

EVENTOS

Bienvenidos a las noticias de investigación en ELA. Este boletín es enviado a quienes están suscritos en FUNDELA: pacientes, familiares, profesionales, amigos, investigadores, voluntarios y organizaciones sin ánimo de lucro de ELA, todos de habla hispana.

En este boletín nosotros brindamos a todos resúmenes de artículos referentes a la investigación en ELA. FUNDELA asume responsabilidades por la información que contiene estos artículos

Solicitamos su ayuda económica para llevar a cabo la misión de FUNDELA: "Fomentar la investigación Biomédica de la ELA y de sus afines de la Motoneurona", para lo cual les pedimos suscribirse en nuestra Página Web:
<http://www.fundela.info/colabora.as>

Un año más FUNDELA celebrará el día 21 de junio el DIA INTERNACIONAL CONTRA LA ELA (21 de Junio) realizando la X JORNADA CIENTIFICA SOBRE LA E.L.A. - ACTUALIZACION DEL CONOCIMIENTO DE LA ENFERMEDAD

Dirigida por:

Dr. Jesús Mora, Director de la Unidad de ELA del Hospital Carlos III, y

Dra. Maite Solas, Profesora Titular de Biología Celular, Universidad Complutense de Madrid

PROGRAMA

- 11:00 Apertura:
Dr. Enrique Cabrera, Director Gerente del Hospital Carlos III.
- 11:10: Cuidados Médicos
Dra. Carmen Borrúe, Neuróloga, Unidad de ELA, Hospital Carlos III
- 11:20 Cuidados de Enfermería
Dña. Yolanda Morán, Enfermera, Unidad de ELA, Hospital Carlos III
- 11:30 Ayudas Técnicas y Control de Entorno
Dña. Montserrat Carrillo, Ingeniero Electrónico, Elea
- 11:40 Cuidados Emocionales
Dra. Teresa Salas, Psicóloga, Unidad de ELA, Hospital Carlos III
- 11:50 Perspectivas en Tratamientos Farmacológicos
Dr. Javier Mascías, Neurólogo, Unidad de ELA, Hospital Carlos III
- 12:00 Mesa Redonda: Pregunte al Experto
Todos los conferenciantes
- 13:00 Clausura:
D. Fernando Schwartz, Patronato de FUNDELA

Jueves, 21 de junio de 2007, de 11:00 a 13:00 horas

Salón de Actos del HOSPITAL CARLOS III c/ Sinesio Delgado, 10. 28029 Madrid

Organizada por el Servicio de Neurología del Hospital Carlos III
Patrocinada por FUNDELA: Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica

www.fundela.info Teléfono de Información y Reserva: 91 453 2595

INDICE

Eventos	1
Declaración de la Alianza Internacional de las Asociaciones de ELA/EMN sobre tratamientos alternativos de artículos científicos	2
Disfrutar de la sexualidad (Pacientes con ELA)	4
Resúmenes de Artículos Científicos	7
Noticias	16
Hoja de Colaboración con FUNDELA	17

COLABORA DORES

Dr. Jesús S. Mora Pardina
Dra. María Teresa Solas Alados
Dr. Javier Mascías
Dr. Francisco Sánchez Madrid
Alejandra Cano
Teresa Salas
Dr. Alberto García Redondo
Raúl Gómez Valverde
Carlos Entrena.

DECLARACION DE LA ALIANZA INTERNACIONAL DE LAS ASOCIACIONES DE ELA/EMN SOBRE TRATAMIENTOS ALTERNATIVOS.

RODNEY HARRIS.

Presidente de la Alianza Internacional de Asociaciones de ELA/EMN.

Estimados Miembros de la Alianza:

Este año se ha percibido en nuestra comunidad un interés persistente sobre terapias alternativas y no comprobadas. En la Reunión Anual de Filadelfia, se suscitó la necesidad de abordar este tema por parte de la Alianza, mediante una declaración. Esta declaración se hace más necesaria teniendo en cuenta las noticias de personas que gastan su dinero en viajar a China para tratamientos que utilizan células gliales de la envoltura olfatoria.

Presentar una declaración sobre tratamientos alternativos no es una tarea fácil.

A los efectos de este documento, el término "alternativo" hace referencia a los tratamientos o intervenciones que no son parte de la idea dominante, convencional u occidental de la medicina y que por regla general no están documentados científicamente y sobre los que no se conoce su seguridad ni su eficacia para el tratamiento de la ELA/EMN. Las personas con ELA/EMN siempre han estado interesados por los tratamientos alternativos. Es muy comprensible que busquen otras alternativas que mantengan su esperanza cuando se les ha informado que su enfermedad no tiene cura por los medios convencionales. Con el aumento del uso de Internet

y la facilidad de acceso a los medios de comunicación de masas, el marketing y la propaganda de los tratamientos alternativos son más fáciles que nunca.

A lo largo de los años, han existido numerosos tratamientos alternativos que han llamado la atención de los pacientes con ELA/EMN porque aparentan mejorar los síntomas y/o detener la progresión de la enfermedad. Dichos tratamientos van desde el veneno de serpiente, el suero de cabra y, más recientemente, el trasplante de células gliales de la envoltura olfatoria.

