso enfermo y algo empezó a cambiar, no sólo en nuestras vidas, sino con relación a su enfermedad. Y es que, justo al mes del diagnóstico, el mundo entero se sorprendió por una campaña que rápidamente se hizo viral: la del cubo de agua helada, una iniciativa que, surgida del entorno de un enfermo, ha supuesto un avance decisivo tanto para dar visibilidad a la ELA y sus estragos, como para que los investigadores pusieran su talento a trabajar para encontrar el origen de la enfermedad.

Casi coincidiendo en el tiempo, y también movido por enfermos, se puso en marcha el ProjectMine, con el objetivo de secuenciar genomas de personas enfermas y sanas, y compararlos buscando las alteraciones genéticas que se producen al desarrollarse la enfermedad.

Supimos que España participaba en el ProjectMine a través de FUNDELA, nos pusimos en contacto con ellos para ponernos a su disposición, e, inmediatamente, la idea de buscar fondos para ayudar a la investigación se empezó a desarrollar y a tomar forma de las más diversas maneras posibles, con resultados que han ido animando a continuar trabajando en la búsqueda de nuevas vías para conseguir fondos destinados a investigar.

Y nos fijamos un nuevo objetivo: poner en alerta a la sociedad sobre la amenaza silenciosa a la que está expuesta, hablando de la ELA en todos los foros en los que se nos da voz. Tratamos de hacerla visible y de que la gente no crea que está ayudando a unos enfermos sentenciados, sino que sepan que al contribuir a la investigación de la enfermedad también se están ayudando a ellos mismos, o a alguien de su familia o de su entorno más cercano que, inesperadamente, un día cualquiera puede recibir la noticia de que ha resultado ganador de una macabra lotería: sufre ELA.

Dos años después, todo lo que movió y removió el cubo de agua helada, que ha permitido que haya numerosos equipos de investigación en todo el mundo estudiando la ELA, además del propio ProjectMine, se empiezan a ver frutos que suponen pequeñas luces de esperanza para los enfermos y sus familias. Pero no hay que pararse aquí hay que seguir luchando, y en ello estamos, para que estas ilusionantes esperanzas se conviertan en felices certezas, es decir, se encuentre un tratamiento y una cura para la cruel asesina impune.

**Maribel Matallanas**  
Voluntaria de FUNDELA

## FDA TOMARÁ UNA DECISIÓN PARA JUNIO DE 2017 EN RELACIÓN CON LA APROBACIÓN DE EDAVARONA COMO TRATAMIENTO PARA LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

El 30 de Agosto de 2016, la FDA ha aceptado la solicitud de nuevo fármaco presentado por Mitsubishi Tanabe Pharma Corporation para Edavarona (MCI-186, Radicut®), un tratamiento propuesto de la ELA. En junio de 2015, la empresa obtuvo la aprobación de comercialización de Edavarona de la Agencia de Productos Farmacéuticos y Dispositivos Médicos (PMDA) en Japón como tratamiento para la ELA. El compuesto antioxidante se comercializa como Radicut en ese país. Se espera que la FDA tome una decisión sobre la solicitud a finales de junio de 2017, de acuerdo con un comunicado de prensa de la propia empresa. Si es aprobado por la FDA, Edavarona será comercializado en Estados Unidos como Radicava® por la filial de la empresa MT Pharma America, Inc.

Radicut, también conocido como edavarona o MCI-186 fue descubierto por MTPC y se comercializa para el tratamiento de la fase aguda del infarto cerebral, un tipo de accidente cerebrovascular isquémico.

Se cree que el daño causado por el estrés oxidativo provocado por radicales libres podría ser una causa del inicio de la ELA, Radicut elimina radicales libres.

En 2001, MTPC comenzó los ensayos clínicos en pacientes con ELA en Japón. Una serie de ensayos demostraron que los pacientes que recibieron Radicut mostraban una reducción en la pérdida funcional en comparación con los pacientes que recibieron placebo. "Este es un importante paso adelante para Edavarona y esperamos con interés escuchar la decisión final de la FDA en menos de un año a partir de ahora. Las personas con ELA que participaron en los numerosos ensayos clínicos de este medicamento, junto con los científicos y los médicos en Mitsubishi Tanabe en Japón y en MT Pharma America, deben ser reconocidos por este logro", afirma Steve Perrin, Ph.D. CEO y CSO del Instituto de Desarrollo de Terapias para la ELA.

El anuncio de hoy señala que la FDA ha aceptado una solicitud de nuevo fármaco (NDA) para Edavarona. Esto no significa que el medicamento esté aprobado por la FDA todavía, sin embargo, es un paso importante hacia el logro de ese objetivo. La FDA suele tardar entre 6 y 12 meses en revisar una solicitud, dependiendo si realmente el FDA concede la revisión prioritaria a una sumisión NDA. Si es aprobado por la FDA, Radicava sería la primera aprobación de un tratamiento para la ELA en Estados Unidos en más de dos décadas. Durante el próximo año, otros dos compuestos podrían avanzar hacia el potencial de presentación NDA de la FDA para la ELA, incluyendo Tirasemtiv de Cytokinetics y Masitinib de AB Ciencia.

### Referencias:

"Mitsubishi Tanabe Pharma Corporation Gains Approval of Radicut for ALS in Japan". *The ALS Forum*. 26 de Junio de 2015. [http://www.researchals.org/page/news/drug\\_news/14786?utm\\_source=ALS+Forum+e-Newsletter+Vol+131+v2+&utm\\_campaign=Newsletter+Vol+129&utm\\_medium=email](http://www.researchals.org/page/news/drug_news/14786?utm_source=ALS+Forum+e-Newsletter+Vol+131+v2+&utm_campaign=Newsletter+Vol+129&utm_medium=email) <http://www.als.net/news/date-set-for-decision-on-radicut-as-als-treatment-in-united-states/> Published: Tuesday, August 30, 2016. Robert Goldstein

## FACTORES PREDICTORES DE SUPERVIVENCIA PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA CON VENTILACIÓN NO INVASIVA

La ventilación no invasiva (VNI) mejora la calidad de vida y aumenta la supervivencia en la ELA. Sin embargo, existen pocos datos sobre los factores relacionados con la supervivencia. Este estudio, pretendió evaluar los factores predictivos que influyen en la supervivencia de pacientes después de iniciar la VNI. Este estudio incluyó 213 pacientes, con una supervivencia media desde el inicio de la VNI de 13,5 meses y que toleraban la misma entre 4 y más horas. La investigación se llevó a cabo entre el año 2000 y 2014, se analizó también características demográficas y variables respiratorias al inicio de la NVI. En el análisis univariado, los factores de riesgo identificados para la mortalidad fueron la gravedad de la afectación bulbar, capacidad vital forzada y los datos de la escala de valoración funcional ALSFRS-R. El análisis multivariado mostró que la afectación bulbar y ALSFRS-R fueron factores predictivos de la supervivencia en pacientes tratados con VNI.

