

# FUNDELA

## Boletín Científico 68

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](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.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/>

### YA ESTÁ A LA VENTA LA LOTERÍA DE FUNDELA



**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 2018.

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 2018.

El Depósito

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

Las apuestas superiores a 10.000 euros por boleto tendrán una rebaja del 20%, por encima del importe anterior, que será proporcional en esta participación en la proporción correspondiente a su valor nominal.

BOLETO DEPOSITADO EN BANCA CADUCA A LOS TRES MESES

**APOYA LA INVESTIGACIÓN EN ELA,  
APOYA LOS FINES DE FUNDELA**



#### 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)
- Dña. Bibiana Escribano y Nair Alcocer (terapeutas ocupacionales de

BJ Adaptaciones) Laboratorio Cytokinetics, Inc.

- D. Gerardo Alonso (Biólogo, Unidad de Patología Mitocondrial. Instituto de Salud Carlos III, Madrid)
- D. Víctor Rodríguez (Psicólogo Clínico)
- Dña. Maribel Matallanas (Voluntaria FUNDELA)
- D. Carlos Donesteve (Traductor/Interprete - Voluntario FUNDELA)
- Dña. Marcela Giraldo (Gestión de Redes Sociales)
- D. Alejandro Nieto (Diseño gráfico, publicidad y web)

# Sumario

03 ----->

**EDITORIAL**

**RESÚMENES  
DE ARTÍCULOS  
CIENTÍFICOS Y  
SOCIALES**

04 ----->

**PÁGINAS 4 a 14**

### **R**ESOLUCIÓN DE LA 2º CONVOCATORIA DE PROYECTOS "POR UN MUNDO SIN ELA"

Queremos agradecer a todos los voluntarios y donantes de FUNDELA su apoyo. Todos hemos hecho posible que aprobemos en ésta 2º convocatoria, dos nuevos proyectos de Investigación, con 30.000,00 euros cada uno

Se han presentado 7 proyectos, la Comisión Evaluadora ha verificado satisfactoriamente todos y cada uno de ellos por su nivel e implicación en la investigación, determinando que los proyectos financiados sean:

- ELA DESDE UNA APROXIMACIÓN ÓMICO-MOLECULAR: IDENTIFICACIÓN DE DIANAS DE DIAGNÓSTICO TEMPRANO, PRONÓSTICO Y MONITORIZACIÓN TERAPÉUTICA
- PROYECTO MINE: DEL ANÁLISIS BIOCOMPUTACIONAL DE GENOMAS DE PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA AL DESARROLLO DE UN MODELO DE MOTONEURONA DIFERENCIADA A PARTIR DE CÉLULAS MADRE PLURIPOTENCIALES INDUCIDAS OBTENIDAS DE CULTIVOS DE FIBROBLASTOS HUMANOS DE ORIGEN DÉRMICO.

Esperamos con el trabajo de todos, que el próximo 21 de junio podamos seguir celebrando el día mundial con una nueva convocatoria.

En breve completaremos el total del compromiso de muestras de sangre para el Proyecto Mine. Estos retos representan el objetivo por el cual FUNDELA lucha siempre. Juntos conseguiremos un tratamiento efectivo.

**Junta Directiva FUNDELA**

## RELDESEMATIV: NUEVO ENSAYO CLÍNICO

Reldesemativ es un medicamento en proceso de investigación ahora mismo bajo análisis para tratar de evaluar su posible uso como medicamento para ralentizar el deterioro de las funciones de los músculos del esqueleto en enfermedades asociadas con la debilidad o fatiga muscular como la ELA.

FORTITUDE-ALS analizará, comparando con un placebo, los efectos de reldesemativ sobre el rendimiento muscular, incluyendo sus efectos sobre los músculos asociados con la respiración, el movimiento y el habla, además de las funciones físicas generales. El principal objetivo de este ensayo clínico es evaluar y medir la relación entre los distintos niveles de dosis de reldesemativ y sus posibles efectos. FORTITUDE-ALS está diseñado también para evaluar los efectos secundarios causados por reldesemativ que puedan afectar a la tolerancia del participante al medicamento.

Reldesemativ es una molécula en proceso de investigación, de forma que todavía no está aprobado por la FDA ni por el ministerio de sanidad canadiense. Reldesemativ es un medicamento que está siendo desarrollado por Cytokinetics, empresa líder en biología molecular.

En este momento, FORTITUDE-ALS está reclutando pacientes con ELA, en Estados Unidos (48 centros), Canadá (9 centros), Australia (5 centros), Holanda (1 centro), España (1 centro, en la Unidad de ELA del Hospital San Rafael - Madrid) e Irlanda (1 centro). En total, se espera contar con 445 pacientes para participar en el estudio.

### Referencia:

*VP Clinical Research, Neurology  
Cytokinetics, Inc.*

## CANNTRUST PRUEBA SUS CÁPSULAS DE CANNABIDIOL EN LA ELA EN COLABORACIÓN UN HOSPITAL AUSTRALIANO

La empresa farmacéutica canadiense CannTrust está a punto de comenzar un ensayo clínico para evaluar la efectividad de sus cápsulas de aceite de cannabidiol (CBD) sobre el freno en la progresión de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y otras enfermedades de la neurona motora (EMN). El estudio se llevará a cabo en el hospital australiano Gold Coast University Hospital.

Se tratará de un ensayo aleatorio, doble ciego, donde los participantes recibirán las cápsulas ó placebo durante aproximadamente seis meses. Los investigadores evaluarán los efectos de trata-

miento en distintas manifestaciones de la enfermedad como dolor, pérdida de peso, contracciones musculares (espasticidad), así como su impacto en la calidad de vida de los pacientes y su potencial terapéutico para prevenir el deterioro en la función motora en pacientes con ELA y EMN. También valorarán la aparición de efectos adversos relacionados con el tratamiento y su perfil de tolerabilidad.

El CBD es uno de los más de 100 compuestos farmacológicamente activos (cannabinoides) que se pueden obtener de la planta de cannabis. Estudios previos han sugerido que puede modular la espasticidad, así como controlar las convulsiones, la inflamación, el dolor, la ansiedad y otras afecciones. Otros estudios han demostrado que los cannabinoides tienen actividad neuroprotectora en modelos animales de ELA, pudiendo retrasar la progresión de la enfermedad y prolongar la supervivencia de los animales. Pocos estudios han investigado el efecto de los cannabinoides en humanos, lo que dificulta la comprensión de sus efectos.

Debido a que no tiene las propiedades psicoactivas comunes de otros compuestos relacionados con el cannabis, el CBD tiene un mayor potencial terapéutico. Aun así, se le ha relacionado con algunos efectos secundarios adversos, como somnolencia, disminución del apetito, diarrea, fatiga y convulsiones.