Las personas con ELA/EMN toman frecuentemente una actitud más activa sobre su situación y buscan con gran ímpetu formas alternativas o diferentes de tratamiento y con frecuencia se dirigen a esta Alianza (como si fuese una organización "paraguas") en demanda de consejo y orientación.

Aunque la Alianza no tiene ni recursos ni expertos que puedan actuar como guardianes o policías de esos tratamientos, es bueno que emita algún tipo de declaración en aquellas ocasiones en las que pueda ser útil establecer la posición de la Alianza sobre algunas materias con el fin de proporcionar alguna orientación positiva a los que tienen dudas.

Cuando una persona con ELA/EMN desea intentar un tratamiento alternativo, no es responsabilidad de la Alianza hacer de policía ni truncar su deseo o su esperanza. Debemos concienciar a los pacientes para que estén informados como es debido a la hora de tomar una decisión tan importante sobre su salud.

La posición de la Alianza Internacional, debería ser tenida en cuenta para que se hagan con rigor las pruebas científicas y los ensayos clínicos, y de cuyos resultados se informe con fiabilidad a los médicos, a los profesionales de la salud y a todas las personas en general. Y, en consecuencia, para aumentar la capacidad de los pacientes con ELA/EMN a la hora de escoger los tratamientos. Sin embargo, siempre cabe la posibilidad de que un tratamiento alternativo pueda aportar algún beneficio duradero si ha sido sometido al rigor de las pruebas científicas, necesitando alguna declaración para que se tenga en cuenta.

También, la pérdida de los recursos financieros de una familia puede ser considerada muchas veces como un riesgo.

La Declaración siguiente y sus principios orientativos, fueron adoptados por la Junta Directiva de las Asociaciones de la Alianza Internacional de ELA/EMN en la Reunión del 15/7/2005. Son los que recomendamos ahora.

DECLARACION SOBRE TRATAMIENTOS ALTERNATIVOS:

* La Alianza Internacional de las Asociaciones de ELA/EMN, reconoce el interés que pueden tener las personas afectadas de ELA/EMN en la búsqueda de formas alternativas de tratamiento.

* La Alianza Internacional de Asociaciones de ELA/EMN, está de acuerdo con el derecho individual para elegir el tratamiento que cada uno quiera, pero desea fervientemente que cualquier asunto relacionado con un tratamiento sea discutido con su médico, su profesional sanitario y con su familia antes de tomar una decisión definitiva.

* La Alianza Internacional de Asociaciones de ELA/EMN, opina que la investigación y los tratamientos para la ELA/EMN deben ser legales, han de tener una solidez científica racional y han de tener el potencial de atacar a la causa de la enfermedad.

* La Alianza Internacional de Asociaciones de ELA/EMN, solamente recomienda los tratamientos que hayan sido comprobados mediante pruebas científicas rigurosas y mediante ensayos clínicos que demuestren su seguridad y eficacia.

* La Alianza Internacional de Asociaciones de ELA/EMN, recomienda a todos los proveedores de tratamientos no comprobados y/o alternativos para los pacientes afectados de ELA/EMN, que acompañen la investigación científica y presenten las publicaciones en revistas de prestigio, donde los resultados hayan sido evaluados y aceptados en las mismas, para que esa información sea compartida por toda la comunidad de ELA/EMN.

PRINCIPIOS ORIENTATIVOS SOBRE LOS TRATAMIENTOS ALTERNATIVOS:

La Alianza Internacional desea recomendarles que se tengan muy en cuenta las cuestiones siguientes con el fin de que le sirvan para formarse una opinión correcta sobre este tema y para tomar una decisión informada.

¿Qué justificaciones se hacen del tratamiento?

Con frecuencia se dice que detiene la progresión de la enfermedad o que revierte o mejora los síntomas. Es conveniente verificar cómo se fundamenta esa justificación y si existe evidencia de que es así. Si la justificación es auténtica, es necesario que haya sido publicado en revistas de reconocido prestigio, así como los resultados del ensayo clínico correspondiente.

Con frecuencia las recomendaciones proceden de personas con ELA/EMN quienes dicen haber experimentado una mejoría. Es importante saber cuánto dura esa mejoría y tener en cuenta el fenómeno del “efecto placebo”.

¿Está de acuerdo el médico de que ese beneficio es real? ¿Cómo se ha enterado esa persona del tratamiento alternativo?

Ha sido promovido principalmente por medios de comunicación de masas, como Internet, Diarios, Magazines, etc? Cualquier tratamiento que sea seguro y eficaz ha de ser promovido y recomendado por un médico y por la Alianza Internacional de Asociaciones de ELA/EMN.

DISFRUTAR DE LA SEXUALIDAD

(Pacientes con ELA)

La función sexual en los pacientes de ELA no está directamente afectada por la enfermedad, sin embargo muchos pacientes presentan problemas en este sentido.

