

Junio 2018

FUNDELA

Boletín Científico 66

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.

Todos los boletines pueden descargarse en nuestra web www.fundela.es

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

21 DE JUNIO
DE 2018.
DÍA MUNDIAL
DEL ELA.



ELA SIN BARRERAS
als big hug #ALSWITHOUTBORDERS



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

- **PROYECTO EUROPEO MINE: WWW.PROYECTMINE.COM**
- **MARCADORES ELECTROENCEFALOGRÁFICOS DE LOS TRASTORNOS COGNITIVOS.**
- **ESTUDIO DE LOS FACTORES IMPLICADOS EN LA REGULACIÓN DE LOS TRANSPORTADORES DE GLUCOSA Y ACIDO DEHIDROASCÓRBICO EN EL MODELO CELULAR DE ELA NSC-34 (SOD1G93A)**
- **DIAGNÓSTICO GENÉTICO Y CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE PACIENTES CON DEMENCIA Y/O ENFERMEDAD DE MOTONEURONA FAMILIAR**
- **EVALUACION, ASESORAMIENTO Y APLICACIÓN DE AYUDAS TECNICAS DE APOYO PARA PACIENTES CON ELA: LOGOPEDIA, PRODUCTOS ORTÉSICOS Y SISTEMAS ALTERNATIVOS DE COMUNICACIÓN.**
- **APOYO PARCIAL A ENSAYOS CLÍNICOS: MASITINIV Y TIRASEMTIV**
- **CONVOCATORIA DE PROYECTOS DE INVESTIGACIÓN "POR UN MUNDO SIN ELA"**
- **BOLETIN CIENTIFICO**

Donaciones a entidades beneficiarias del mecenazgo (salvo programas prioritarios): Para tener derecho a esta deducción es indispensable poder acreditar la efectividad de la donación realizada mediante certificación expedida por la entidad donataria. Se indicará el importe de las donaciones que cumplan los requisitos recogidos en el apartado "[DONACIONES A LAS ENTIDADES E INSTITUCIONES PREVISTAS EN LA LEY 49/2002](#)".

IRPF	Personas jurídicas	Personas físicas
Primeros 150 €	35%	75%
Resto	35%	30%
Donaciones plurinacionales (importe o valor igual o superior a la misma entidad durante al menos los dos ejercicios anteriores) > 150€	37,5%	35%

Límite deducible del 10% de la base imponible o liquidable del contribuyente

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

Colaboradores voluntarios de este número:

- Dra. María Teresa Solas (Bióloga, Universidad Complutense de Madrid. Vicepresidenta de FUNDELA)
- 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, Madrid)
- Dra. Victoria López Alonso (Bióloga, Científica Titular del Instituto de Salud Carlos III de Madrid)
- D. Gerardo Alonso (Biólogo, Unidad de Patología Mitocondrial. Instituto de Salud Carlos III, Madrid)
- D. Víctor Rodríguez (Psicólogo Clínico)
- Dña. Maribel Matallanas (Voluntaria FUNDELA)
- Dña. Marcela Giraldo (Gestión de Redes Sociales)
- D. Alejandro Nieto (Diseño gráfico, publicidad y web)

Sumario

03 ----->

EDITORIAL

04 ----->

**COMUNICADO
DE
FUNDELA**

PÁGINA: 4

09 ----->

**RESUMENES
RELACIONADOS
CON
INVESTIGACIÓN
EN ELA**

PÁGINAS: 5 A 10

2º CONVOCATORIA DEL PROYECTO DE INVESTIGACIÓN "POR UN MUNDO SIN ELA"

1. Desde el día 21 de junio (DIA MUNDIAL DE LA ELA), hasta el 2 de agosto de 2018 a las 24 horas, plazo de 30 días hábiles para presentar **las solicitudes a través del correo de FUNDELA: fundela@fundela.info**

2. El proyecto tendrá una duración de 1 año con una cuantía de 30.000 euros.

3. Los proyectos versaran sobre investigación básica y/o clínica en ELA contribuyendo al descubrimiento de tratamientos efectivos

Expondrán los objetivos a conseguir así como la adecuación económica para ello y el plan de trabajo a realizar a lo largo de la duración del proyecto. Se emitirán informes trimestrales que se incorporaran a los boletines científicos en los que FUNDELA recoge la actualización sobre la investigación en ELA

Se podrán financiar proyectos que ya están en marcha siempre que sean nuevos aspectos que no están cubiertos por la financiación actual y/o proyectos que necesitan financiación adicional

4. Se acompañara a las solicitudes un C.V. completo del Investigador Principal y abreviado de los últimos 5 años del resto del equipo

5. En la segunda quincena de Septiembre se hará pública la resolución de la adjudicación del proyecto en la web de FUNDELA que comenzara haciéndose efectivo el 19 de octubre mediante un convenio con la Institución donde el I.P. realice su investigación.