Sin duda alguna este tipo de ensayos sentarán las bases para futuros ensayos con cannabinoides en la ELA.

### Referencia

<https://alsnewstoday.com/2018/07/17/canntrust-launching-trial-testing-cannabidiol-capsules-als-treatment/>

## MEDICINOVA COMPLETA EL RECLUTAMIENTO PARA EL ENSAYO CLÍNICO EN FASE I/II DEL MN-166 EN LA ELA

La compañía biofarmacéutica MediciNova acaba de completar el reclutamiento para su ensayo clínico en fase I/II (donde se comprueba la seguridad y eficacia de un medicamento) del tratamiento con MN-166 (ibudilast) en 35 pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

Los pacientes serán tratados con dos dosis diarias de 50 mg por vía oral. Se espera que el tratamiento reduzca la activación de las células gliales (células encargadas de proteger y regular el funcionamiento de las neuronas), las cuales se han relacionado con ciertas enfermedades neurológicas. Este compuesto ya ha sido probado en otro ensayo clínico evidenciando un freno de la progresión y una mejora en la supervivencia de pacientes con ELA.

En este estudio se evaluará los niveles la proteína PBR28, un marcador de la enfermedad. Esta proteína se produce en exceso por las células gliales activadas y puede ser fácilmente rastreada mediante la

tomografía por emisión de positrones (PET) para su correlación con la progresión de la enfermedad.

El estudio durará 36 semanas y se valorará la seguridad y la tolerabilidad del MN-166, su efecto en ciertos marcadores sanguíneos de la neuroinflamación, así como la fuerza muscular y la capacidad vital lenta (volumen máximo de aire movilizado de manera no forzada).

Estudios como este arrojan cierta esperanza en el descubrimiento de nuevas terapias para la ELA, no obstante, habrá que esperar al año que viene para tener resultados.

#### Referencia

<https://alsnewstoday.com/2018/08/01/medicinova-com-plettes-enrollment-mn-166-ibudilast-phase-1-2-als-trial/>

---

## INFUSIONES AUTÓLOGAS DE LINFOCITOS-T REGULADORES CRECIDOS PARA LA ELA. UN ESTUDIO EN FASE I, PIONERO EN HUMANOS

Este ensayo clínico en fase I se centra en las células del sistema inmune T reguladoras (Tregs) y su relación con la ELA. Estas células son responsables de la protección del cuerpo frente al proceso de inflamación que acelera la progresión de la ELA y ya se ha visto un descenso de sus niveles, así como de su correcta función en muchos pacientes con esta patología. Es la primera vez que se realiza en humanos. Este estudio está liderado por el doctor Stanley H. Appel, co-director del Methodist Neurological Institute de Houston (EE.UU.), quien a sus 85 años ha dedicado gran parte de su vida a tratar de encontrar una cura para la ELA. El doctor Appel y su equipo tratan de comprobar si la transfusión de células Treg es segura y tolerada por pacientes con ELA.

Se seleccionaron tres pacientes con ELA esporádica (sin antecedentes familiares) con distintas tasas de progresión e inicio de la enfermedad. Los tres fueron sometidos a un proceso denominado leucoféresis, mediante el cual se extrae sangre del paciente, se separan los glóbulos blancos y se le reinfunde el resto de sangre. Las células Treg se separan a su vez de los glóbulos blancos y se hacen crecer fuera del cuerpo, recuperando su correcto funcionamiento. Una vez se obtiene un número suficiente de Treg, se administraron vía intravenosa en 2 dosis o 1 dosis al mes dependiendo del estadio de la enfermedad con un total de 8 dosis.

Los pacientes fueron monitorizados tras cada transfusión sin encontrarse efectos adversos. Se observó un aumento significativo de los niveles de Treg, así como de una mejoría en su función. Al mismo

tiempo, las tasas de progresión de la enfermedad se vieron disminuidas tanto en las fases tempranas como en las fases tardías de la misma. También se evidenció una estabilización de la fuerza de aquellos músculos encargados de la respiración.

Esta nueva vía de investigación demuestra la seguridad y el potencial beneficio de las infusiones de células Treg en retrasar la progresión de la ELA, sentado las bases para futuros ensayos clínicos de pacientes con ELA. No obstante, debemos de ser cautos y esperar a la fase II de este ensayo para obtener más resultados, que sin duda serán muy valiosos en la investigación contra esta patología.

#### Referencias:

<https://doi.org/10.1212/NXI.0000000000000465>

---

## EVIDENCIA ISOTÓPICA DE LA ALTERACIÓN DEL METABOLISMO DEL COBRE EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Varios estudios han demostrado que la progresión de enfermedades neurodegenerativas como la ELA está ligada a la producción de especies reactivas de oxígeno (moléculas asociadas al oxígeno que contribuyen al estrés oxidativo y al daño celular). Se sabe que la presencia de ciertos metales como el cobre (Cu) promueve la producción de estas moléculas.

Este estudio valoró los niveles de 12 elementos (incluyendo el cobre y el zinc), así como los de los isótopos (variantes de un elemento) de zinc y cobre en muestras de líquido cefalorraquídeo de 31 pacientes con ELA, 11 sin la enfermedad (a modo de control) y 14 pacientes con Alzheimer. En primera instancia se evidenció que las concentraciones de los metales apenas variaban entre los pacientes con ELA y los otros dos grupos. En cuanto a los niveles de los isótopos, no había diferencias en los del zinc, pero los pacientes con ELA presentaban valores significativamente más altos del isótopo de cobre  $^{65}\text{Cu}$ .

Este hallazgo pone de manifiesto la implicación del cobre en la patofisiología de la ELA, pudiendo darnos pistas sobre los mecanismos moleculares de la enfermedad, así como el potencial uso del análisis de isótopos para distinguir esta patología de otras enfermedades neurodegenerativas. A pesar de ello, estudios adicionales son necesarios para confirmar estos resultados.

#### Referencias:

<https://doi.org/10.1016/j.isci.2018.07.023>  
Lucie Sauzéat, Emilien Bernard, Armand Perret-Liaudet, Isabelle Quadrio, Alain Vighetto, Pierre Krolak-Salmon, Emmanuel Broussolle, Pascal Leblanc, Vincent Balter.

---

## LA SEÑALIZACIÓN RETRÓGRADA DEGENERATIVA MEDIADA POR EL RECEPTOR P75 REQUIERE DE LA DEACETILACIÓN DE P150GLUED POR HDAC1 AXONAL

La apoptosis neuronal (muerte celular programada) es un proceso necesario para el control celular, si este proceso se ve alterado, las neuronas mueren en exceso pudiendo desarrollarse enfermedades neurodegenerativas.