A nivel físico los cambios en la imagen corporal pueden inhibir al paciente a la hora de enseñar su cuerpo, o provocarle miedo a no satisfacer a su pareja o a ser rechazado. Además la pérdida de fuerza y la restricción de la función respiratoria y el uso de mecanismos de ventilación asistida pueden suponer un obstáculo, tanto para el paciente como para su pareja. A nivel psicosocial los problemas pueden surgir cuando el paciente se retrae debido a la visibilidad de estos cambios e incluso al tender a inferir un déficit en cierta actividad a partir de otro. A nivel psicológico, la ansiedad y depresión asociadas a menudo a padecer una enfermedad crónica debilitante, influyen en este sentido, ya que la depresión, por ejemplo, habitualmente se manifiesta entre otros, por la pérdida de libido.

Otro punto a tener en cuenta son las dificultades que pueden surgir por parte de la pareja, habitualmente el cuidador principal, que además de la carga física y emocional propia de los cuidados y el deterioro de su ser querido, debe asumir también el rol de amante.

Vamos a analizar aquí aquellos factores que influyen en el grado de satisfacción de la actividad sexual desde dos perspectivas: las habilidades y/o déficits personales propios del paciente; las habilidades y/o déficits dentro de la pareja.

DESDE EL PROPIO PACIENTE:

La pérdida de fuerza, la falta de movilidad o la tendencia a fatigarse suponen indiscutiblemente un obstáculo a la hora de hacer el amor, o incluso de iniciar el acercamiento, pero las verdaderas barreras no son físicas, sino que están impuestas por factores de tipo emocional (cómo y qué siente el paciente), por el estilo de afrontamiento de la enfermedad, por las creencias que tiene respecto a la sexualidad y su enfermedad, y por la percepción de su propio aspecto físico.

¿Quién ha ofertado el tratamiento?

¿Ha sido ofrecido por una institución adecuadamente reconocida? ¿Ha sido ofrecido por una sola institución o por varias? Si solamente ha sido una, ¿por qué no lo han ofrecido otras? ¿Ha tenido que viajar fuera de su país para recibir el tratamiento y, si es así, es porque en su país no está disponible?.

¿Cuáles son los riesgos que implica?

¿Están establecidos con claridad los riesgos que lleva consigo el tratamiento?

¿Tiene efectos secundarios y cuánto tiempo han durado los últimos? ¿Ha sido suficientemente comprobada su seguridad y eficacia y, si es así, cómo se ha realizado?

No se ha de olvidar el riesgo económico asociado a este tipo de tratamientos sobre todo si se ha de viajar al extranjero.

¿Qué seguimiento posterior se hace del tratamiento?

La monitorización posterior es extraordinariamente importante no solo para ustedes sino también para los pacientes. Es importante para ustedes porque la monitorización permite recuperarse de muchos efectos secundarios tan pronto como ellos ocurren. Para todos los pacientes porque es necesario que conozcan si un tratamiento es exitoso y puede confiar en las justificaciones que de él se han hecho.

Ante una enfermedad degenerativa y discapacitante como la ELA, es habitual que la actividad sexual y el atractivo personal se conviertan en una de las últimas prioridades del paciente en relación con la supervivencia, o incluso que cobre sentido únicamente como medio para satisfacer a la pareja pero no como fuente de placer en sí misma. Las respuestas emocionales más habituales que aparecen ante el estrés que provoca una situación de crisis como esta son la ansiedad, la rabia, la impotencia y la depresión. Estos estados actúan a su vez en detrimento del nivel de satisfacción sexual.

La ansiedad puede llevar a que durante la actividad sexual el paciente esté tan pendiente de estar a la altura y no fallar, que sea incapaz de concentrarse en sus propias fantasías y experimentar al mismo tiempo sensaciones placenteras. El sentimiento de frustración que puede aparecer ante una enfermedad de este tipo provoca una irritabilidad generalizada, interfiriendo hasta tal punto en la pareja que hacer el amor puede convertirse en una situación agresiva y tensa.

La depresión se explicaría a través de hechos como la interrupción del control sobre su propia vida, la pérdida del apoyo o reconocimiento social del que gozaba antes, los efectos de la medicación o las alteraciones del metabolismo. Algunos pacientes además entienden la depresión como un signo de debilidad, por lo que la forma en que los profesionales sanitarios etiquetan y explican lo que le ocurre es crucial para que esta percepción cambie y se pueda trabajar para mejorar. En general el estilo del paciente para enfrentarse al dolor emocional y su forma de entenderlo influyen notablemente en su sexualidad, la función sexual está ligada a la salud emocional.

En cuanto al estilo de afrontamiento de la enfermedad existen ciertos mecanismos básicos que juegan también un papel determinante a la hora de mantener una actividad sexual satisfactoria. El mecanismo de negación puede ser un "arma de doble filo", puede ser adaptativa cuando ayuda al paciente a ver por encima de la discapacidad y a mantenerse sexualmente activo, pero supone un freno cuando el paciente rechaza el placer sexual para evitar enfrentarse a las limitaciones de la enfermedad. Por otro lado, el mecanismo de proyección es una estrategia de afrontamiento pobre, de forma que el paciente, en vez de buscar soluciones, acepta las dificultades para llevar a cabo la relación sexual como parte inevitable de su enfermedad, y asume que su pareja vive sus emociones de la misma manera. El mecanismo de aceptación pasiva lleva al

paciente a la conclusión de que no hay nada que hacer, de forma que la actividad sexual acaba siendo efectivamente escasa y poco satisfactoria.