Será imprescindible la presentación de una carta o certificado donde dicha Institución acepte la firma del convenio si el proyecto fuera el adjudicatario

Se valorará la adecuación del C.V. del equipo investigador a las características de la convocatoria, la planificación de los objetivos y la relevancia en la contribución a la consecución de un tratamiento efectivo para la ELA

6. LOS DOCUMENTOS A RELLENAR: Estarán disponibles en la web de FUNDELA desde el día 21 de junio.

Esta convocatoria es posible gracias a las donaciones de personas jurídicas y físicas.

JUNTA DIRECTIVA FUNDELA

**#ALSWithoutborders
#ELASinbarreras**

COMUNICADO DE FUNDELA

La Unidad de ELA del Hospital San Rafael de Madrid va a iniciar en las próximas semanas un nuevo ensayo clínico internacional. Las personas interesadas pueden escribir a ela.sanrafael@gmail.com

¿QUE ES UN ENSAYO CLÍNICO?

Es toda evaluación experimental y prometedor de una sustancia o medicamento nuevo a través de su aplicación a seres humanos

Un ensayo clínico serio se realiza solo cuando hay razones seguras que el tratamiento va a ser beneficioso para el paciente.

Sus fines son:

Efectos farmacodinámicos o recoger datos sobre absorción, distribución, metabolismo y excreción en el organismo humano.
Establecer su eficacia para una indicación terapéutica, profiláctica o diagnóstica determinada.
Conocer el perfil de sus reacciones adversas y establecer su seguridad.
Antes de su posible aprobación, un fármaco debe ser probado en seres humanos, a través de una metodología que distingue tres fases, considerando el estudio y seguimiento de un fármaco después de su comercialización como una cuarta fase.

La distribución de los Ensayos Clínicos según sus objetivos es la siguiente:

Fase I - Representa la primera administración en humanos, generalmente en pequeño número, que rara vez es mayor de 100. Para esta fase, la administración se realiza generalmente en adultos jóvenes sanos de sexo masculino, con el fin de detectar posibles signos incipientes de toxicidad, lo que permitiría determinar luego el rango seguro de dosificación. Los aspectos farmacocinéticos se suelen medir también, aunque su estudio no es el objetivo principal de esta fase.

Fase II - Si la comprobación preliminar de seguridad en la fase I ha sido satisfactoria, se pasa a esta fase, la cual involucra la administración del fármaco a individuos que presentan la enfermedad para la que se ha concebido su empleo. Este grupo de pacientes debe ser relativamente homogéneo en sus características basales (presentar solo la enfermedad en cuestión) y no se suelen incluir más de 100 a 200 individuos. Se dividen en dos grupos, donde se comparan entre si, el primer grupo (grupo control) usa los mejores medicamentos disponibles para el tratamiento de la enfermedad implicada y si tales fármacos no existen, la comparación sería con un grupo placebo, y el segundo con los fármacos en estudio.

La finalidad de la fase II es la de establecer me-

diciones preliminares de la relación eficacia terapéutica/toxicidad (ventana terapéutica), así como establecer la dosis óptima o sus límites de variación en la condición a tratar.

Fase III - Si se obtiene razonable evidencia de las fases I y II, comienzan los estudios de fase III, que pueden involucrar múltiples médicos tratando cientos o incluso miles de pacientes. Aparte de verificar la eficacia del medicamento, se busca determinar manifestaciones de toxicidad previamente no detectadas. En esta fase se obtiene una mejor perspectiva de la relación entre seguridad y eficacia, parámetros que han de cuantificarse en el contexto del desorden que se pretenda tratar.

Fase IV - También conocidos como estudios de farmacovigilancia consisten en el seguimiento del fármaco después de que ha sido comercializado. Se busca básicamente la detección de toxicidad previamente insospechada, así como de la evaluación de la eficacia a largo plazo. En la fase IV se pueden detectar reacciones adversas raras, mientras que en las fases previas es excepcional el descubrimiento de aquéllas con frecuencia menor a 1/1000. En esta fase también se pueden valorar aspectos nuevos o desconocidos del fármaco que no se hayan probado en las fases anteriores, de tal forma que es posible encontrar aplicaciones potenciales no previstas inicialmente.