El balance entre células vivas y muertas está controlado por unas moléculas denominadas neurotrofinas, las cuales son captadas en los extremos de los axones neuronales (prolongaciones de la neurona), generando una señal de supervivencia transportada al cuerpo neuronal mediante lo que se conoce como transporte retrógrado. La pérdida de las neurotrofinas conduce a un incremento de las señales pro-apoptóticas.

La activación de los receptores p75 de la tirosina kinasa (p75NTR) ha sido relacionada con la apoptosis, para ello, el receptor debe desprenderse de una parte del mismo (ICD) y ser transportado de manera retrógrada al igual que las neurotrofinas. El transporte de señal retrógrado es llevado a cabo por un complejo formado por las proteínas dineína y dinactina.

Este estudio evidencia la implicación de la proteína histona deacetilasa 1 (HDAC1) en el transporte del ICD. HDAC1 estaría ejerciendo su acción sobre la subunidad p150 Glued de dinactina, lo que favorecería su interacción con la dineína y por último la formación del complejo que permitiría el transporte retrógrado. Estos hallazgos podrían tener aplicación clínica, ya que se ha comprobado que modelos de ratones para la enfermedad (SOD1G93A) presentaban ICD asociado a dineína. Esto sugiere que dicha mutación estaría relacionada con señales pro-apoptóticas.

### Referencias:

Amrita Pathak, Emily M. Stanley, F. Edward Hickman, Patrizia Casaccia, Dylan T. Burnette, Bruce D. Carter  
<https://doi.org/10.1016/j.devcel.2018.07.001>

---

## LET'S GET PHYSICAL: EL DEBATE EN TORNO AL EJERCICIO Y LA ELA

“O lo usas o lo pierdes”.

Esa es la frase motivacional que resumía mi primera sesión de fisioterapia (FT) tras ser diagnosticado con la ELA. Mientras aún trataba de digerir el horrible diagnóstico de mi enfermedad, respondí, “¿No quieres decir que lo use, mientras veo como lo pierdo?” El debate sigue abierto sobre si la actividad muscular es dañina o beneficiosa para las personas con ELA. Con unos músculos que ya se están deteriorando, el argumento negativo se centra en la idea de que el sobreesfuerzo puede acelerar la pérdida funcional.

Por ejemplo, los ejercicios de fortalecimiento. La web de Cleveland Clinic parece indicar que la FT puede ayudar a las personas con ELA, pero no recomiendan la práctica de ejercicios de fortalecimiento. Por otro lado, la web del Massachusetts General Hospital habla de una serie de pequeños estudios de investigación que parecen indicar que los ejercicios de fortalecimiento pueden ser beneficiosos. En el artículo de 2014, “El ejercicio: ¿Es bueno o malo para la ELA?”, un médico y un fisioterapeuta del Centro de tratamiento e investigación de la ELA/EMN Forbes Norris afirmaban que “los modelos de la ELA en animales han mostrado los beneficios del ejercicio moderado, pero una aceleración del proceso de debilitamiento con el ejercicio intenso”.

Así que, ¿qué hacemos? ¿Es mejor el ejercicio moderado o ligero? ¿O nada de ejercicio? ¿Cómo podemos distinguir entre lo que es moderado e intenso en el contexto de la ELA? Quien mejor puede responder a estas preguntas, y a muchas más, es un fisioterapeuta con amplia experiencia en la ELA. Si no tienes cerca un profesional con estas características, puedes optar por buscar un fisioterapeuta que esté dispuesto a realizar una formación obligatoria. Como mínimo, deberías esperar una evaluación, un programa de ejercicios adaptado específicamente a dicha evaluación, y la formación necesaria para su puesta en práctica. Si se ajusta a tu programa, los fisioterapeutas pueden proporcionar también toda una serie de bandas elásticas apropiadas para una fortaleza y flexibilidad variables.

Puedes solicitar un programa de ejercicios acuáticos si la terapia se da en un centro externo con piscina. Al hacer los ejercicios en el agua, que se mantiene en temperaturas terapéuticas, se tiene un mayor control de los movimientos que en los programas de ejercicios en tierra. El ejercicio acuático también resulta menos doloroso que otros tipos de ejercicio, puesto que la flotabilidad ayuda a soportar el peso del cuerpo. El agua te permitirá desenvolverte de una forma que no sería posible fuera de este entorno. Si es posible avanzar en el terreno físico, el ejercicio acuático maximizará estos avances.

Y en cuanto al ejercicio no supervisado, bueno, ese es un tema más complejo. Contando tan solo con un cierto pero sincero escepticismo, decidí ser más agresivo en mi rutina de ejercicios en casa. Poco después de ser diagnosticado, empecé a ejercitarme en un sistema Bowflex y a hacer bicicleta estática. A partir de entonces, y hasta que perdí la capacidad de seguir, inicié una rutina diaria de 90 minutos que combinaba tanto el Bowflex como la bicicleta estática, incrementando mis objetivos de rendimiento todo lo rápido que me podía permitir. Hoy en día, dado mi deterioro funcional, mi protocolo de ejercicios es mucho menos estricto. Ahora “entreno” entre tres y cinco días a la semana, según como me encuentre. Para las piernas, cuento con ayuda para hacer ejercicios de amplitud de movimientos, mientras a la vez trató de activar las motoneuronas correspondientes. Para la parte

superior del cuerpo, realizo una serie de manio-  
bras con una barra de algo menos de un kilo de  
peso. Para el mantenimiento aeróbico, utilizó un  
mini ciclo y pedaleo con los brazos. Acabo con  
un espirómetro de incentivo, inhalando primero  
despacio y a continuación manteniendo la res-  
piración para sentir la presión en mis pulmones,  
con la esperanza de que se abran los alveolos.  
Antes de iniciar tu propio programa de ejerci-  
cios, da igual en qué estado te encuentres, debes  
trabajar con un fisioterapeuta que te oriente. Y  
escucha a tu cuerpo:

Para cuando te fatigues, en lugar de continuar.  
Si al día siguiente tienes agujetas, es que te  
has pasado. Date un respiro, hasta que se te  
pasen las agujetas.

Practica la moderación: empieza por lo básico, y  
vete subiendo la intensidad poco a poco.

No sometas a todos los músculos débiles de tu  
cuerpo a este tipo de ejercicios; las actividades  
diarias ya les suponen suficiente esfuerzo.