Las creencias que se mencionan antes suelen estar fundamentadas en mitos populares propios de nuestra sociedad, que al formar parte del esquema conceptual sobre el mundo del paciente pueden interferir la motivación para adaptarse sexualmente a la nueva situación, impidiendo probar y entrenar nuevas habilidades o intentar viejos trucos. Algunos de estos mitos son: el sexo puede resultar dañino para la salud por el sobreesfuerzo físico que implica; demasiado sexo es poco saludable; el sexo puede debilitar el efecto del tratamiento médico; la gente mayor no debe mantenerse sexualmente activa o sentir deseo sexual. Si uno o los dos miembros de la pareja tienen una creencia de este tipo efectivamente a partir del diagnóstico de la enfermedad la actividad sexual descenderá bruscamente. En este punto es fundamental también el papel de los especialistas sanitarios para deconstruir estos mitos y reconstruir ideas más acordes con la realidad, sin embargo rara vez recuerdan comentar estos temas con los pacientes.

El asunto del aspecto físico es clave para cualquier persona, todos necesitamos sentirnos deseables como pareja sexual y atractivos físicamente para sentirnos capaces de satisfacer las necesidades emocionales de ternura, pasión y excitación. A veces los cambios percibidos en la imagen corporal no son proporcionales a los cambios físicos en apariencia, algunos son sólo visibles a los ojos del propio paciente, que se siente estigmatizado a causa de los límites que le impone la enfermedad. Sin embargo, el grado de daño percibido en la imagen corporal depende de sus creencias y sentimientos y de la importancia que le de a la belleza física. La reacción del paciente en este sentido afecta también su autoestima, pero la nota final la pone la reacción de su entorno social. Si deja de sentirse una persona útil, si advierte que inspira compasión y que ahora le tratan de otra forma, el paciente difícilmente se sentirá sexualmente atractivo.

DESDE DENTRO DE LA PAREJA:

Los estudios demuestran que en enfermedades neurodegenerativas como la ELA las pautas de comportamiento de la pareja y la función sexual suelen estar relacionadas, de forma que para tratar cualquier problema sexual es necesario identificar

primero, y reforzar después, los puntos fuertes de la pareja y mitigar así el estrés que provoca la enfermedad. El entrenamiento debe centrarse por tanto en cuatro premisas clave: diferenciar y asignar roles; respetar las limitaciones del otro; promover un buen nivel de comunicación; llegar a un acuerdo sobre la reglas de la pareja.

- Diferenciar y asignar roles

Dentro de la pareja cada miembro tiene una serie de funciones asignadas, la mayoría de las cuales giran en torno a las tareas del día a día: cuidado de los niños, tareas de la casa, aporte de ingresos económicos, etc. Otras de estas funciones son menos concretas: iniciar el contacto con amigos, actuar de nexo con la familia o tomar decisiones financieras. La asignación de estos roles debe ser un proceso flexible dejando siempre un tiempo privado para compartir como adultos. Sin embargo cuando aparece la enfermedad a menudo es difícil mantener la simetría y complementariedad de los roles, así en el plano sexual el cuidador debe asumir también el papel de amante y seductor. A veces además se deben vencer algunos estereotipos sociales, por ejemplo: el hombre que debido a la falta de movilidad no puede comportarse de acuerdo al prototipo de “macho latino” que lleva la iniciativa en la cama, tiene que delegar esa función en la mujer, y ésta aceptarlo; o la mujer que al verse incapaz de realizar sus tareas habituales, tiene que asumir que el hombre ahora lo hace por ella sin que merme su autoconcepto como mujer. Para que esta combinación de roles dé buen resultado, y esto se traduzca a su vez en una actividad sexual satisfactoria, es necesario que exista un gran respeto mutuo.

Aunque en ocasiones el cuidador-amante tiene que hacer las veces de los dos miembros de la pareja, es fundamental que se reserven un tiempo de relax y privacidad simplemente para estar juntos, esto no sólo potencia la posibilidad de que se produzca la interacción sexual, sino que además permite compartir emociones y tener la oportunidad de resolver conflictos.

- Respetar las limitaciones del otro

Si uno de los miembros de la pareja no está de acuerdo, por ejemplo, en la variedad de la frecuencia de actividad sexual se debe llegar a un acuerdo, ya que lo que para uno son momentos de intimidad, para el otro puede convertirse en algo abrumador. De nuevo

aquí para que la pareja se sienta respetada debe haber flexibilidad en los roles, proponer cambios y tomar la iniciativa a la hora de llevarlos a cabo.