Si quiere usted ver todos los ensayos clínicos que están en marcha actualmente díjase al siguiente enlace:

<https://www.alsmndalliance.org/resources/als-clinical-trials-als-tdi/>

EL FÁRMACO MASITINIB, DE MOMENTO, NO PODRÁ SALIR AL MERCADO SEGÚN LA AGENCIA EUROPEA DEL MEDICAMENTO. Abril 2018.

El Comité Europeo de Medicamentos para el Uso Humano (CHMP - European Medicines Agency 's Committee for Medicinal Products for Human Use) de la Agencia Europea de Medicamentos hace pocos días emitió un dictamen negativo para la salida al mercado del fármaco MASITINIB para tratar la ELA.

Los motivos por el que la opinión de este fármaco es negativa según el Comité Europeo de Medicamentos para el Uso Humano son:

Que basándose en una inspección a dos centros de la farmacéutica, la confiabilidad de los datos no era suficientemente sólida para apoyar un registro.

La no relevancia clínica de la distinción hecha por AB Science entre pacientes con progresión "normal" y pacientes con progresión "rápida".

Que el análisis primario de la puntuación ALSFS por los pacientes que interrumpieron el estudio de manera prematura, podría introducir un sesgo en el análisis de resultados.

Este comunicado reafirma las diferentes opiniones que la comunidad científica especializada venía diciendo desde hace un tiempo, sobre la ralentización (discreta) de la evolución de la enfermedad pero no a todos los afectados, sino sólo en aquellos que ya estaban teniendo una progresión más lenta antes de entrar al estudio.

La farmacéutica responsable de este ensayo, AB Science, también emitió un comunicado donde explica que proporcionará nuevos datos analizados para que el CHMP reexamine el medicamento y emita otro dictamen en julio de 2018. En su comunicado, reafirma su compromiso de desarrollar un fármaco en relación a la esclerosis lateral amiotrófica para ofrecer una nueva opción de tratamiento a los pacientes.

Referencia

Comunicado AB Science

LOS News Today

Infotiti .com

<https://mail.google.com/mail/u/0/#search/miquel+valls/163252a3466f44e0>

REUNION DE INVESTIGADORES - PROJECT MINE HACK-A-THON MAY18 AND SCIENCE MEETING MAY17 - 2018 EN AMSTERDAM.

Durante el pasado mes de mayo ha tenido lugar en Ámsterdam una reunión científica para revisar los avances conseguidos en Project MinE. El trabajo realizado por los cinco grupos de trabajo de este proyecto, servirá para a partir de los genomas secuenciados obtener resultados en la investigación de la ELA. Representando a FUNDELA, asistió a la reunión la Dra. Victoria López, que junto con la Dra. Yolanda Campos, científicas del Instituto de Salud Carlos III, participan en los grupos de trabajo de Project MinE.

Es de destacar que uno de los objetivos del proyecto es la colaboración y en este sentido TopMed (Trans-Omics for Precision Medicine) va a colaborar con Project MinE facilitando genomas control. De igual manera se ha llegado a un acuerdo con China para tener acceso a secuencias de exomas de pacientes de ELA.

El Grupo de trabajo de fenotipado ha comenzado a recopilar y estandarizar los datos personales y clínicos de los pacientes de ELA cuyos genomas han sido secuenciados. Es un análisis clave para obtener una correlación entre el fenotipo desarrollado y la información genética. Se pretende que además se puedan establecer correlaciones cuando se disponga de información cognitiva y si fuera posible información farmacogenética de cada paciente.

El grupo de infraestructura de los datos está creando una plataforma para mejorar el acceso de los datos y conseguir que el análisis de los genomas almacenados sea más eficaz, permitiendo la colaboración y participación científica. Para avanzar en este objetivo ha tenido lugar un "hackatron" ó encuentro de programadores al día siguiente de realizarse la reunión del proyecto. El grupo de epigenética ha comenzado la normalización y el análisis de los datos de metiloma, clave para avanzar en las causas de la ELA.

El grupo de análisis de variantes estructurales está centrado en analizar las repeticiones y expansiones genéticas asociadas con el desarrollo de la ELA. Este grupo, conjuntamente con el de análisis de asociación de variantes está poniendo a punto la metodología que pueda realizar este complicado trabajo debido a las limitaciones bioinformáticas actuales. Se están haciendo análisis in silico de grupos de genomas, cotejándolos con resultados de las mismas muestras realizados en el laboratorio, para decidir cómo realizar el análisis.