Una vez dicho esto, los beneficios del ejercicio  
pueden ser insignificantes, o invisibles. Un estu-  
dio financiado en 2017 por la ALS Association y  
dirigido por el doctor Nicholas John Maragakis  
de Johns Hopkins University (y otros), demoes-  
traba que los programas de resistencia, aguante  
y amplitud de movimientos/estiramientos "pue-  
den realizarse siguiendo un plan específico sin  
que empeoren las condiciones de funcionalidad  
relativas a la ELA". Sin embargo, este estudio  
encontró también que estos ejercicios no evitan  
la progresión de la enfermedad.

Sin contar con resultados tangibles, ¿para qué mo-  
lestarnos en invertir nuestro esfuerzo? Encontré la  
respuesta a esta pregunta en la web de Cleveland  
Clinic: "La fisioterapia puede maximizar las capaci-  
dades ya existentes".

Motivado por la optimización de la funcionalidad y  
con nuevas referencias de rendimiento, sigo ade-  
lante. Con lo de "nuevas referencias" me refiero al  
rendimiento esperado del cuerpo conforme a una  
serie de factores como la edad, la herencia gené-  
tica, el género, la procedencia, el historial médi-  
co, el índice de masa corporal, los estilos de vida  
pasados y actuales y la formación y ocupación.

Para aclarar esto un poco más, hay que decir que  
cuando los demás factores se mantienen sin cam-  
bios, las referencias son muy distintas entre las  
edades de 20 y 50 años o entre las de un fumador  
y las de un no fumador, o entre las de una persona  
que tiene un trabajo estresante y las de una que  
no. Son muchos los factores que les afectan. Y en  
mi caso, tengo que incluir también ese importante  
factor que es la ELA. Por tanto, estoy decidido a  
ser el paciente con ELA más capaz que pueda ser.

#### Referencias:

<https://alsnewstoday.com/2018/08/08/als-muscular-exercise-effects-debatable-practice-caution/>

8 de AGOSTO de 2018

Rick Jobus POR RICK JOBUS IN COLUMNS, NOTES FROM  
THE ALS FRONT - UN ARTÍCULO DE RICK JOBUS.

## DETERIORO COGNITIVO EN ELA Y SU RELACIÓN CON LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES Y LAS FAMILIAS

En la actualidad, se calcula que alrededor del  
10-15% de los pacientes con ELA desarrollan  
alteraciones cognitivas que se encuadran en una  
Demencia Frontotemporal (DFT). Estas altera-  
ciones suponen problemas en el funcionamiento  
diario tanto de los pacientes como de sus familias.  
La doctora Mónica Sanches, psicóloga del departa-  
mento de Neurología de la Universidad de São  
Paulo, llevó a cabo una investigación para analizar  
de qué manera contribuyen los síntomas cognitivos  
y neuropsiquiátricos a las dificultades de la vida  
cotidiana de los pacientes. Para ello, incluyeron en  
el estudio 109 pacientes con DFT de cuatro países  
diferentes (Australia, Inglaterra, India y Brasil) y  
se les aplicaron diferentes pruebas para evaluar:  
habilidades en actividades de la vida diaria en  
personas con trastornos cognitivos (Evaluación de  
Discapacidad para Demencia [DAD]), diagnóstico  
de demencia y subtipo (Examen Cognitivo-revisado  
de Addenbrooke [ACE-R]) y síntomas psiquiátricos  
(Inventario Neuropsiquiátrico [NPI]). Después,  
los pacientes se subdividieron según el deterio-  
ro funcional del DAD en cuatro subgrupos: leves,  
moderados, graves y muy graves. Los resultados  
mostraron que los pacientes con deterioro funcio-  
nal muy grave presentaban también más deterio-  
ro cognitivo. No se encontró diferencia entre los  
grupos de la escala DAD y las puntuaciones en  
síntomas psiquiátricos. Sin embargo, se observó  
que uno de los factores de gran influencia fue la  
escala de apatía de las pruebas ACE-R y NPI. Esto  
es, aunque no están claros los factores que con-  
tribuyen al deterioro en las actividades básicas de  
la vida diaria, la apatía es un elemento fundamen-  
tal. Por este motivo, para que el tratamiento de la  
discapacidad en la vida cotidiana sea eficaz debe  
hacer hincapié en la apatía y el deterioro cognitivo.  
En esta misma línea, un equipo de la Universidad  
de Queensland de Australia al mando del profesor  
Xu ha realizado una investigación con el objetivo  
de detectar disfunciones cognitivas y conductuales  
y comprobar su interacción con las características  
clínicas de la ELA. Reunieron una muestra de 108  
pacientes con ELA y 60 controles con otras pa-  
tologías neuromusculares, evaluados con un test  
cognitivo Addenbroke III (ACE-III), una batería de  
evaluación frontal (FAB) y la subescala de funcio-  
nes ejecutivas de la prueba ECAS. El cuestionario  
de esclerosis lateral amiotrófica-demencia fronto-  
temporal (ALS-FTD-Q) y el instrumento conductual  
de la enfermedad de la neurona motora (MiND-B)  
se administraron a los cuidadores de personas con  
ELA. Una vez obtenidos los datos se relacionaron  
con las características clínicas y la superviven-  
cia. En 37 personas con ELA, se realizaron estudios  
seriados. Los resultados del estudio mostraron que  
mayor deterioro cognitivo correlaciona con menor  
tiempo de supervivencia de los pacientes y que las  
alteraciones conductuales correlacionan con peor  
pronóstico de la enfermedad. Por otro lado, se

vio que las variables edad y años de educación poseen gran influencia en las escalas cognitivas ACE-III y ECAS. Además se observó que existe mayor frecuencia de deterioro cognitivo en personas con ELA que en personas con otras enfermedades neuromusculares. Estos resultados indican que las pruebas cognitivas junto a las medidas conductuales pueden ser indicadores de pronóstico de la enfermedad.

Tanto el deterioro físico como el cognitivo deben ser objetivo de intervención en el tratamiento de la ELA, ya que también influye en las relaciones personales y la calidad de vida de pacientes y cuidadores. Existen diferentes profesionales clínicos que han querido profundizar en estos aspectos. Una de ellos ha sido la neuropsicóloga Teresa Burke, del Hospital de Beaumont de Dublín, que llevó a cabo una investigación para comprobar qué relación puede haber entre las características de la ELA y la calidad de vida de los cuidadores. Para ello, reclutó a 84 pacientes y a sus respectivos cuidadores. A los pacientes se les aplicaron pruebas relativas a la función física (ALSFRS-R) y cognitiva, se consideró como variables el inicio de la enfermedad (bulbar o espinal), duración de la enfermedad y datos de supervivencia. A los cuidadores se les aplicaron pruebas sobre ansiedad, depresión, sobrecarga y calidad de vida. Los resultados nos indican que los cuidadores con cargas altas ( $n = 43$ ) no difirieron significativamente de los cuidadores con cargas reducidas ( $n = 41$ ) con respecto a las características específicas de la enfermedad. Sin embargo, se encuentra diferencias significativas en las medidas subjetivas de ansiedad, depresión, angustia y calidad de vida. Este estudio sugiere que habría que tomar en cuenta que las intervenciones de apoyo, el soporte psicológico a los cuidadores formales (profesionales remunerados) e informales (miembros de la familia, amigos o vecinos) son esenciales para que el sufrimiento sea minimizado.