- Promover un buen nivel de comunicación

La habilidad de la pareja para asignar los roles y para llegar a un nivel cómodo de intimidad depende de las habilidades de comunicación, tanto verbal como no verbal, para compartir emociones y preferencias. No siempre los dos miembros tienen ganas al mismo tiempo de practicar sexo o no siempre quieren el mismo tipo de estimulación sexual. En realidad pedir un nuevo tipo de caricia puede ser arriesgado, ya que suscita cierto miedo a ser rechazado. Es necesario entonces verbalizar los deseos, por ejemplo: para el hombre la postura del misionero puede suponer ahora mucho esfuerzo y gran dificultad, pero su pareja no ha probado nunca voluntariamente otra postura que le de a ella un papel más activo, sin embargo, si existe una comunicación fluida, él podrá expresar sus deseos, sabiendo además que ella aceptará bien la crítica o la sugerencia, sin sentirse culpable en caso de que la nueva idea no le guste.

Muchas parejas creen que el camino habitual para alcanzar el orgasmo es mediante el coito, pero existe todo un mundo de sensaciones a través de la estimulación mediante caricias, porque al contrario de lo que mucha gente piensa, dichas caricias no son únicamente el paso previo al juego que supone el coito, sino que son en sí mismas parte del juego. Llegar a esta conclusión dentro de la pareja y ponerla en práctica con éxito depende en gran medida de una buena comunicación, lo cual funciona si además existe respeto mutuo de los límites del otro, de forma que el sexo nunca debería ser algo que da miedo o produce dolor. No obstante, no todas las necesidades sexuales necesitan ser comentadas o llevadas a cabo, ni cada vez que se produce un intercambio distinto hay que analizar lo ocurrido.

En el sexo hay que ser creativo e innovador, por ejemplo, usar varias almohadas para colocarse en una postura más cómoda que permita mayor movilidad; entrenarse en la evocación de fantasías eróticas que eviten la ansiedad y en consecuencia la distracción durante el acto sexual; esforzarse en parecer más atractivo/a y en satisfacer las necesidades sexuales y emocionales del otro, de forma que se

reduzca la autopercepción de incapacidad, el miedo a fallar a la pareja y se comprenda que el tener un buen aspecto físico no siempre es directamente proporcional a la satisfacción sexual.

- Llegar a un acuerdo sobre la reglas de la pareja

Para enfrentarse a las crisis con éxito debe existir flexibilidad a la hora de rescribir el contrato marital, y lo mismo ocurre en el ámbito sexual. En nuestra sociedad existen algunas máximas sobre el sexo como: si no hay orgasmo el acto sexual es un fracaso; el sexo es algo serio; o la sexualidad pertenece a la juventud. Sin embargo, cuando se presenta la enfermedad la pareja debe revisar sus reglas respecto al sexo y tomar una actitud menos estereotipada hacia lo que significa hacer el amor, explorando nuevas formas de experimentar placer. De esta manera puede que la sexualidad adquiera ahora un papel en su vida incluso más importante que antes.

El sentido del humor y la imaginación a la hora de establecer el “juego” son fundamentales para liberar la tensión o el pudor que puede producir la búsqueda de una postura más cómoda o adaptativa. En este sentido puede ser interesante centrarse en los puntos más atractivos de la pareja más que intentar que el sexo sea perfecto.

Lleva tiempo y esfuerzo encontrar un estado (contexto, momento personal, de la pareja, postura, etc.) en el cual hacer el amor pueda sentirse de forma cómoda, placentera y espontánea, a pesar también de las exigencias para preparar el momento, pero al final la calidad emocional de la experiencia sexual es lo que hace que sea una relación verdaderamente satisfactoria.

RESÚMENES DE ARTICULOS CIENTÍFICOS

NO DEBEMOS CERRAR LA PUERTA A LOS QUE SON VÍCTIMAS DE EN- FERMEDADES.

Prof. Chris Shaw. Neurólogo del King`s College London.

Experto en Células Madre.

Telegraph Media Group. www.telegraph.co.uk 19/5/07.

El anuncio de que el Gobierno puede encontrar una manera para permitir la investigación en híbridos humano-animal es una buena noticia para los científicos y los pacientes y mala para los alarmistas que están distorsionando persistentemente esta investigación. Los expertos desean crear estos embriones tempranos con el fin de estudiar y proporcionar tratamiento a una amplia gama de enfermedades.

Nuestro trabajo se centra en las enfermedades de la neurona motora, (MND), una enfermedad que destruye el músculo por la muerte de las motoneuronas y para la que no existe tratamiento efectivo. En Inglaterra mata anualmente a 1.200 personas. De causa desconocida, alrededor del 10% de los casos son hereditarios.

En veinte años de investigación solamente se ha encontrado un gen que puede causar la enfermedad pero que solamente afecta al 5% de todos los casos. La clonación (terapéutica) puede solventar este problema al permitirnos convertir una célula de la piel de los pacientes con ELA/EMN en neuronas motoras.

Estas motoneuronas nos pueden aportar un esclarecimiento crucial de por qué degeneran las motoneuronas y pueden ayudar a encontrar algún medicamento que combata esta fatal enfermedad.

Para generar las células madre para la EMN se elimina el núcleo de un huevo de animal no fertilizado y se le reemplaza por el de una célula de piel de un paciente o familiar de ELA/EMN, que contiene todo el genoma nuclear. Este huevo puede ser estimulado para que produzca células madre embrionarias que se transformen en neuronas motoras que son genéticamente idénticas a las del paciente. (Es la técnica conocida como clonación terapéutica o transferencia nuclear. NT).