Una importante noticia que se ha anticipado en la reunión es que próximamente estará accesible la actualización del navegador para más de 15.000 genes de 6400 genomas secuenciados en el proyecto. Este recurso, al cual se accede vía la web del proyecto, presenta información de variantes, frecuencias y correlaciones que va a ayudar de manera fundamental en la investigación de la ELA.

EL ANÁLISIS DE GENOMA COMPLETO IDENTIFICA A KIF5A COMO UN NUEVO GEN RELACIONADO CON LA ELA.

Bryan J. Traynor, John E. Landers, et al.

En este estudio se realizaron dos vías de investigación. Los investigadores llevaron a cabo un estudio de asociación de genoma completo comparando 20.806 casos con ELA y 59.804 controles. Independientemente, se hizo un análisis de variantes raras, comparando 1.138 casos de ELA familiar y 19.494 controles. A través de ambas aproximaciones, identificaron el gen que codifica para la proteína motora de la familia de la kinesinas 5A (KIF5A) como un nuevo gen responsable de la enfermedad. De manera interesante, las mutaciones ocurridas en el extremo N-terminal del dominio motor de KIF5A son causa de dos enfermedades neurodegenerativas: la paraplejía espástica hereditaria (PEH10) y la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 2 (CMT2). En contraste, las mutaciones relacionadas con la ELA se localizan principalmente en el dominio C-terminal, responsable de la unión y transporte de otras proteínas, ácidos ribonucleicos, vesículas y orgánulos del citoplasma. Los pacientes que albergan mutaciones en esta región del gen, relacionadas con pérdida de esta función, experimentan una mayor supervivencia comparados con los casos típicos de ELA. Estos datos amplían el espectro fenotípico derivado de mutaciones en KIF5A y refuerzan el papel de los defectos del citoesqueleto en la patogénesis de la ELA.

Este estudio fue financiado por "The ALS Association" a través de las donaciones recaudadas en el reto del agua helada (Ice Bucket Challenge). Ha sido fruto de la colaboración de más de 250 investigadores de diversas organizaciones como el Proyecto MinE, el Centro del Genoma de Nueva York, Consorcio ELA, el CReATe Consortium, los Institutos de Salud de Estados Unidos (NIH); estando liderado por John Landers, Ph.D., Profesor de Neurología en la Universidad de Massachusetts y Bryan Traynor, Ph.D., investigador senior en el Laboratorio de Neurogenética en el Instituto Nacional sobre el Envejecimiento.

El artículo pone de manifiesto la importancia de este tipo de iniciativas de colaboración para potenciar el descubrimiento de nuevos tratamientos para la ELA.

Referencia

Washington, D.C., March 21, 2018
New ALS Gene Discovered: KIF5A <http://www.alsa.org/news/media/press-releases/new-als-gene-discovered-032118.html#.WrLIQjC-NLw.whatsapp>

RATONES CON MUTACIONES EN TDP-43 ENDÓGENA MUESTRAN UNA GANANCIA DE FUNCIÓN EN EL SPLICING Y CARACTERÍSTICAS DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.

Acevedo-Aroza A, et al. Fratta P.

TDP-43 (codificada por el gen TARDBP) es una proteína clave en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y está encargada de regular la producción y estabilidad de otras proteínas mediante su unión al ARN. Aún así, hoy en día sigue siendo desconocido cómo mutaciones en TDP-43 desencadenan la enfermedad.

Este estudio utiliza un nuevo modelo de ratón con mutaciones en lugares específicos del gen TARDBP que desarrolla los mismos síntomas de la ELA en humanos con el fin de profundizar en el estudio de TDP-43. Los investigadores observaron que dichas mutaciones podían producir una ganancia o una pérdida de función en el splicing, proceso en el que los intrones son eliminados y los exones (parte del ADN que da lugar a proteína) se unen. Las mutaciones con ganancia de función predominan en estadios tempranos de la enfermedad y se caracterizan por una pérdida progresiva de motoneuronas, así como un aumento en la exclusión de exones durante el proceso de splicing ("skip-tic" exons según los autores). Por otro lado, las mutaciones con pérdida de función, caracterizadas por una neurodegeneración, se desarrollan en estadios tardíos de la enfermedad y a nivel genético se observa un aumento de la inclusión de exones en el splicing (exones crípticos). Sin duda este tipo de modelos animales arrojan un halo de esperanza en la identificación de nuevas dianas terapéuticas para la ELA así como una mejor comprensión de los mecanismos implicados en la misma.