El estudio concluyó que los factores de pronóstico están relacionados con la gravedad de la afectación bulbar y los datos del ALSFRS-R en el momento del inicio de la ventilación no invasiva. Es necesaria una mejor valoración de la afectación bulbar, incluyendo la evaluación de las vías aéreas y un ajuste cuidadoso de la VNI para optimizar la eficacia del tratamiento.

### Referencias:

Gonzalez Calzada, N., Prats Soro, E., Mateu Gomez, L., Giro Bul-ta, E., Cordoba Izquierdo, A., Povedano Panades, M., & Farrero Muñoz, E. (2016). *Factors predicting survival in amyotrophic lateral sclerosis patients on non-invasive ventilation. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 1-6.

---

## EL USO DE LA TECNOLOGÍA PARA MEJORAR EL ACCESO A LA ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA

El objetivo del estudio ha sido revisar la evidencia científica del uso de la tecnología para mejorar el acceso a la atención especializada para pacientes con ELA y sus cuidadores.

Se han consultado Medline, Google Académico y la biblioteca Cochrane en busca de artículos que describan la tecnología que permita la atención clínica de los pacientes con ELA o sus cuidadores, en los casos en los que el paciente/cuidador y el clínico no se encontraban en el mismo lugar. Se identificaron dos aplicaciones: la telemedicina para facilitar la videoconferencia como alternativa a la consulta externa y el seguimiento de telesalud para los pacientes con insuficiencia respiratoria. Se realizó un ensayo controlado aleatorio, con 22 pacientes con ELA, utilizando telesalud en pacientes con insuficiencia respiratoria. Si bien las tasas de hospitalización se redujeron, la mortalidad general no había cambiado y con un estudio con tan pocos pacientes con ELA, fue difícil detectar un beneficio significativo.

En conclusión, existe poca evidencia para apoyar el uso de la telemedicina o telesalud en el cuidado de los pacientes con ELA. La investigación en el futuro necesita desarrollar una comprensión de los aspectos claves beneficiosos del especialista tradicional en su práctica clínica con pacientes con ELA y cómo estos factores podrían ser mejorados a través de la tecnología. El éxito en la evaluación y la aplicación de tecnologías que faciliten el acceso a la atención especializada sólo será posible con una actuación médica correcta, dependiendo en gran medida de la calidad de la atención que reciban, con un buen conocimiento de la enfermedad por parte de los profesionales implicados, buen tratamiento de los síntomas, indicación oportuna de métodos, incidiendo significativamente en el bienestar de los pacientes y sus familiares.

### Referencias:

Hobson, E. V., Baird, W. O., Cooper, C. L., Mawson, S., Shaw, P. J., & Mcdermott, C. J. (2016). *Using technology to improve access to specialist care in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 1-12.*

---

## LA EXPERIENCIA DE LA MEDICINA COMPLEMENTARIA Y ALTERNATIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Y SUS FAMILIAS: UN ESTUDIO CUALITATIVO

El propósito de este estudio ha sido explorar la experiencia de vida relacionada con la medicina complementaria y alternativa (MCA) utilizada por los pacientes con ELA. Los datos fueron recogidos mediante entrevistas semiestructuradas de nueve pacientes con ELA y siete familiares, que han utilizado MCA. Las grabaciones de audio de las entrevistas fueron transcritas textualmente y se verificó su exactitud. Para el análisis de datos se utilizó el método de la fenomenología de Giorgi. Los cinco componentes que forman las unidades de significación fueron: comparar los límites de la medicina convencional; conocer la Medicina Complementaria y Alternativa; el reconocimiento de la ineficacia de la MCA; el uso de la MCA para el tratamiento sintomático; y la búsqueda sin fin de nuevos medicamentos complementarios y alternativos, con el fin de encontrar una curación completa.

Los resultados del estudio proporcionan una comprensión en profundidad de la experiencia con este tipo de medicina entre los pacientes con ELA y sus familiares. Los proveedores de salud deben dar información precisa acerca de la eficacia de este tipo de tratamiento, así como de su seguridad y sus posibles efectos adversos, ofreciendo una comunicación activa durante todo el proceso de diagnóstico y tratamiento en el transcurso de la enfermedad.

### Referencias:

Kim, S., Chung, S. E., Lee, S., Park, J., Choi, S., & Kim, S. (2016). *Experience of complementary and alternative medicine in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their families: A qualitative study. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 17(3-4), 191-197.*

---

## “NO ME GUSTA SER UNA CARGA”: LA PERSPECTIVA DEL PACIENTE SOBRE LA CARGA DEL CUIDADOR EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

La investigación ha demostrado que los familiares cuidadores de pacientes con ELA sufren el síndrome de la carga del cuidador (carer burden).

Normalmente los estudios se centran en el impacto del cuidado de la familia a pacientes que sufren ELA desde la perspectiva del cuidador familiar. Sin embargo este estudio que vamos a reseñar, nos

informa desde la perspectiva del paciente hacia los cuidados que recibe de su familia.

Para realizar este estudio se han llevado a cabo entrevistas cualitativas en profundidad con un grupo diverso de pacientes irlandeses con ELA (n = 34), explorando sus experiencias sobre la obtención de atención por parte de miembros de la familia y de los proveedores de servicios formales. Las entrevistas fueron grabadas en audio y transcritas. Los datos se codificaron para identificar los procesos psicosociales. Los resultados mostraron que los pacientes perciben su cuidado como una carga para la familia y se preocupan sobre los efectos adversos que el cuidado tenga en los cuidadores familiares, resistiéndose a ser una carga para ellos, con una gran necesidad de ser ellos los que puedan proporcionar apoyo emocional a su familia, sintiendo un fuerte sentido de obligación hacia la familia. Este estudio identifica que el proceso de cuidar es bidireccional, lo que en algunos casos conduce al paciente a experimentar que sus familiares están sufriendo la carga del cuidador.