El embrión híbrido h-a, se ha de destruir después del día 14.

Estudiando los efectos negativos de los genes causantes de la EMN se tiene una gran oportunidad de encontrar medicamentos capaces de revertir el proceso degenerativo.

El motivo de utilizar huevos de animal es porque los huevos procedentes de humanos son muy difíciles de adquirir.

Aún hay enfermedades con el Alzheimer, el Parkinson, la ELA/EMN donde los mayores esfuerzos de los científicos y médicos no han conseguido hasta ahora un tratamiento efectivo.

Para los pacientes que sufren estas enfermedades y para sus familiares, decir que la puerta estaba cerrada en este campo tan prometedor, como dicen algunos titulares de tabloides sensacionalistas, es sencillamente una equivocación.

UN EPITOPE INMUNOLOGICO SELECTIVO DEL MONOMERO MAL PLEGADO, PATOLOGICO, DE SOD₁ EN LA ELA.

Nature Medicine. Publicado online 7 de Mayo de 2007; doi: 10.1038/nm1559.

Rishi Rakhit, Janice Robertson, Christine Vande, et al.

Dpto. de Bioquímica y Biofísica de la Universidad de Toronto e Instituto del Cáncer de Ontario. Canadá. Et al.

El enzima Cu/Zn- superóxido dismutasa mal plegado (SOD₁) está emergiendo como un mecanismo subyacente en la degeneración de las neuronas motoras en los pacientes con ELA que portan el gen mutado SOD₁. Describimos una estructura dirigida al desarrollo de un anticuerpo que reconozca específicamente las formas monoméricas mal plegadas del enzima SOD₁. Situamos este anticuerpo en un epítope que está normalmente oculto en la interfase del homodímero de la forma nativa de SOD₁. El anticuerpo expuesto en la interfase del dímero de SOD₁, ("SOD₁ exposed dimer interface", SEDI-antibody), sólo reconoce las conformaciones de SOD₁ en las que el dímero nativo se encuentra interrumpido o mal plegado, quedando así descubierta la interfase hidrofóbica del dímero.

Utilizando el anticuerpo SEDI establecimos la presencia del monómero mal plegado de SOD₁ en tres modelos de ratón con ELA con las mutaciones G37R, G85R y G93A, y en una persona con una mutación A4V SOD₁. No obstante su expresión ubicua, la forma mal plegada de SOD₁ se encuentra principalmente en las motoneuronas en degeneración. La forma mal plegada de SOD₁ apareció antes del inicio de los síntomas y disminuyó en la etapa final de la enfermedad al mismo tiempo que la pérdida de las motoneuronas.

Recordar que la ELA por SOD₁ mutante afecta aproximadamente al 1-2% de todos los casos de ELA. (NT).

UNA FORMA PATOLÓGICA DE TDP-43 DIFERENCIA LA ELA ESPORÁDICA DE LA FORMA SOD1 MUTANTE.

Ann. of Neurology. 2007;61:427-434.

Ian R.A.Mackenzie, MD, Eileen H. Bigio. Et al.

Dpto. de patología y Lab. de Medicina Universidad Columbia Brit Vancouver. Canadá. Et al.

Objetivo.

Aproximadamente un 10% de casos de ELA son de tipo familiar siendo la anomalía más común la mutación del enzima SOD1. La mayoría de las investigaciones sobre ELA en la última década se han centrado en la neurotoxicidad por SOD1 mutante y sobre ella se han dirigido las estrategias terapéuticas. Recientemente identificamos la TDP-43 como la proteína patológica más frecuente en la ELA esporádica. En este estudio, hemos investigado TDP43 en una amplia serie de casos de ELA (n=111) incluyendo casos familiares con y sin SOD1 mutante.

Método.

Se realizaron estudios inmunohistoquímicos de ubiquitina y TDP43 en tejidos postmortem de 59 pacientes con ELA esporádica, de 15 pacientes con ELA SOD1 mutante, de 11 pacientes con ELA familiar SOD1 negativa y a 26 pacientes con ELA y demencia.

Se realizaron estudios bioquímicos a un n° de casos representativos de cada grupo.

Resultados.

Todos los casos de ELA esporádica, ELA con demencia y ELA familiar SOD1 negativa tenían inclusiones neuronales y gliales que eran inmunoreactivas tanto para ubiquitina como para TDP-43. Los casos con SOD1 mutante tenían inclusiones neuronales ubiquitin positivas; pero no había casos inmunoreactivos para TDP-43. El análisis bioquímico de tejido postmortem de ELA esporádica y de ELA familiar

SOD1 negativa demostraron formas patológicas de TDP-43 que estaban ausentes en los casos de SOD1 mutante.

Interpretación.

Nuestros resultados implican a TDP-43 patológica en la patogénesis de la ELA esporádica. Por el contrario, la ausencia de TDP-43 patológica en los casos con SOD1 mutante, implica que la degeneración de las motoneuronas puede proceder de mecanismos distintos y que los casos de SOD1 mutante pueden no ser los homólogos familiares de la ELA esporádica.