Referencia

<http://www.alsresearchforum.org/category/news/>

LA DISMINUCIÓN DE LOS NIVELES DE MIR 126-5P FACILITA LA DEGENERACIÓN AXONAL Y LA RUPTURA DE UNIONES NEUROMUSCULARES A TRAVÉS DE UN MECANISMO AUTÓNOMO NO CELULAR EN ELA

Roy Maimon, Ariel Ionescu, Avichai Bonnie, Sahar Sweetat, Shane Wald-Altman, Shani Inbar, Tal Gradus, Davide Trotti, Miguel Weil, Oded Behar and Eran Perlson

La degeneración axonal y la ruptura de las uniones neuromusculares (NMJs) (las uniones neuromusculares o placas motoras constituyen el punto de unión de la terminal sináptica neuronal con la fibra muscular) son procesos clave en esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Aunque el origen de la enfermedad es aún incierto, se piensa que en su desarrollo pueden estar implicados procesos autónomos no celulares (es decir factores externos a la propia célula, en este caso la neurona) y una alteración en el metabolismo de los ácidos ribonucleicos (ARN).

Los autores lograron detectar bajos niveles de una molécula de microARN específica llamada miR-126-5p en modelos de ratones que sufren la enfermedad. Los microARN son pequeñas moléculas de ARN que actúan como reguladores de la transcripción (paso del ADN al ARN) y de la traducción (paso del ARN a proteínas). También observaron un aumento en los niveles de sus dianas: la semaforina 3 (en músculo), proteína activa sobre todo en la etapa fetal que se encarga de eliminar los axones con sinapsis "inútiles" y de su co-receptor Neuropilina (NRP) (en axones). Para demostrar este hallazgo, los autores usaron unos novedosos cultivos in vitro, donde cultivaban conjuntamente miocitos (células musculares), que expresaban alguna de las mutaciones genéticas asociadas a la ELA, y neuronas sanas, demostrando que las primeras promovían la degeneración axonal y la disfunción de las NMJs. Comprobaron que esos miocitos presentaban unos niveles disminuidos de miR-126-5p y que, mediante la sobreexpresión de miR-126-5p, se lograba un rescate transitorio de la degeneración de los axones y la ruptura de las NMJs tanto en in vitro como in vivo. Además, puesto que estos microARNs regulan los niveles de NRP, también se conseguía disminuir la degeneración axonal bloqueando mediante anticuerpos específicos contra NRP la acción de los mismos.

Este estudio pone de manifiesto por primera vez el mecanismo que relaciona alteraciones en miR-

126-5p y la ELA, abriendo una nueva vía de investigación donde se destaca el importante papel regulador de los microARN en esta enfermedad.

Referencia

The journal of neuroscience

DOI: 10.1523/JNEUROSCI.3037-17.2018

Published 17 May 2018

LA FORMACIÓN DE GRÁNULOS DE RIBONUCLEOPROTEÍNAS A TRAVÉS DE LOS DOMINIOS DESORDENADOS DE ATAXINA-2 ES NECESARIA EN LA MEMORIA A LARGO PLAZO Y LA NEURODEGENERACIÓN

Baskar Bakthavachalu y cols. May 29 – 2018

La proteína ataxina-2 es una proteína implicada en la progresión de la Ataxia Espinocerebelosa de tipo 2 (AEC-2) y la cual se ha comprobado que forma agregados tóxicos en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) además de favorecer la agregación de TDP-43 (uno de los mecanismos clave de la enfermedad).

El gen que da lugar a dicha proteína (atx2) posee unas pequeñas regiones denominadas "Regiones Intrínsecamente Desordenadas" (IDRs), las cuales se piensa que podrían ayudar a la ataxina-2 en la formación de gránulos de ribonucleoproteínas (RNP), estructuras encargadas de mantener inactivo en ARN hasta su requerimiento.

En este estudio se realizó deleciones de las IDRs del gen de la ataxina-2 en moscas de la fruta, observándose una fuerte resistencia a la neurodegeneración y una prevención del daño celular por parte de las mismas. Esto sugiere una relación entre la ataxina, la formación de gránulos de RNP y de agregados en algunas formas de ELA.

Para sorpresa de los autores, estas deleciones también provocaron defectos en la plasticidad neuronal y en la memoria a largo plazo, no siendo así en la memoria a corto plazo.