El estudio de RABOW, HAUSER e ADAMS identifica como cargas del cuidador:

- Tiempo y logística - los cuidadores pueden prestar cuidados durante algunas horas a la semana, el 20% de los cuidadores prestan cuidados a jornada completa o constante. La duración de la enfermedad, en su trayectoria hasta la muerte y declive es difícil de predecir. En esta trayectoria los familiares generalmente coordinan la administración de la numerosa terapéutica, tratamientos, servicios sociales o clínicos así como sus propias necesidades.
- Tareas físicas - Los cuidadores generalmente no tienen formación sobre la realización de cambios posturales, además de tener que realizar arduas tareas rutinariamente, lo que lleva a un significativo riesgo de problemas físicos.
- Costes financieros - el enfermo a veces se vuelve una carga financiera, por ser necesari-

rio desembolsar dinero para su cuidado, así como por la pérdida del rendimiento y beneficios. La condición financiera de la familia puede alterarse profundamente, tal como un estudio revela, en que el 20% de los familiares tuvieron que dejar de trabajar y el 31% perdieron las economías de la familia como resultado de la prestación de cuidados. Este aspecto es visto de diferentes maneras, por la óptica del enfermo; éste muchas veces se considera una carga para la familia, a pesar de que ésta lo provea de cuidados con buena voluntad. La privación económica está asociada a la prioridad por las medidas de confort más que a prestar cuidados que prolonguen la vida.

- Carga emocional y riesgos en la salud mental - el cuidador soporta una incalculable carga emocional, aunque muchos gocen de un profundo sentido de privilegio y profunda satisfacción por el papel que desempeñan. Otros presentan sentimientos tales como tristeza, culpa, rabia, resentimiento. Reacciones comunes y comprensibles, además de sentimientos de incapacidad.
- Riesgos de salud - la familia tiene tendencia a colocar las necesidades del enfermo por delante de las suyas, minimizando la severidad de sus problemas y olvidándose o tardando en resolverlos. Los cuidadores presentan un particular riesgo en lo que concierne a la manutención de los niveles de salud y pérdida significativa en el tiempo social y de placer. Está relacionado el aumento de la mortalidad del cuidador, por el hecho de que los cuidadores están sujetos a gran tensión mental y emocional, con un riesgo de mortalidad del 63%.

Es frecuente que en el transcurso de la ELA existan ocasiones en las que la convivencia entre pacientes y sus cuidadores sea complicada y eso da lugar a un deterioro de la comunicación y, por lo tanto, a la aparición de sentimientos de incompreensión y soledad por ambas partes. Agravándose con el deterioro del habla (disartria) que se produce en un gran porcentaje de los pacientes en el desarrollo de la enfermedad. Para tratar de compensar este problema, la tecnología ha desarrollado el uso de lo que se conoce como sistemas de comunicación aumentativa y alternativa de alta tecnología (HT-AAC). Estos sistemas incluyen la novedad de que su manejo se realiza a través de movimientos mínimos tanto de extremidades como de cabeza. Existen numerosos estudios en los que se demuestra que los HT-AAC mejoran la calidad de vida de las personas con ELA e incluso con síndrome de enclaustramiento. Los dispositivos mejor estudiados y con más aceptación debidos a su comodidad son los de seguimiento ocular, que permiten al usuario controlar el cursor mediante el movimiento de los ojos, gracias a cámaras sensibles a infrarrojos que facilita,



un mejor desarrollo de las actividades de vida y una mejor calidad de vida y ocio. Los estudios también reflejan que el uso de este tipo de comunicación alternativa es clave para la toma de decisiones de los pacientes con respecto a las medidas de prolongación de la vida.

Sin embargo, también existen limitaciones en el uso de estos dispositivos como por ejemplo la edad, la educación y la experiencia informática que pueden afectar a su accesibilidad. Por este motivo, la doctora Katharina Linse, del departamento de Neurología de la Universidad Técnica de Dresden (Alemania), ha dirigido un estudio analizando las ventajas e inconvenientes de los dispositivos de comunicación de alta tecnología en cuidados paliativos.

Respecto a las ventajas, se observa que optimizan la comunicación y la relación con el entorno. Un tipo de limitaciones puede ser el deterioro cognitivo, las enfermedades oftalmológicas y las alteraciones del movimiento ocular. También la apatía y la depresión, frecuentes síntomas en pacientes con ELA. Además, el mal reconocimiento facial de emociones como pueden ser la ira, la tristeza o el disgusto y la baja capacidad para responder correctamente a ellas. Otro tipo de dificultades puede ser la falta de conocimiento de la tecnología HT-AAC, tanto en pacientes, cuidadores y profesionales clínicos, la financiación y la disponibilidad así como la necesidad de adaptación individualizada. También, existen factores relacionados con los dispositivos como pueden ser la falta de precisión, la mala calidad de la salida de voz, la falta de sensibilidad a la emoción, y la poca utilidad en entornos al aire libre. Según el estudio de la doctora Linse, una alternativa prometedora a los dispositivos de movimiento ocular puede ser las conocidas como Interfaces Cerebro Computadora (BCI). Este método se basa en la actividad cerebral del paciente, por lo que no requiere control motor aunque el deterioro cognitivo y conductual también puede afectar a su uso.

En conclusión, queda de manifiesto, que tanto el deterioro físico como el cognitivo deben ser objetivo de intervención en el tratamiento de la ELA. Que la sobrecarga emocional del cuidador debe de ser vigilada, de lo contrario puede influir en las relaciones personales y la calidad de vida de ambos. Lo que nos lleva a cuestionarnos: ¿La familia o cuidadores están preparados para lidiar con el enfermo en el proceso de la enfermedad? ¿Lidiar con el sufrimiento y proporcionar un buen control de los síntomas? ¿Lidiar con la muerte del ser querido? Respecto a los Sistemas Alternativos de comunicación, a pesar de los límites que presentan, poseen un gran potencial para mejorar los cuidados en pacientes con ELA y otras afecciones neurológicas que afectan la comunicación por lo que, según los autores, debería incluirse su consideración como obligatoria en la atención multidisciplinaria en el tratamiento de la ELA.