FSMI

EFFECTOS NEUROPROTECTORES DEL EPIGALLO-CATEQUIN-3-GALLATE (EGCG) EN UN MODELO DE RATON DE ELA

*PubMed 17021948. Publicado 03/11/06
Neurochem Research Xu Zhiao et al.*

Instituto de Ciencias de la Salud. Escuela de Medicina, U. Shangai. China

El objetivo de este estudio es evaluar los efectos neuroprotectores del epigallocatechin-3-gallate (EGCG), (1), en el modelo de ratón de la ELA SOD1-G93A. Ratones transgénicos y ratones normales fueron divididos al azar en dos grupos: uno EGCG tratados con 10 mg/kg/día vía oral; y el otro no tratado. Se realizaron pruebas rotatorias para evaluar la función neuronal a los 70 días. Se realizaron tinción de Nissl para examinar el número de neuronas y tinción inmunohistoquímica de CD11b para evaluar la activación de la microglía en médula lumbar, a los 120 días. Además, para una mayor observación de la

regulación de la vía de señalización por el EGCG, usamos análisis inmunohistoquímicos para el factor nuclear kappaB (NF-kappaB) y para caspasa-3, así como westernblot para determinar la expresión de la iNOS y de NF-kappaB en médula espinal. Nuestro estudio nos demuestra que la administración oral de EGCG comenzando en una etapa presintomática retrasa de manera considerable el comienzo de la enfermedad y aumenta la supervivencia. Además, en los ratones transgénicos tratados incrementa el nº de motoneuronas, disminuye la activación de la microglia, reduce la reacción inmunohistoquímica del NF-kappaB y de caspasa3 así como los niveles de iNOS y de NF-kappaB en médula espinal. En conclusión, este estudio aporta más evidencias de que el EGCG tiene efectos multiterapéuticos en los ratones modelo SOD1 de ELA.

(1) *Compuesto del Té Verde. (NT).*

CELULAS MADRE NERVIO- SAS LewisX+CXCR4+ MO- DIFICAN LA PROGRESION DE LA ENFERMEDAD EN UN MODELO DE ELA.

BRAIN (2007), 130, 1289-1305.

Stefania Corti, Federica Locatelli, et al.

*Dini Ferrari, Departamento de Ciencias Neurológicas,
Universidad de Milán. Italia. et al.*

Hemos comprobado si el tratamiento de ratones modelo SOD1 mutante con una subpoblación de células madre neurales doblemente positivas para LewisX y el receptor de quimiocinas CXCR4 (LewisX+CXCR4+)(1), puede modificar la progresión de la enfermedad.

In vitro, tras la exposición a estímulos morfogenéticos, las células LeX+CXCR4+, al diferenciarse, generan células colinérgicas similares a neuronas motoras.

Las células LeX+CXCR4+ que derivan de ratones que expresan Proteína Fluorescente Verde en todos los tejidos o sólo en las neuronas motoras, tras un período de preparación in vitro se implantaron en médula espinal de los ratones modelo SOD1-G93A.

Los ratones transgénicos trasplantados, mostraban un retardo en el inicio y la progresión de la enfermedad y su supervivencia era mucho más prolongada que la de los animales no tratados.

El examen de su médula espinal revelaba una integración de las células derivadas del donante ya que en su mayor parte se habían diferenciado en neuronas motoras y en una pequeña parte en otras células similares a las motoneuronas.

la cuantificación de las neuronas motoras de la médula espinal nos muestra una neuroprotección significativa de las células LeX+CXCR4+.

Tanto el VEGF como el IGFI dependientes de la vía de expresión estaban muy regulados en los animales trasplantados en comparación con los controles, lo que nos indica el papel de estas neurotrofinas en la protección de las MN. Nuestros resultados fundamentan el potencial terapéutico de las células madre neurales para los desórdenes de motoneuronas, tanto por su papel neurogénico como por su liberación de factores neurotróficos.

(1) *Que expresan esos antígenos. (NT).*

LAS MOTONEURONAS DE LA ELA QUE ESTAN DAÑA- DAS CONTRIBUYEN A SU PROPIA MUERTE.

Resumen de: www.eurekalert.com, 23/4/07.

Investigadores del Instituto Ludwig y de la Escuela de Medicina de la Universidad de California en S. D. (UCSD), han descubierto que cuando las motoneuronas dañadas en la ELA envían señales inadecuadas, las

células inmunes reaccionan “matando al mensajero”. Este hallazgo sorprendente puede servir para abrir una nueva dirección en el tratamiento de esta enfermedad.

El estudio llevado a cabo en el Laboratorio de Don Cleveland, profesor de Neurociencias y Medicina Molecular y Celular de la UCSD y miembro del Instituto Ludwig de investigación del Cáncer, se publica online en Abril como anticipo de su publicación en el PNAS.

Trabajando con ratones modelo SOD1 mutante, encuentran que las neuronas motoras tienen un comportamiento inadecuado.

Lo que parece realmente sorprendente es que las propias neuronas motoras actuaban parcialmente como células inmunes y a medida que se iban dañando respondían expresando proteínas señal que normalmente son componentes del sistema inmune. Los autores suponen que las células inmunes notando de alguna manera que algo está equivocado en la señal neuronal, responden a esas señales acelerando la muerte de las motoneuronas. Las células inmunes del sistema nervioso, llamadas microglía, que también se encuentran alteradas en los pacientes con ELA, tratan de eliminar las células dañadas con rapidez. Pero en vez de ayudar a las motoneuronas dañadas lo que hacen es empeorarlas más.