Estos hallazgos abren nuevas vías de investigación donde las IDRs de la ataxina-2 podrían suponer una potencial diana terapéutica en la ELA, así como impulsar el descubrimiento de proteínas adicionales que ayuden a la formación de estos gránulos.

Referencia

<https://alsnewstoday.com/2018/05/29/link-found-between-long-term-memory-and-als-neurodegeneration/>

EVALUACIÓN COGNITIVA EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA MEDIANTE P300-BRAIN COMPUTER INTERFACE: UN ESTUDIO PRELIMINAR

Poletti, B., Carelli, L., Solca, F., Lafronza, A., Pedroli, E., Faini, A., & Lulé, D.

La evaluación cognitiva, cada vez más, se apoya en la tecnología para analizar en detalle las alteraciones cognitivas y realizar diagnósticos de manera más precisa. La Dra Barbara Poletti del departamento de Neurología y Laboratorio de Neurociencia del Instituto Auxológico Italiano, ha llevado a cabo un estudio con el fin de investigar el uso de la tecnología llamada de Interfaz cerebro-ordenador (BCI) basada en la onda P300 para la administración de pruebas cognitivas motor-verbales en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). La onda P300 es una onda cerebral positiva registrada en torno a los 300 milisegundos tras la detección de un estímulo diana, dentro de una tarea cognitiva planteada. El sistema BCI es un sistema de comunicación que mide la actividad de las neuronas para obtener una señal que se procesa por ordenador y permite interactuar con el exterior. Los sistemas BCI pueden resultar muy útiles para las personas dependientes de avanzada edad o con grave discapacidad, ya que suponen un nuevo canal de comunicación. Para el estudio, la Dra Poletti y sus colaboradores reclutaron a 15 pacientes con ELA y a 15 sujetos sanos de la misma edad y nivel educativo. Todos los participantes se sometieron a una evaluación neuropsicológica basada en la tecnología BCI, junto con dos herramientas de evaluación cognitiva estándar (FAB, MoCA) y dos cuestionarios psicológicos, uno de depresión (BDI) y otro de ansiedad (STAI-Y). Para los pacientes, también se realizaron exámenes clínicos y respiratorios, junto con una evaluación del comportamiento para personas con demencia frontotemporal (Frontal Behavioral Inventory). Los resultados del estudio mostraron correlaciones entre la evaluación neuropsicológica cognitiva estándar y la basada en BCI, principalmente con respecto a los tiempos de ejecución en el grupo de pacientes de ELA. Además, los tiempos de ejecución en la evaluación neuropsicológica basada en BCI fueron útiles para discriminar a los pacientes de los controles, y se observó que los pacientes lograron una velocidad de procesamiento menor que los controles en cuanto a las funciones ejecutivas. El equipo de la doctora Poletti concluyó que el desarrollo de esta técnica representa un enfoque innovador, que podría proporcionar información relevante para la práctica clínica y cuestiones éticas. Su uso para la evaluación cognitiva a lo largo del curso de la ELA, actualmente no disponible por medio de una evaluación estándar, debe abordarse en otros estudios de validación longitudinal.

Referencia:

Cognitive assessment in Amyotrophic Lateral Sclerosis by means of P300-Brain Computer Interface: a preliminary study. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 17(7-8), 473-481. (2016).

ECAS ABC: FORMAS ALTERNATIVAS DE EVALUACION COGNITIVA Y CONDUCTUAL EN ELA CON LA ESCALA DE EDIMBURGO

Crockford, C. J., Kleynhans, M., Wilton, E., Radakovic, R., Newton, J., Niven, E. H., ... & Abrahams, S.