#### Referencia:

Yassuda, M. S., da Silva, T. B. L., O'connor, C. M., Mekala, S., Alladi, S., Bahia, V. S., ...&Damasceno, B. (2018). *Apathy and functional disability in behavioral variant frontotemporal dementia*. *Neurology: Clinical Practice*, 8(2), 120-128.

Xu, Z., Alruwaili, A. R. S., Henderson, R. D., &McCombe, P. A. (2017). *Screening for cognitive and behavioural impairment in amyotrophic lateral sclerosis: frequency of abnormality and effect on survival*. *Journal of the neurosciences*, 376, 16-23.

Burke, T., Galvin, M., Pinto-Grau, M., Lonergan, K., Madden, C., Mays, I., ...& Pender, N. (2017). *Caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis: investigating quality of life, caregiver burden, service engagement, and patient survival*. *Journal of neurology*, 264(5), 898-904.

Linse, K., Aust, E., Joos, M., & Hermann, A. (2018). *Communication matters-pitfalls and promise of hightech communication devices in palliative care of severely physically disabled patients with amyotrophic lateral sclerosis*. *Frontiers in Neurology*, 9, 603.

Rabow, M.W.; Hauser, J.M.; Adams J. *Supporting Family Caregivers at the End of Life*. *JAMA*, 2004; 291 (4): 483-492

## TECNOLOGÍA DE APOYO PARA PERSONAS CON ELA

Las tecnologías de apoyo y de comunicación aumentativa y alternativa (CAA) son claves para que las personas con ELA mantengan su autonomía, se relacionen y se comuniquen con su entorno.

### 1. Acceso al ordenador, a tabletas y a teléfonos.

Actualmente las Tecnologías de la Información y la Comunicación (TIC) nos permiten acceder a la formación y la información, al ocio, nos permiten relacionarnos, etc.

Para las personas con ELA esto significa poder hacer de forma virtual muchas actividades que no podrían realizar de forma presencial.

Así, el ordenador, las tabletas o los smartphones pueden convertirse en un producto de apoyo más para realizar de forma independiente diferentes actividades de la vida diaria. Leer el periódico, acceder a la cuenta bancaria, trabajar o formarse, tramitar documentación oficial, comprar a través de Internet, conversar con amigos... son algunos de los ejemplos de actividades que la persona puede realizar desde su casa.

Pero el acceso al propio dispositivo puede ser una barrera debido a la pérdida de movilidad. Por ello, las tecnologías de apoyo son una herramienta indispensable para las personas con ELA.

Existen periféricos y programas que facilitan el acceso. Podríamos agruparlos de la siguiente forma:

Programas y periféricos que permiten realizar las funciones del ratón. Esto incluye ratones que se usan con el leve movimiento de una bola, joystick con diferentes empuñaduras e incluso ratones con una anilla sensible al tacto, y que pueden utilizarse también en muchos modelos de tabletas y smartphones. También existen ratones para utilizar con distintas partes del cuerpo: cabeza, mentón e incluso mirada.



Accediendo al teléfono con el Bjoy ring, que convierte el joystick de la silla de ruedas en un ratón



Accediendo al ordenador con un ratón de mentón



Accediendo a una tableta con un ratón de mirada

- Programas y periféricos que permiten realizar las funciones de un teclado. Esto incluye teclados virtuales en pantalla, teclados reducidos, cobertores de teclado que permiten apoyar la mano y evitar pulsaciones indeseadas, entre otros.
- Programas y periféricos que permiten el acceso por barrido a las funciones de un ordenador. En pantalla se van destacando las diferentes alternativas de las que dispone el usuario y cuando se activa un conmutador se selecciona la opción destacada en ese momento. De esta forma, es posible acceder con un único movimiento voluntario, que permita pulsar el conmutador con la mano, el pie, la cabeza, el mentón, etc.



Conmutador ultrasensible con cinta para uso con pulgar

## 2. Comunicación Aumentativa y Alternativa.

La comunicación entre las personas es una de las principales actividades del ser humano. Las personas con ELA pueden ver afectada su capacidad para hablar, pero el habla no es la única forma de comunicación. Por ello, en ocasiones es necesario el uso de sistemas alternativos para poder comunicarse y relacionarse con los demás.

Estos sistemas incluyen los comunicadores con salida de voz, que permiten leer con voz sintetizada lo que se escribe en el dispositivo.

Podemos encontrar múltiples soluciones, entre ellas aplicaciones gratuitas o de muy bajo coste que permiten que nuestro móvil o tableta reproduzca mensajes en voz alta, como comunicador. Algunos ejemplos son:

- **Hermes Mobile** para Android, que permite la escritura libre con predicción de palabras y ofrece opciones personalizables, como guardar y utilizar frases frecuentes.

<http://www.fundacionvodafone.es/apps-accesibles/hermes-mobile>

- **Speak it!** para iOS (iPad, iPhone, etc) que permite copiar y pegar textos o escribir su propio texto en la aplicación y leerlos en voz alta. Ofrece la posibilidad de asociar ficheros de audio a mensajes y utilizar frases predefinidas.

<https://itunes.apple.com/es/app/speak-it!-text-to-speech/id308629295?mt=8>

Si ya se dispone de una tableta, es una buena opción utilizar estas aplicaciones por su sencillez y su bajo coste. Sin embargo, **en el caso de tener que adquirir una Tablet para utilizarla como comunicador, lo más recomendable a día de hoy es que tenga sistema operativo Windows** ya que permite el uso de ratones adaptados, ratón de mirada, pulsadores con barrido y acceso táctil. Por tanto, se puede ir adaptando a las distintas fases de la enfermedad.

También existen empresas especializadas que distribuyen distintos modelos de comunicadores. Esto nos permite encontrar dispositivos con más opciones o más adaptados a las necesidades concretas de cada persona.



En un comunicador no sólo debemos buscar que tenga salida de voz, sino también que cuente con opciones para hacer la comunicación más rápida y eficaz (predicción de palabras, predicción de frases, expansión de abreviaturas, frases predefinidas, etc.) que permita un acceso adaptado y en general que sea personalizable. Es el caso del programa de comunicación Grid 3, uno de los software más utilizados en todo el mundo para la comunicación, el acceso y el ocio de las personas con problemas de movilidad. Permite la comunicación cara a cara, la comunicación remota mediante teléfono, mensajería y correo electrónico, la participación en redes sociales, el acceso simplificado al ocio (música, videos...), el control del entorno y el acceso al ordenador... de forma totalmente adaptada al nivel y necesidades de cada persona.