En un estudio que se hizo al respecto, utilizando el cuestionario de calidad ALSAQ-40, donde se le hace al paciente la siguiente pregunta: "Me he preocupado por ser una carga para otra gente". Las respuestas en "siempre", tienen porcentajes cada vez más altos, según el avance de la enfermedad (Salas T - 2008).

Otros estudios apoyan el impacto negativo que la discapacidad física tiene en el autoconcepto (Verdugo MA - 2006; Kettl y cols. - 1991; Romeo y cols. - 1993; Wolman y cols. - 1994). La discapacidad que sufren les obliga a depender de otras personas durante el resto de su vida. Sin duda esta situación va a tener importantes consecuencias psicológicas que va a desembocar en estados de IMPOTENCIA, de rabia, de depresión o generación de ansiedad, cambios de humor, ira/frustración, y dificultades en las relaciones. Es muy normal que los pacientes manifiesten stress cuando los cambios en el habla contribuyen a malos entendidos y cuando llegan a ser más dependientes. Estos cambios implican una inversión de roles, dificultades en la comunicación y evitación de interacciones sociales. También es muy frecuente utilizar por parte de los profesionales y los cuidadores que atienden a este tipo de enfermos, mecanismos de proyección, donde se va a extrapolar lo que uno intuye sobre el otro. La situación sanitaria o el cuidado de un paciente con ELA resulta altamente estresante, porque a las presiones, escasez de recursos y problemas asociados a cualquier trabajo se añaden situaciones emocionales límite, escenas altamente desagradables, responsabilidades extremas, peli-

gros de muerte y otros elementos que fácilmente alteran el equilibrio mental del cuidador.

Otro estudio comparativo de pacientes con ELA y sus cuidadores sobre medidas de Calidad de Vida, depresión y sus actitudes hacia opciones de tratamiento, los resultados indicaban que los cuidadores perciben que los pacientes con ELA, tienen una pobre Calidad de Vida y los pacientes con ELA sobreestiman la Calidad de Vida de sus cuidadores (Adelman EE - 2004), de esta forma se coloca en los pacientes un gran sufrimiento, un descontrol en sus vidas y un no poder manejar esta situación.

En conclusión se requieren nuevos estudios que valoren otros aspectos poco estudiados relacionados con: funciones de apoyo en la familia de los pacientes para contrarrestar el intenso foco en la carga del cuidador familiar, tipo de estrategias de afrontamiento, relaciones interpersonales, recursos económicos y su relación con el bienestar material, recursos sociales, inclusión social y la percepción que los pacientes tienen de satisfacción de sus derechos por parte de la sociedad y los poderes públicos.

Es lícito que nos preguntemos si existen algunos principios generales que nos permitan a través de un análisis funcional encontrar caminos para disminuir la indefensión percibida por muchas personas ante enfermedades graves que llevan a la muerte de tal forma que posibiliten elevar la Calidad de Vida de este colectivo de pacientes.

#### Referencias:

Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. (2016). "I hate being a burden": The patient perspective on carer burden in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 1-7.

---

## EL FACTOR INHIBIDOR DE LA MIGRACIÓN DE MACRÓFAGOS REDUCE LA ACUMULACIÓN Y TOXICIDAD DEL SOD1 MAL PLEGADA EN UN MODELO DE RATÓN DE ELA

Las mutaciones en el gen SOD1, que codifica la proteína cobre-zinc superóxido dismutasa (SOD1), son una de las causas conocidas del desarrollo de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Se ha sugerido que la proteína anómala es tóxica para la célula debido a alteraciones en su plegamiento, lo que daría lugar a su depósito y acumulación en distintas estructuras celulares como el retículo endoplásmico y las mitocondrias, afectando por tanto a la funcionalidad de las mismas.

Una de las preguntas aún por resolver en el caso

de la ELA es por qué son las motoneuronas las que mueren de forma selectiva en los pacientes y además esta degeneración parece estar ligada a la edad. Recientemente, estos autores han descrito que el factor inhibitorio de la migración de macrófagos (MIF) está presente en el citoplasma de las motoneuronas en baja concentración, al contrario que en otros tejidos. Parece que esta proteína, tipo chaperona, es capaz de inhibir el plegamiento anómalo de SOD1 mutante. Es más, su sobre-expresión en un modelo celular de la enfermedad, la línea de motoneurona NSC-34, es capaz de impedir el depósito de la proteína SOD1 mutante sobre las mitocondrias y el retículo endoplásmico, prolongando así la supervivencia de estas células. En este artículo se da un paso más en el estudio de MIF utilizando un modelo animal de la ELA, el ratón transgénico SOD1G85R. Para ello los autores cruzaron estos animales con ratones que carecen del gen MIF y otros que lo expresan normalmente. Así pudieron comprobar que la proteína SOD1 mutante se acumula y deposita sobre las mitocondrias y retículo de una forma significativamente mayor en la médula espinal de los ratones que carecen de la chaperona MIF frente a aquellos que la poseen. Como consecuencia, aquellos animales que carecen de esta proteína sufren un adelanto en la manifestación de los síntomas de la enfermedad y una disminución en su supervivencia. En conjunto, estos datos indican que MIF juega un papel en el plegamiento de SOD1 y evidencian que el aumento de la expresión de esta proteína en el sistema nervioso podría tener un papel terapéutico en el tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica.

#### Referencias:

Leyton-Jaimes MF, Benaim C, Abu-Hamad S, Kahn J, Guetta A, Bucala R, Israelson A. *Proc Natl Acad Sci USA* 113(36):10198-10203.

---

## RIPK1 INTERVIENE EN LA DEGENERACIÓN AXONAL PROMOVIENDO INFLAMACIÓN Y NECROPSIS EN LA ELA

Mutaciones en el gen OPTN, codificante de la proteína optineurina, están asociadas a la aparición de esclerosis lateral amiotrófica (ELA), tanto en casos esporádicos como en casos familiares. Sin embargo, se desconoce su función específica en el sistema nervioso y cómo la pérdida de su actividad es capaz de provocar la enfermedad. La ELA pertenece a un grupo de enfermedades neurodegenerativas que se caracterizan por una

degeneración retrógrada axonal, puesto que es el axón de la motoneurona el primero que se afecta como consecuencia de la patología. Esta degeneración axonal se asemeja a la degeneración Walleriana, mediada por mecanismos distintos de la conocida apoptosis de los cuerpos celulares, característica de otras patologías neurológicas.