Una de las mejores pruebas que dispone la clínica actual para la valoración neuropsicológica para personas con ELA es la Escala de Edimburgo para la valoración cognitiva y conductual para pacientes con ELA (ECAS). Esta prueba es una escala breve cuyo objetivo es detectar y cuantificar los síntomas neuropsicológicos en personas con ELA. Además, la escala no solo determina la existencia de deterioro cognitivo sino también su gravedad y naturaleza. Sin embargo, se observa que, a la hora de administrar las pruebas psicológicas en repetidas ocasiones al mismo sujeto, puede provocar un fenómeno llamado efecto de la práctica, es decir, que el sujeto se aprenda las respuestas correctas lo que influirá en los resultados de las aplicaciones futuras. Por este motivo, el psicólogo Christopher Crockford del Departamento de Psicología de la Universidad de Edimburgo junto a su equipo, realizaron versiones alternativas del ECAS para medir el cambio a lo largo del tiempo. Para ello, se diseñaron dos versiones de la prueba original que pretenden medir lo mismo con ítems diferentes (versiones ECAS A y ECAS B). Crockford diseñó un estudio en el que reclutaron a ciento cuarenta y nueve participantes adultos sanos. Treinta participantes realizaron un estudio piloto para poder diseñar las versiones alternativas. Después, a dos grupos de 40 participantes se les administró el ECAS modelo B o el ECAS modelo C y se compararon con los datos del ECAS original (ECAS modelo A) para determinar el grado de equivalencia existente calculando la correlación entre ellas. A otro grupo de 39 participantes adicionales se les administró el ECAS de forma consecutiva, repitiendo la versión original (ECAS-A-A-A) en serie o las diferentes versiones (ECAS-A-B-C) para determinar los posibles efectos de la práctica. Además, la aplicación de las pruebas se grabó en vídeo y un segundo investigador calificó las grabaciones de las evaluaciones para determinar la fiabilidad entre evaluadores. Los resultados del estudio reflejaron que no hubo diferencias significativas entre las versiones (A, B, C) para las puntuaciones en las subescalas de la prueba ECAS: ELA específico, ELA no específico y ECAS Total. La administración en serie repetida de ECAS-A (A-A-A), como era previsible, produjo algunos efectos de la práctica que se reflejó en las puntuaciones, mientras que no se encontraron tales efectos cuando las versiones alternativas se administraron en serie (A-B-C). Se encontraron correlaciones intragrupo excepcionalmente altas para las tres versiones del ECAS, lo que sugiere un alto grado de concordancia. Por lo tanto, a la luz de estos datos concluyeron que las formas alternativas recientemente desarrolladas del ECAS son altamente equitativas al ECAS-A ori-

ginal y permiten evitar los efectos de la práctica, lo que facilita enormemente la evaluación neuropsicológica de manera sencilla para personas con ELA.

Referencia:

ECAS ABC: alternate forms of the Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 1-8. (2017).

LA REALIDAD "CRECIENTE" DE LAS COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DEL "TURISMO DE CÉLULAS MADRE" A NIVEL MUNDIAL

Julian K, Yuhas N, Hollingsworth E, Imitola J.

Aunque el curso de la enfermedad ofrece un panorama desesperanzador, la ciencia advierte del peligro de lo que se conoce como "turismo de células madre". Se define como la práctica poco ética de ofrecer preparaciones celulares no probadas a pacientes que padecen diversas afecciones médicas. Se observa un aumento de este fenómeno está aumentando en el campo de la neurología ya que los pacientes están solicitando información y oportunidades para el tratamiento con células madre para enfermedades incurables como la esclerosis múltiple y la esclerosis lateral amiotrófica. Rafael Matesanz, el presidente de la Organización Nacional de Trasplantes (ONT), en la X Reunión de Coordinadores de Trasplantes y Profesionales de la Comunicación en el año 2013 explicó que el turismo de células madre es practicado por personas con enfermedades sin tratamiento que "buscan una esperanza en distintos lugares del mundo", fundamentalmente en China, países latinoamericanos como Colombia y Cuba o en Ucrania. Estos pacientes se someten a infusiones de células madre de distintas procedencias, como cordón umbilical, embriones o fetos, para intentar curarse, sin embargo Matesanz advierte que estas prácticas (que muchas veces rozan la ilegalidad) son "totalmente inciertas y requieren un desembolso de cantidades muy importantes, de hasta 20.000 euros". Quienes ofrecen estos tratamientos, "venden esperanza a pacientes que no tienen solución clara dentro de la medicina oficial", y la ONT tiene la obligación de informar al ciudadano de los riesgos que se corren. Concretamente España, en colaboración con los países de América Latina, suscribió la llamada Declaración de Quito, en la que los países se comprometían a informar a los ciudadanos de los riesgos de estas prácticas. En cualquier caso, ha reconocido que "no se puede ir contra la libertad individual", y si una persona "quiere ir a por soluciones mágicas, difícilmente se puede prohibir". Con este planteamiento, el doctor Julian K. Aschoff de la División de Neuroinmunología y Esclerosis Múltiple de la Universidad Estatal de Ohio Wexner Medical Center en Ohio, ha querido, junto con otros investigadores revisar las tendencias recientes