Por último, no hay que olvidar que para poder utilizar el comunicador tanto en casa como en la calle, existen sistemas de soporte para silla de ruedas, cama, mesa, etc.



Pantalla de Grid 3 para comunicación, acceso y ocio

Soporte de pie posicionado para usar el comunicador con la mirada en la cama

### Referencia:

Artículo escrito por Bibiana Escribano y Nair Alcocer, terapeutas ocupacionales de BJ Adaptaciones.

## UN ESTUDIO AFIRMA QUE LOS PROFESIONALES DE LA SALUD A LOS QUE SE PIDE AYUDAR A MORIR A PACIENTES DE ELA DEBEN EVALUAR SUS MOTIVACIONES Y POSIBLES ALTERNATIVAS

Los médicos que ayudan a morir a los pacientes con ELA, deben evaluar con atención sus motivaciones, capacidades, y objetivos de la atención, tratando también las posibles alternativas con sus pacientes, según informan los investigadores.

El Journal of Ethics de la AMA [Asociación Médica Americana] publicó el caso de ELA, y comentarios asociados, titulado "Los cuidados que los médicos deben dispensar a los pacientes terminales con esclerosis lateral amiotrófica".

Los investigadores presentaron el caso del "Doctor S", un médico especializado en cuidados paliativos del estado de Washington, que colaboró en la aprobación de la ley sobre Muerte digna en Washington, en 2008.

El Doctor S estaba al cuidado de Donald, un paciente de ELA de 49 años que había sido violinista profesional y corredor de maratones. Donald había sido diagnosticado el año anterior y su enfermedad había empeorado con mucha rapidez.

Al producirse su última visita al Doctor S, Donald y iba en silla de ruedas y necesitaba ayuda para bañarse, utilizar el cuarto de baño, vestirse y comer. No podía utilizar sus manos. Aunque todavía podía respirar de forma independiente, su capacidad para tragar estaba empeorando. Y como resultado, había empezado una dieta líquida y a base de purés.

Al acudir a la cita, Donald dijo que, tras haberlo pensado mucho, quería acabar con su vida. Dijo que la ELA le había quitado todo lo que le definía o que daba sentido a su vida, y que no se sentía cómodo dependiendo para todo de los demás.

Consideraba que pasar a depender de ayuda para respirar o poder perder la habilidad de comer o de hablar serían situaciones inaceptables.

"Ahora mismo, puedo comer. Puedo hablar. Puedo respirar. Quiero morir antes de perder las demás cosas que me importan", le dijo al Doctor S.

Donald pidió al Doctor S que le ayudase a acabar con su vida, puesto que el ya no podía hacerlo solo. El Doctor S, que ya se había enfrentado con anterioridad a este tipo de peticiones, creía que, en determinadas circunstancias, los médicos deben ayudar a sus pacientes terminales a morir. Sin embargo, el caso de Donald le preocupaba, puesto que al no poder tomar el paciente ningún tipo de medicación que pudiera ayudar a acelerar su muerte, el papel del médico sería más que de simple "ayuda".

Puesto que Donald no podía tomarse él mismo las medicaciones, no podía aprovechar la legislación al respecto. Al Doctor S le preocupaba que si Donald no contaba con ayuda médica para acabar con su vida, podría sentirse abandonado y desesperado, y podría buscar una forma de morir aislada y/o violenta. Ante este escenario, el Doctor S no sabía cómo responder a la solicitud de Donald.

Los autores del estudio comentaron que el caso de Donald suponía un "complicado dilema ético que nos obliga a reflexionar sobre cómo puede actuar como sanador un médico en las últimas etapas de la vida". También se pusieron de relevancia los distintos asuntos legales que afectan a la Ayuda médica a la muerte [PAD, por sus iniciales en inglés].

En el estudio, se centraron en las implicaciones éticas para los médicos que se encuentran en situaciones difíciles como la del caso de Donald, aportaron ideas sobre cómo ayudar a cumplir con estos deseos, y trataron las distintas implicaciones legales.

En primer lugar, consideraron que el caso de Donald era representativo de la línea que hay entre los médicos y la eutanasia, que dependerá del nivel de implicación del médico. Al contrario que en la PAD (Ayuda médica a la muerte), en la eutanasia - que es ilegal en Estados Unidos - los médicos administran una medicación letal bajo petición del paciente. En el estado de Washington, los pacientes pueden optar a la PAD si tienen la capacidad de tomar decisiones, tienen un pronóstico clínico de seis meses o menos, y pueden tomarse la medicación por sí mismos. La falta de capacidad de Donald para auto-administrarse la medicación resalta la importancia de la ELA que, según los investigadores, está en el centro de los debates éticos con respecto al PAD. Recomiendan a los médicos que investiguen con cuidado la motivación de los pacientes antes de decidir si cumplir con sus deseos. Según comentan los autores, las motivaciones de Donald estaban claras y eran habituales. Los profesionales de la medicina deben ser muy conscientes de su propia respuesta, puesto que los médicos que ayudan a los pacientes a morir pueden suscitar fuertes reacciones de sus pacientes. Según ellos, los médicos deben evaluar los riesgos y beneficios, "tratando de maximizar los efectos beneficiosos e inocuos, el respeto por la autonomía, y la justicia, según se apliquen al caso".

El Doctor S debe decidir qué significan para Donald una "buena vida" y una "buena muerte", aunque debe ser consciente de que el significado de la vida puede cambiar en un momento, sobre todo en los pacientes terminales.

Una vez se ha establecido que las motivaciones de

Donald son realmente sus propias motivaciones, el Doctor S deberá obtener su consentimiento informado, lo que es tanto un requisito ético, para respetar la autonomía de Donald, como un requisito legal para la aplicación de la legislación sobre Muerte digna. En ese momento, el médico debe tratar con el paciente como sería la ELA con y sin cuidados paliativos, además de las distintas opciones de cuidados paliativos. Además, deberá asegurarse de que Donald no quiera la PAD porque no pueda pagarse las distintas posibilidades de cuidados paliativos.

A continuación, el médico deberá tratar el pronóstico y los objetivos de tratamiento para evitar tratamientos y otras decisiones clínicas que puedan causar más daños que beneficios. Según los autores, en ese momento, los médicos deben evaluar la PAD y los posibles riesgos asociados a la misma frente a la posibilidad de negarse a proporcionar la medicación letal.

Además de los cuidados paliativos, otras alternativas al PAD podrían incluir no comer o no beber de forma voluntaria, eliminar las ayudas a la respiración y los tratamientos de mantenimiento de las funciones vitales, y administrar medicamentos para el dolor que aceleran la muerte.