La optineurina es una proteína del tipo de unión a otras proteínas ubiquitinadas y relacionada con vías de señalización celular como la del factor de necrosis tumoral alfa (TNF $\alpha$ ) y a la activación del factor nuclear  $\kappa$ B (NF- $\kappa$ B). En este trabajo los autores estudiaron la consecuencia de la pérdida de OPTN en un modelo de ratón que carece de expresión de este gen (Optn $^{-/-}$ ).

Los análisis anatomopatológicos de la médula espinal de los animales mostraron una reducción marcada en el número de axones de las motoneuronas, así como una alteración de la mielinización de los mismos. Esta degeneración, similar a la observada en pacientes, es progresiva y da lugar a una denervación de la unión neuromuscular. Por tanto, la pérdida de optineurina en los animales da lugar a una degeneración de los axones sin afectar al cuerpo celular.

Puesto que como en la médula de los animales se encontraron con marcadores propios de necrosis, los autores estudiaron la relación de optineurina con este proceso de muerte celular. De sus análisis dedujeron que la pérdida de la proteína da lugar a la afectación de la maquinaria que controla la necrosis en el sistema nervioso central, incluyendo una serie de proteínas como RIPK1, RIPK3 y MLKL (quinasas implicadas en la regulación de la muerte celular y la inflamación). El aumento en la expresión de RIPK1 y RIPK3 fue comprobado después en otro modelo animal de la enfermedad, el ratón transgénico SOD1G93A y posteriormente en la médula espinal de autopsias de pacientes con ELA. Por tanto, de este trabajo se deduce que RIPK1 y RIPK3 juegan un papel crítico en la progresiva degeneración axonal que sufren los pacientes con ELA. Es más, los autores sugieren que la inhibición de la kinasa RIPK1 podría constituir un mecanismo terapéutico para la enfermedad y para otras patologías degenerativas caracterizadas por dicha degeneración axonal.

#### Referencias:

Ito Y, Ofengeim D, Najafov A, Das S, Saberi S, Li Y, et al. *Science* 353 (6299):603-608.

## UN CONSORCIO INTERNACIONAL DE CIENTÍFICOS FINANCIADO POR EL RETO DEL CUBO HELADO IDENTIFICA NUEVOS GENES ASOCIADOS A LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

**Madrid, 28 de julio de 2016.-** El consorcio internacional 'Project MinE', en el que participan científicos españoles, ha identificado nuevos genes que aumentan el riesgo de desarrollar **Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)**.

En la ELA las neuronas motoras del cerebro y la médula espinal se degeneran y mueren produciendo atrofia y parálisis de todos los músculos, incluyendo los de las extremidades, el habla, la deglución y la respiración, de forma progresiva y rápida. La expectativa de vida media es de 2 a 5 años.

Sus causas se desconocen en la mayoría de casos y no hay tratamiento curativo. Aunque es más frecuente en la edad adulta, puede aparecer en cualquier etapa de la vida. **En España unas 4000 personas la padecen** actualmente y se prevé que una de cada 400 personas actualmente sanas la padecerán a lo largo de su vida.

Se sabe que tiene una base genética y que mutaciones de ciertos genes causan la enfermedad de forma hereditaria en un 10% de los casos. En el 90% restante los pacientes la desarrollan de forma espontánea.

Los investigadores del consorcio 'ProjectMinE' se plantearon descubrir las diferentes alteraciones genéticas que predisponen o causan ELA, para entender su papel en la aparición de la enfermedad y así poder desarrollar tratamientos específicos.

El proyecto MinE está obteniendo **datos genéticos de más de 15.156 pacientes** y 26.224 controles sanos. Los datos publicados provienen de la secuenciación del genoma completo de 1.862 europeos incluyendo varios españoles. La secuenciación implica la lectura e identificación de cada una de las letras que componen los seis millones de letras del genoma humano.

El **proyecto MinE está financiado** en su mayor parte con fondos provenientes de las campañas de "Reto del Cubo Helado", en España de forma específica por FUNDELA, la Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la ELA, con donaciones de ciudadanos y eventos como el concierto de rock #porunmundosinELA.

Los primeros descubrimientos han sido presentados en dos artículos publicados en la prestigiosa revista científica *Nature Genetics* el 25 de julio. Un estudio ha identificado **tres genes asociados** con el riesgo de desarrollar la forma no familiar de la enfermedad, mientras que el otro ha descubierto un gen llamado **NEK1** causante de una variedad de la enfermedad.

El primer trabajo demuestra que uno de los tres genes identificados, el llamado **C21orf2**, aumenta el riesgo individual de desarrollar la enfermedad en un 65%. La función exacta del C21orf2 es desconocida pero parece ser que parte de la maquinaria molecular que controla el movimiento y el armazón celulares.

Otro descubrimiento importante de este estudio es que para cualquier persona la desregulación de solo uno o dos genes es suficiente para que desarrolle ELA, lo que distingue a esta enfermedad de enfermedades como el cáncer que requieren la mutación de varios genes.

Según destacan los investigadores del King's College de Londres y de la Universidad de Utrecht que lideran los estudios, en el futuro se podrán desarrollar tratamientos personalizados sustituyendo genes defectuosos por otros sanos.

En el mismo sentido, el **Dr. Jesús Mora Pardina**, uno de los autores en los dos artículos, coordinador nacional español del ProjectMinE y director de la unidad de ELA del Hospital de San Rafael de Madrid, explica que: "estos resultados, tres nuevas variaciones genéticas específicas, sugieren que en muchos casos la enfermedad parece ser no el resultado de múltiples variaciones genéticas comunes, sino que hay diversos genes cuya rara mutación única aumenta significativamente el riesgo de enfermedad. Este es un descubrimiento crucial porque afecta al tipo de estrategias que se pueden desarrollar para tratar la enfermedad en cada paciente."

El segundo estudio ha identificado en un grupo de 1.022 pacientes con ELA familiar y 7.315 controles, una **mutación en el gen NEK1** usando una nueva estrategia identificadora. Esta mutación aparece también en el 3% de pacientes con ELA esporádica, lo que incrementa la relevancia del descubrimiento.