en el "turismo de células madre" en los Estados Unidos y en el extranjero y conocer los informes recientes de las complicaciones neurológicas de estas actividades. Existen ensayos clínicos legítimos en curso con células madre para enfermedades neurológicas, sin embargo, los procedimientos ofrecidos por las "clínicas de células madre" no se pueden definir como investigación clínica ya que carecen del marco experimental avanzado definido por sus pares y la FDA (Administración de Alimentos y Medicamentos de Estados Unidos). La FDA pretende salvaguardar en la investigación humana la protección de los seres humanos contra la explotación económica, los efectos secundarios no deseados y la inutilidad de los procedimientos no probados. Y la conclusión a la que llegan con esta revisión es que el "turismo de células madre" finalmente explota la esperanza terapéutica de pacientes y familias con enfermedades neurológicas incurables. Además, puede poner en peligro la legitimidad de la investigación con células madre en su conjunto. De nuevo, se hace necesario reclamar una mejora en la educación, regulación, legislación y participación de las autoridades en la salud global en neurología y neurocirugía.

Referencia:

The "Growing" Reality of the Neurological Complications of Global "Stem Cell Tourism". Semin Neurol. 2018 Apr;38(2):176-181. doi: 10.1055/s-0038-1649338. Epub 2018 May 23.

EMPLEO PARCIAL PARA CUIDAR DEPENDIENTES: 263.900 MUJERES Y 14.100 HOMBRES

En España hay 278.100 personas con un empleo a tiempo parcial para poder atender a personas dependientes, una cifra de la que el 95 %, es decir 263.900, son mujeres, frente a tan solo 14.100 hombres, el 5 %.

Y más de la mitad de ellas denuncia la falta de servicios adecuados para la atención a personas dependientes (niños, adultos, enfermos, personas con discapacidad, etc.) o que no pueden costearlos.

Así lo refleja una submuestra de la Encuesta de Población Activa (EPA) difundida hoy por el Instituto Nacional de Estadística (INE) con datos de 2017, un año en el que el empleo a tiempo parcial para cuidar a personas dependientes se redujo un uno por ciento frente al ejercicio anterior.

La estadística difundida hoy por el INE también aporta datos sobre formación y empleo.

Así, de la población española de 16 años en adelante, el 60 % tiene formación general y habilidades personales, que se corresponden con las personas que han cursado enseñanza secundaria obligatoria (ESO) o bachillerato.

El resto de la población tiene alguna especialidad entre las que destaca el sector de estudios de negocios, administración y derecho (9,9 %); mecánica, electrónica, otra formación técnica, industria y construcción (7,6 %) y salud y servicios sociales (5,1 %).

Dice el INE que el nivel de formación y el sector de estudios de esa formación son "factores determinantes" de las tasas de actividad y empleo de la población, tanto de su cuantía como de la brecha de género.

Así, quienes se han formado en tecnologías de la información y las comunicaciones (TIC) tiene una tasa de actividad de casi el 90 %, siete puntos superior a la de las personas formadas en agricultura, ganadería, silvicultura, pesca y veterinaria (81,74 %).

Por sexo, en seis de las doce categorías del sector de estudios analizadas, la tasa de actividad femenina es superior a la masculina.

Las mayores tasas de actividad, tanto en hombres como en mujeres, se corresponden con tecnologías de la información y las comunicaciones (TIC).

En cuanto a las áreas de especialización en las que, por sexo, hay una mayor tasa de actividad, en el caso de los hombres es la de agricultura, ganadería, silvicultura, pesca y veterinaria (82,91 %) y la de ciencias naturales, químicas, físicas y matemáticas en el caso de ellas (81,98 %).

Las personas con programas de formación general y habilidades personales tienen tasas de actividad del 47,74 %, que en el caso de las mujeres se reducen hasta el 39,28 %.

En 2017, el porcentaje de empleo más alto (79,68 %) se dio en las personas formadas en Tecnologías de la información y las comunicaciones (TIC).

Las que habían estudiado agricultura, ganadería, silvicultura, pesca y veterinaria tuvieron una tasa de empleo del 71,44 % y las formadas en salud y servicios sociales, del 70,83 %.

Por el contrario, las personas con formación general y habilidades personales tuvieron la menor tasa de empleo (37,12 %).

El porcentaje de paro más elevado también se registró en 2017 entre las personas que habían seguido Formación general y habilidades personales (22,24 %).

Por el contrario, las tasas de paro más bajas se dieron entre las personas formadas en salud y servicios sociales (10,27%) y en Tecnologías de la información y las comunicaciones (TIC) (10,85%).

Referencia:

*Servicio de Información sobre Discapacidad. Marzo de 2018 sid@usal.es
Ley de Dependencia en el SID
EFE (22/03/2018)*