En general, los investigadores destacan que "este programa de trabajo específico ayudaría al Doctor S a comprender mejor la petición de Donald, y permitiría también a Donald plantearse otras posibilidades que podrían ajustarse mejor a sus motivaciones y objetivos".

Si Donald aún quiere que el Doctor S le ayude a morir, el médico deberá plantearse si quiere que sean los miembros de la familia de Donald los que se encarguen de preparar el medicamento y de ayudarle a ponerlo en su boca o en la sonda de alimentación, un procedimiento que, según los autores, se ha empleado ya en el estado de Washington.

Como en ese caso, sería el propio Donald quien se autoadministrase la medicación, podría hacer valer su autonomía. Afirman que, de esta forma, se protegería la relación entre paciente y doctor, y sería éticamente aceptable y legal en el estado de Washington.

Sin embargo, esta posibilidad sigue siendo controvertida en otros estados de EE. UU., porque podría interpretarse como eutanasia. "En este momento, esta posibilidad sigue estando en una zona legal y ética gris", apuntan los investigadores.

Hay que señalar que la autora principal del estudio, Elizabeth Dzung, MD y PhD, es profesora en la Universidad de California en San Francisco (UCSF) y ha participado en la redacción de la postura, a nivel estatal y de UCSF, con respecto a la legalización de la PAD en California.

#### **Referencia:**

13 de AGOSTO de 2018. José Marques Lopes, PhD BY JOSE MARQUES LOPES, PHD IN NEWS.

[https://alsnewstoday.com/2018/08/13/physicians-asked-help-als-patients-die-must-assess-motivations-alternatives/?utm\\_medium=desktop-push-notification&utm\\_source=Notifications&utm\\_campaign=OneSignal](https://alsnewstoday.com/2018/08/13/physicians-asked-help-als-patients-die-must-assess-motivations-alternatives/?utm_medium=desktop-push-notification&utm_source=Notifications&utm_campaign=OneSignal)

## **LA PÉRDIDA DE SARM1 NO SUPRIME LA DEGENERACIÓN DE MOTONEURONAS EN EL MODELO DE RATÓN PARA LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA SOD1<sup>G93A</sup>**

A pesar de saber que la degeneración de los axones es una característica común a todas las enfermedades neurodegenerativas, poco se conoce sobre el mecanismo que conduce a la destrucción de los mismos. La proteína Sarm1 (del inglés Sterile Alpha and TIR Motif Containing 1) es un componente esencial en la pérdida de axones tras un daño celular, postulándose como posible diana terapéutica en enfermedades neurológicas que impliquen dicha pérdida, como por ejemplo la ELA. Este estudio investiga si la pérdida de Sarm1 puede mitigar la degeneración neuronal en el modelo de ratón para la ELA, SOD1<sup>G93A</sup>. Para ello los investigadores diseñaron genéticamente animales que no produjesen dicha proteína, valorando posteriormente su comportamiento o la aparición de síntomas de la enfermedad como temblores o parálisis en las extremidades traseras. A su vez llevaron a cabo distintos análisis para evaluar su actividad neuronal y el daño en los tejidos.

A pesar de que la supresión de Sarm1 protegía del daño axonal causado por la edad en ratones que no presentaban la enfermedad, en aquellos con ELA apenas existían diferencias en la supervivencia o comportamiento. Esto demuestra que tal vez el bloqueo de Sarm1 no sea suficiente para evitar el daño en el axón, sugiriendo que este mecanismo sea independiente de esta proteína o que pueda requerir de otros mecanismos genéticos que actúen de manera redundante con Sarm1.

Al no ser un resultado esclarecedor, será necesario evaluar este mecanismo en los distintos modelos que existen para la neurodegeneración para su mayor comprensión.

#### **Referencia:**

Owen M Peters, Elizabeth A Lewis, Jeannette M Osterloh, Alexandra Weiss, Johnny S Salameh, Jake Metterville, Robert H Brown, Marc R Freeman.

*Human Molecular Genetics*, ddy260, <https://doi.org/10.1093/hmg/ddy260>

---

## UNA DE CADA CINCO PERSONAS DEPENDIENTES EN ESPAÑA NO RECIBEN AÚN LA PRESTACIÓN QUE LES CORRESPONDE

El número de personas con grado reconocido de dependencia en España y derecho a prestación ha aumentado hasta los 1.276.183, según la cifra actualizada del Sistema de Atención a la Dependencia a 30 de junio de 2018, un 4,8 por ciento más que en la misma fecha de 2017. Del total, 289.097, más de uno de cada cinco, aún no reciben la prestación que les corresponde.

En total, a 30 de junio de este año había 1,73 millones de solicitantes del Sistema de Atención a la Dependencia siendo el perfil el de mujer (64 por ciento) de 80 años o más (54,1 por ciento). Además, en esa fecha se habían resuelto 1,6 millones de solicitudes.

De ese total de 1,6 millones de resoluciones, 1,27 millones de personas son beneficiarias con grado reconocido de dependencia y derecho a prestación en aplicación de la Ley para la Autonomía Personal y atención a las personas en situación de dependencia, frente a 330.248 que no tienen grado reconocido.

En concreto, la mayoría tienen reconocido el grado II --dependencia severa-- (29,9 por ciento); un 26 por ciento, el grado I --dependencia moderada-- y un 23,5 por ciento, el grado III --grandes dependientes--.

Además, de los datos se desprende que de los 1,27 millones con derecho a prestación, 987.086 la reciben, mientras que 289.097, el 22,6 por ciento del total, están en lista de espera. Este porcentaje se sitúa cuatro puntos por debajo del registrado en junio de 2017, cuando había 1,21 millones de beneficiarios con derecho a prestación, de los cuales 319.112 no la recibía, un 26,2 por ciento.

Por tipo de prestación, el 32 por ciento de las que se conceden son ayudas económicas para cuidados en el entorno familiar, seguidas por un 17 por ciento para ayudas a domicilio y un 15,8 por ciento para teleasistencia.

Atendiendo a las comunidades autónomas, el mayor número de solicitantes del Sistema de Atención a la Dependencia se encuentra en Andalucía, con 386.030 (22,2 por ciento), seguida por Cataluña, con 312.153 (17,9 por ciento) y Madrid, con 213.512 solicitantes (12,3 por ciento).

En cuanto a las personas reconocidas como dependientes y con derecho a prestación, también encabezan el listado Andalucía, con 285.730 personas dependientes; Cataluña, con 224.260; y Madrid, con 158.513

### **Referencia:**

*Ley de Dependencia en el SID  
Europa Press (05/08/2018)*