Los resultados demuestran distintos tipos de mutaciones del gen NEK1 en distintos pacientes con diferencias en la agresividad de la enfermedad.

Futuras investigaciones van a determinar como esas variaciones contribuyen al desarrollo y severidad de la enfermedad. Todavía se desconoce qué mutaciones causan el 40% de las ELAS hereditarias y la mayoría

de las esporádicas. **La profesora Maite Solas**, vicepresidente de FUNDELA, destaca que "La mayoría de los estudios de la ELA se centran en la forma familiar de la enfermedad El **Project MinE** es una estrategia innovadora que permitirá encontrar la bases genéticas de todas las variedades de ELA, y la posibilidad real de tratamientos efectivos. Su financiación depende de las aportaciones de particulares. En España, a través de FUNDELA".

### A cerca de ProjectMinE

<https://www.projectmine.com/es/>: Es un proyecto internacional que en la actualidad engloba a 15 países incluida España. Iniciada por tres enfermos de ELA en los Países Bajos y financiada a través de crowd funding. ProjectMine planea **mapear el perfil de ADN** de al menos 15.000 personas con ELA y 7.500 individuos sanos como control para realizar análisis comparativos de los datos resultantes. No hay ningún precedente de otro estudio genético a gran escala de los orígenes de la ELA.

ProjectMinE está totalmente comprometido a realizar una investigación revolucionaria en la búsqueda de las causas de la ELA.

### Ningún tratamiento

Más de 200.000 personas en el mundo viven con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), también conocida como enfermedad de la motoneurona (MND en inglés) y en EE.UU. como enfermedad de Lou Gehrig. Se sabe relativamente poco de las causas de esta enfermedad neurodegenerativa progresiva. Todavía no hay ningún tratamiento efectivo y la esperanza de vida media de los pacientes de ELA es de tres años.

### Nuevos tratamientos

Casi con toda seguridad esta enfermedad tiene una base genética. Project MinE es un proyecto científico de investigación a gran escala dedicado a descubrir las bases genéticas de la ELA. El objetivo último de este estudio es identificar los genes que están asociados con la ELA. Conocer la función de estos genes puede llevar al descubrimiento de los mecanismos que causan la enfermedad y para los cuales se pueden desarrollar nuevos tratamientos.

### ProjectMinE España

(<https://www.projectmine.com/es/country/spain/>): El Dr. Jesús Mora, exjefe de la Unidad de ELA del Hospital Carlos III y actual jefe de la Unidad del Hospital San Rafael de Madrid coordina a nivel nacional el proyecto MinE en el que participan además las unidades del Hospital de Bellvitge de Barcelona y el Hospital 12 de Octubre de Madrid. Su objetivo es la secuenciación completa de 750 muestras de ADN, que podrían au-

mentarse hasta 1500 si se consiguen financiación que canaliza Fundela, la Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la ELA, [www.fundela.es](http://www.fundela.es).

Hasta la fecha se han recaudado 802.353€ (55% del objetivo) y el primer lote de muestras secuenciado ha sido utilizado en los dos estudios publicados (<https://www.projectmine.com/es/new-batch-of-dna-samples-sent-for-whole-genome-sequencing/>). Este proyecto está siendo financiado por FUNDELA con donaciones de miles de particulares que participaron en decenas de iniciativas entre las que destacan las campañas del Reto del Cubo Helado y el concierto de rock por *#porunmundosinela*.

### Acerca de FUNDELA <http://www.fundela.es/>

La Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA) se constituyó en diciembre de 2002, con el objetivo específico que indica su nombre.

FUNDELA financia ayudas a proyectos y líneas de investigación de equipos españoles e internacionales. FUNDELA divulga información científica mediante boletines, información de congresos, patrocinio de actividades formativas, etc., realizadas por profesionales biosanitarios voluntarios.

FUNDELA colabora con las asociaciones de pacientes españolas y de países hispanohablantes facilitando información de los avances científicos, y contribuye a la sensibilización social interviniendo en los medios.

FUNDELA es una organización no gubernamental independiente, que no recibe subvenciones de ningún gobierno, financiándose exclusivamente de donaciones. Tiene una estructura organizativa mínima, en su gran mayoría voluntarios, y destina más del 95% de su presupuesto a su objetivo. Cuenta con un Consejo Asesor Científico de profesionales especializados.

Como cada verano y hasta que no se encuentre la cura de ELA nos seguiremos mojando con el **Cubo de Agua Helada** y donando a FUNDELA:

**#EveryDropAddsUp**  
**#CadaGotaSuma**  
**#CadaAgostohastalacura**

Si desea hacer un donativo, puede hacerlo en:  
Bankia c/c ES49 2038 1101 7060 0098 6247  
Caixabank c/c ES0921005884 0702 0001 0872  
Bankinter c/c ES53 0128 0290 4601 0002 3087  
Santander c/c ES46 0049 0469 1921 1069 2938

## EL TRASPLANTE DE CÉLULAS MADRE HUMANAS ES SEGURO EN EL TRATAMIENTO DE LA ELA. CONFIRMADA LA SEGURIDAD, EL SIGUIENTE PASO SERÁ EVALUAR SI ESTE TRASPLANTE DE CÉLULAS MADRE EN LA MÉDULA ESPINAL DE LOS PACIENTES TAMBIÉN ES EFICAZ PARA DETENER LA ENFERMEDAD

Cada año se diagnostican en nuestro país cerca de 900 nuevos casos de esclerosis lateral amiotrófica (ELA), enfermedad degenerativa del sistema nervioso que padecen más de 3.000 adultos españoles. Una enfermedad progresiva cuya esperanza de vida media se establece en tan solo tres años, con únicamente un 20% de pacientes supervivientes a los cinco años y un 10% al cabo de una década. Y es que a día de hoy no existe ningún tratamiento efectivo para detener la progresión de la ELA. De ahí la importancia de un nuevo estudio dirigido por investigadores de la Facultad de Medicina de la Universidad de Emory en Atlanta (EE.UU.), en el que se confirma la seguridad de la terapia con células madre en el tratamiento de esta devastadora enfermedad.

Concretamente, el estudio, publicado en la revista «Neurology», muestra que el trasplante de células madre humanas en la médula espinal de pacientes de ELA puede llevarse a cabo de una manera segura. Sin embargo, no evalúa si el procedimiento es eficaz, esto es, si ralentiza o frena la progresión de la enfermedad, lo que será analizado en próximos estudios.

Como explica Jonathan D. Glass, director de la investigación, «nuestro estudio no fue diseñado, o no era lo suficientemente grande, para determinar su efectividad en la ralentización o detención de la ELA. Así, la importancia de este trabajo es que nos permitirá ir más allá y realizar un nuevo estudio específicamente diseñado para evaluar si este trasplante de células madre humanas en la médula espinal es un tratamiento beneficioso para los afectados por la ELA».

### Inyecciones de células madre

La ELA se produce por la degeneración de las neuronas motoras que se encuentran tanto en el cerebro como en la médula espinal, lo que conlleva una pérdida progresiva del control muscular. El resultado es que los pacientes acaban perdiendo la capacidad de la realización de funciones básicas como la respiración, lo que acaba provocando su deceso. Y es que como ya se ha referido, no existe ninguna terapia efectiva para la enfermedad.

El nuevo estudio fue llevado a cabo con la participación

de 15 pacientes que, con una evolución de la enfermedad inferior a dos años, fueron divididos en cinco grupos que recibieron un número creciente de inyecciones con células madre en la médula espinal. Así, mientras los pacientes del primer grupo recibieron únicamente 10 inyecciones bilaterales con un total de dos millones de células madre en las vértebras cervicales –entre la C1 y la C3–, los participantes del último grupo recibieron 40 inyecciones bilaterales con más de 16 millones de células madre tanto en sus vértebras cervicales – C1-C3– como en sus vértebras lumbares –L1-L4.

Tras nueve meses de seguimiento, los investigadores constataron que la mayoría de los efectos adversos tuvieron que ver con el procedimiento –por lo general, la presencia de un dolor temporal asociado a la cirugía para poner las inyecciones– y con la administración de inmunosupresores para evitar el rechazo de las células madre trasplantadas. Sin embargo, dos pacientes presentaron complicaciones muy serias. Concretamente, uno de los participantes experimentó una inflamación de la médula espinal que le causó dolor, pérdida de sensibilidad y parálisis parcial, mientras que el otro desarrolló el denominado ‘síndrome de dolor central’, caracterizado por un dolor persistente e intenso.

Como indica Jonathan Glass, «en nuestro estudio observamos dos complicaciones serias relacionadas con el tratamiento. Pero dado el mal pronóstico y la falta de terapias, el nivel de riesgo aceptable en el tratamiento de los pacientes con ELA se encuentra justificadamente más elevado que otras enfermedades más benignas». Este trabajo nos permitirá realizar un nuevo estudio para evaluar si este trasplante de células madre humanas es beneficioso

### Eficacia aún por determinar

Finalmente, los autores analizaron evaluaron la funcionalidad de los participantes y la compararon con la observada en otros tres estudios para ver si su procedimiento se asociaba con una ralentización de la progresión de la ELA. Y de acuerdo con los resultados, no se observaron diferencias en la progresión de la enfermedad en función de que los pacientes hubieran recibido o no el trasplante de células madre humanas.

Sin embargo, como concluye Jonathan Glass, «hemos de tener cautela dado que no se pueden extraer conclusiones sobre la efectividad del tratamiento a partir de un estudio tan pequeño».

### Referencias:

M. LÓPEZ - @abc\_salud Madrid

29/06/2016 13:48h - Actualizado: 30/06/2016 14:03h.

[http://www.abc.es/salud/enfermedades/abci-trasplante-celulas-madre-humanas-seguro-tratamiento-201606291348\\_noticia.html](http://www.abc.es/salud/enfermedades/abci-trasplante-celulas-madre-humanas-seguro-tratamiento-201606291348_noticia.html)

---

## PRÓXIMAS REUNIONES DE ELA: DUBLÍN, IRLANDA, 3 AL 9 DE DICIEMBRE 2016

### Reunión Anual de la Alianza

La Alianza Internacional celebra su Reunión Anual, con las asociaciones miembros, con el fin de intercambiar información entre organizaciones asociadas de ELA/EMN en aspectos de la enfermedad, que incluye investigación, mejora en los niveles de asistencia, soporte a través de redes de trabajo e intercambio de ideas.

Es una excelente oportunidad para que los representantes de las asociaciones de ELA/EMN puedan discutir el desarrollo, la planificación, la atención al paciente y la financiación de sus organizaciones, así como el papel y las actividades de la Alianza Internacional y su Consejo de Administración.

Los Objetivos de la Alianza son:

- Incrementar la conciencia mundial de la ELA/EMN
- Intercambiar y divulgar información.
- Mejorar la calidad de los cuidados
- Proporcionar una identificación internacional representando a las asociaciones de ELA/EMN
- Incrementar el número de Asociaciones de ELA/EMN a nivel mundial
- Estimular y apoyar la investigación

Como una adición a la reunión de la Alianza, invitamos a que la asociación anfitriona pueda convocar una reunión libre de pacientes locales con sus cuidadores/familiares, a participar en una sesión de preguntas y respuestas a Expertos Internacionales, sobre sus necesidades, detalles de la enfermedad o investigación actual. Esta jornada que lleva el nombre de "PREGUNTA A LOS EXPERTOS", tiene lugar en la tarde del segundo día de la reunión de la Alianza.

### Foro de Profesionales Aliados (FPA)

La Alianza Internacional también lleva a cabo la reunión anual del Foro de Profesionales. Las funciones de esta reunión, es de tipo formativo para profesionales de la salud en general (fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, enfermería, psicólogos, trabajadores sociales, médicos) que trabajan con ELA/EMN. Este foro ofrece a los proveedores del cuidado de la salud, la oportunidad de compartir ideas y buenas prácticas en la gestión diaria de las personas con ELA/EMN. Cada año, este encuentro cuenta con el generoso apoyo de la Fundación Americana ALS HOPE FOUNDATION.

### Simposio Internacional sobre ELA/EMN

Tanto la Reunión Anual de la Alianza y de la FPA coinciden con el Simposio Internacional de ELA/EMN, un evento anual organizado por la Asociación Inglesa de ELA, Gales e Irlanda del Norte. El Simposio es la mayor conferencia mundial médica y científica sobre la ELA/EMN que se realiza una vez al año.

Para obtener más información, visite:  
[www.mndassociation.org/symposium](http://www.mndassociation.org/symposium)

## MASTERCARD SE UNE A LA LUCHA CONTRA LA ELA

**Durante la celebración del día Mundial de la ELA, el pasado 21 de junio, contamos con un nuevo colaborador que se unió a nuestra causa: MasterCard. La compañía puso en marcha una campaña especial a través de sus canales sociales para apoyar y fomentar la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.**



Con motivo del día Mundial de la ELA, MasterCard publicó en su perfil de Facebook un vídeo con el objetivo de concienciar a los usuarios sobre la importancia de "ayudar a ganar segundos a alguien que realmente lo necesita". Más de 370.000 personas vieron el vídeo compartido por la compañía.

Link al vídeo: <https://www.facebook.com/MastercardEspana/videos/1371916062822400/>

La campaña de concienciación, lanzada bajo el hashtag #UnAbrazoPorLaELA, se completó con varias píldoras de contenido que buscaban conectar emocionalmente con los usuarios, tanto en Facebook como en Twitter. Así, en Facebook más de 200.000 personas vieron dichas publicaciones, cuyo mensaje se centraba en la relevancia de realizar donaciones para hacer posible la investigación de la enfermedad.

Links post en Facebook:  
<https://www.facebook.com/MastercardEspana/photos/a.225822247431793.76690.22509554429729/1372131482800858/?type=3&theater>

Uno de los puntos fundamentales de la campaña de apoyo a FUNDELA era fomentar la donación, por lo que MasterCard también hizo una publicación especial en la que facilitaba a los usuarios la web en la que dejar sus aportaciones. Esta publicación fue vista por más de 500.000 personas y aproximadamente 5.000 clicaron en el contenido.

## CAMPAÑA DEL CORTE INGLES: "Ayúdanos a apadrinar un perfil de ADN junto a @\_Makeityours y @FUNDELA1. 13 al 20 de junio

Para dicha campaña se publicó un tweet: Cada RT = 1€ para la investigación (hasta 2k). Se compartió el mensaje: ¡Únete a la lucha contra el ELA!, con el que pedían a los seguidores del Corte Ingles que se involucran y por cada uno de los retweets que hacia El Corte Inglés donó 1€ al proyecto. **La donación alcanzó los 2.000,00 €.**



## ACCIÓN SOLIDARIA BANCO SANTANDER: EVENTO DE TATGRANANDA

Ingreso en esta acción solidaria: **10.000,00 € (julio 2016).**



---

## LIBRO: MI BATALLA CONTRA LA ELA. VIVIENDO CON UNA ASESINA IMPUNE

Personas y Empresas implicadas en este proyecto:  
Carlos Matallanas, autor de los textos.

EL CONFIDENCIAL - Periódico digital, promotor del libro.

Michael Robinson

Dr. Jesús Mora

El Corte Ingles

VIPS

Fundación Seur

Javier Matallanas

**Recaudación de la venta: 28.692,96 € (julio 2016)**



---

## CAMPAÑA #MÓJATE POR LA ELA

FUNDELA a través de sus canales sociales, apoya y fomenta la Investigación, buscando una cura en la ELA.

En cuanto a redes sociales, se publicaron y compartieron en nuestro perfil de Facebook y Twitter más de 60 videos, de personas comprometidas con esta campaña. Una media de 6086 personas vio nuestras publicaciones, se reprodujeron nuestros videos más de 42.390 veces, llegando a obtener 3.336 "Me gusta". Respecto a meses anteriores hemos aumentado en un 214% las visitas, hemos conseguido llegar a 1.752 seguidores en Twitter, con más de 107k impresiones en el mes de Agosto.

En donaciones, específicas #MÓJATE POR LA ELA (videos, tatoos, nadar canales Amsterdam, simpatizantes campaña), se ha recaudado desde el 27 de julio al 11 de septiembre 17.093,84€.

---

## NADAR EN LOS CANALES DE AMSTERDAM, UNA EXPERIENCIA ÚNICA, CONTRA LA ELA

Acabo de vivir una experiencia única: he nadado 2 kilómetros por los canales de Amsterdam. Sí, por esos canales llenos de agua de color marrón, llenas de bacterias perjudiciales para la salud y vayas-¿tadas-¿berqué objetos peligrosos más, y yo, y 3000 nadadores más, encantados.

3000 nadadores y hasta 300.000 espectadores y paseantes encantados con la experiencia, porque era por una muy buena causa: recaudar fondos para la investigación de la ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica). Y los resultados dejan claro que fue un éxito: más de 1.800.000 euros recaudados que irán directamente a investigación, para tratar de arrojar algo de luz sobre esta enfermedad de la que se sabe muy poco, y dar algo de esperanza a los que la padecen.

Pero, ¿porqué nadar en los canales de Amsterdam? Porque es un reto, algo que no es fácil, y que en principio, puede ser bastante desagradable y hasta peligroso para la salud. Porque padecer la ELA es un reto que muchos (hasta 4000 personas la padecen ahora mismo en España) deben afrontar cada día, y por un día, como con la campaña del cubo de agua helado, queríamos ponernos en su piel. Porque por un día, queríamos ser valientes arrojándonos a las frías aguas holandesas, como cada día los pacientes con ELA encaran su día con un valor y una fuerza que parece sobrenatural. Hace ya 6 años, catorce amigos, se lanzaron a nadar cruzando el canal del Helesponto (Turquía). Querían superar un reto en solidaridad con otro amigo, diagnosticado con la ELA, su amigo, Weert Jan Weerts, moriría solo dos años después, en 2013. De vuelta a su país, se plantearon repetir este reto en su ciudad, en Amsterdam, un reto casi mayor por cuestiones de salubridad, y organización, y decidieron que se convirtiera en un evento anual. Y de esta forma, desde 2011, la ciudad entera, empezando por su ayuntamiento, se vuelca con este acontecimiento, con este evento solidario. Incluso la reina de Holanda, Máxima, se atrevió a nadar para apoyar esta causa, la lucha contra la ELA. Nadando por los canales, entre cientos de participantes haciendo el esfuerzo de sus vidas, y de-

batiéndose entre no abrir la boca para no tragar agua y no abandonar sus sonrisas, con miles de personas animando desde los laterales, pasando por debajo de puentes cubiertos de espectadores, familiares y unos cuantos turistas asombrados, esquivando embarcaciones, y a otros participantes, tenía claro que todo esto merecía la pena, que era un esfuerzo fácil por la tremenda recompensa. Amsterdam City Swim, y la asociación holandesa para la ELA, Stichting ALS, han realizado una labor impresionante en la organización de este evento. La seguridad de participantes y asistentes es lo primero, y decenas de voluntarios, subidos en tablas de surf, en embarcaciones, desde puestos de asistencia, y, en la llegada, ofreciendo bebidas y duchas, han estado pendientes del bienestar y la salud de todos. Su labor solo puede describirse con una palabra: IMPRESIONANTE. Como impresionante es la labor que desempeña FUNDELA, la fundación española para el fomento de la investigación de la ELA, y sus cientos de voluntarios y colaboradores, empezando por los investigadores y profesionales médicos que cada día luchan contra esta enfermedad. Nadando en los canales, tampoco podía dejar de pensar en cómo me gustaría que este mismo evento

podiera organizarse en España, en Madrid (Madrid Río sería un lugar ideal y espectacular para celebrar este evento), o en otras ciudades españolas. No podía dejar de pensar en que me gustaría ver ese apoyo institucional y ese impulso social en nuestro país, unidos todos en esta ola solidaria. Ojalá dentro de poco podamos nadar juntos, tú y yo, en las aguas imposibles de alguna de nuestras ciudades, y que los pacientes con ELA puedan apreciar cómo estamos dispuestos a mojarlos, de verdad, por ellos. Mientras tanto, sigamos aportando nuestro granito de arena, sigamos donando para hacer que la cura de esta espantosa enfermedad (desde el momento del diagnóstico, los enfermos de ELA tienen una esperanza de vida de entre 3 y 5 años). Tú y yo podemos conseguirlo. ¡Dona!

*Carlos Donesteve*

**FUNDELA agradece la solidaridad, el altruismo e implicación de todas las personas e instituciones que día a día colaboran y hacen posible que nos acerquemos a vivir un mundo sin ELA, confiando en que la investigación pronto se traduzca en un tratamiento efectivo.**



# PROXIMOS EVENTOS

## CENA ANIVERSARIO JUNTO A LA ASOCIACION DE PACIENTES ELA/EMN

**VIERNES 23 DE SEPTIEMBRE a las 20:30h.** en el restaurante CASA SANTA CRUZ, Parque de los Castillos s/n. Alcorcón-Madrid. 45 euros/persona

Para las personas e instituciones que quieran colaborar y no puedan asistir, pueden hacerlo mediante donaciones a la "FILA CERO" en las cuentas:

FUNDELA

Bankia c/c ES49 2038 1101 7060 0098 6247

Caixabank c/c ES0921005884 0702 0001 0872

Bankinter c/c ES53 0128 0290 4601 0002 3087

Santander c/c ES46 0049 0469 1921 1069 2938

Asociación ELA/EMN

LA CAIXA: ES21 2100 6442 1721 0009 3538

Viernes 23 Septiembre

Para conmemorar nuestro 14 aniversario, celebramos una cena en Madrid. Los fondos recaudados serán utilizados para llevar a cabo los objetivos de la fundación.

precio 45€ persona 8,30€

Cena Aniversario 2016

Restaurante Santa Cruz  
www.restaurantesantacruz.com  
Parque de los castillos, s/n Alcorcon, Madrid 916 108 759

Esperamos contar con tu asistencia

“Existe una mesa “0” para aquellos que no puedan asistir, y quieran colaborar. Vuestra donación es fundamental para que la investigación en la ELA no quede en el olvido.

#ELA Mojatu

Donación a través de Transferencia Bancaria:  
Puedes realizar una transferencia bancaria de FUNDELA en cualquier de estas entidades colaboradoras:  
Bankia: ES49 2038 1101 7060 0098 6247  
Caixabank: ES09 2100 5884 0702 0001 0872  
Bankinter: ES53 0128 0290 4601 0002 3087  
Santander: ES46 0049 0469 1921 1069 2938

## PAELLADA A FAVOR DE LA ELA

Sábado 24 de septiembre en KU'0. c/ Joaquín Turina 66. Madrid

PAELLADA A FAVOR DE LA ELA

SABADO 24 DE SEPTIEMBRE EN KU'0

Ku'0 en la batalla contra la ELA a favor de:

LA ELA EXISTE.

Esclerosis Lateral Amiotrófica

COLABORA: CONTAMOS CONTIGO

Belmar Peligueras, Lara Regragragia, Asador Don Antonio, Carlsberg, Maritini, Baccardi, Bisco, Ginepro, Murguía, Medina, Ronaldo - Mezi, Torres - Iniesta

ASOCIACION ESPAÑOLA DE PACIENTES ELA/EMN  
Asociación ELA/EMN  
Grupo Suroeste

## LOTERIA NACIONAL

Ya tenemos la lotería de FUNDELA. Nº 54431.

Llevamos con este número en nombre del paciente que sufrió ELA, Ramón Cruz Moro, vivía en Valladolid. Desde el 2005 destino este número para FUNDELA, ya que anteriormente le toco un buen pellizco. Los primeros años el y su familia se encargaron de toda la gestión (compra de decimos, imprenta, pagos lotero, distribución de tacos, ventas, organización). Desde hace dos años lo gestionamos desde Madrid, el numero sigue siendo el mismo, lo seguimos comprando en Valladolid.

Si están interesados en adquirir participaciones o ayudarnos en la venta de los tacos (25 papeletas), les rogamos nos escriban a [fundela@fundela.info](mailto:fundela@fundela.info). El portador juega en el número indicado, para el sorteo de la Lotería Nacional, que se celebrará en Madrid el 22 de diciembre, CUATRO euros de la lotería y UN euro de donativo. Cada papeleta cuesta 5 euros.

54431 Lotería Nacional de Navidad Nº 54431

El portador juega la cantidad de CUATRO EUROS en el número expresado, para el sorteo de la Lotería Nacional, que se celebrará en Madrid el día 22 de diciembre de 2016.

El Depósito

Lotería	4,00 €
Donativo	1,00 €
SON	5,00 €

Las primeras papeletas a 2,50€ euros por decimo también una comisión del 20%, por encima del importe anterior, que será prorrateada en estas participaciones en la proporción correspondiente a su valor nominal.

DEPOSITO DEPOSITADOS EN BANCA

ESQUEMA DE DEPÓSITOS EN BANCA