En un estudio publicado en la revista SCIENCE en el pasado mes de Junio, Cleveland et al, demostraban que en los primeros estadios de la ELA, el sistema inmune se encuentra dañado por la expresión de la proteína SOD1 mutante, y que estas células inmunológicas actúan acelerando la degeneración de las motoneuronas.

Este nuevo trabajo sugiere una vía por la que las neuronas motoras responden al daño de la SOD1 mutante sobre ellas, reclutando a estas células inmunes; pero esto sólo conduce a una amplificación del daño inicial de las motoneuronas.

FSR

LA INMUNIZACION CON UN DERIVADO DEL GLATIRAMER NO ALTERA LA SUPERVIVENCIA EN MODELOS DE RATON G93A Y G37R SOD1 DE ELA.

Sciencedirect en Neurobiología de la Enfermedad.

Abril, 2007.

Haenggell C., Julien J., et al.

La sobre-expresión de varios genes humanos del enzima SOD1 mutante en ratas y ratones recapitula algunas de las características clínicas y patológicas de la ELA familiar y esporádica.

El acetato de glatiramer (GA), (copaxone), es un compuesto con propiedades neuroprotectoras y que está aprobado para el tratamiento de la EM. Un reciente informe sugirió que la inmunización con GA podría retrasar la progresión de la enfermedad en algunos modelos transgénicos de ratones como el G93A SOD1 de la ELA familiar. Por otra parte, hay quien piensa que los derivados del GA tienen el efecto de incrementar la inmunogenicidad que podría ser positivo.

El propósito del estudio era determinar la eficacia neuroprotectora de TV-5010, un GA de peso molecular elevado, en tres modelos distintos de ratones SOD1 mutantes.

En los tres modelos se demostró que el tratamiento independientemente de la dosis y la frecuencia era ineficaz en modificar el inicio y la progresión de la enfermedad.

FSM

EL GRUPO NIH NO ENCUENTRA NINGUNA PISTA CLARA SOBRE EL DNA EN LA ELA ESPORADICA.

Fuente: Asociación de la Distrofia Muscular-ELA. (www.als-mda.org) USA. 20/4/07.

No se han encontrado diferencias significativas en un estudio reciente con 276 paciente de ELA esporádica y 271 controles.

Jennifer Schymick del Lab del NIH en Bethesda y colegas, que publican sus resultados en el nº de Abril de Lancet Neurology, inicialmente habían identificado 34 diferencias en el DNA (SNPs, polimorfismos de un sólo nucleótido) de pacientes afectados de ELA esporádica respecto a controles sanos a partir de muestras de sangre.

El estudio fue financiado por los INH y el Centro R. Packard de la Universidad J.Hopkins en Baltimore. Entre las diferencias encontradas inicialmente estaban las que afectaban a genes relacionados con el citoesqueleto y a genes relacionados con el transporte celular.

Los autores advirtieron, sin embargo, que podían existir falsos positivos de manera que era posible que finalmente no apareciesen esas diferencias entre ambos grupos.

Por ese motivo establecieron un programa matemático más restrictivo con el fin de reevaluar sus datos iniciales no confirmándose las diferencias inicialmente encontradas.

El Instituto para la Investigación Genómica Translacional (Tgen), Phoenix, apoyado por la MDA, también anunció en noviembre de 2006 en Yokohama, Japón, durante El Congreso sobre ELA, que había identificado diferencias genéticas significativas en el DNA de pacientes con ELA respecto a controles sanos.

Este estudio comparó el genoma entero de 1.200 pacientes y 2.000 personas sanas encontrando unos 50 diferencias genéticas entre ambos grupos, (SNPs). Muchas de ellas estaban relacionadas con proteínas de adhesión.

Este grupo publicará sus resultados definitivos en un futuro inmediato.

Según Sharon Hesterlee, vicepresidente de la MDA, el estudio de Tgen ha utilizado un procedimiento sustancialmente distinto al del grupo NIH por el tamaño de sus muestras.

De cualquier forma, será necesario confirmar los resultados de ambos grupos de manera independiente antes de sacar conclusiones definitivas o precipitadas, dijo este directivo.

FSM.

LOS ASTROCITOS QUE EXPRESAN SOD1 MUTANTE RELACIONADA CON LA ELA LIBERAN FACTORES QUE SON SELECTIVAMENTE TOXICOS PARA LAS NEURONAS MOTORAS.

Nature Neuroscience. Publicado online el 15/4/07. Makiko Naga, Diane B Re, et al. Universidad de Columbia, NY. USA.

Las mutaciones en el enzima SOD1 causan el desorden neurológico ELA, presumiblemente por una combinación de procesos celulares autónomos y no autónomos.

Nosotros demostramos que la expresión de SOD1 humana mutante en motoneuronas de médula espinal de ratones no provoca la degeneración de las neuronas. Sin embargo, los astrocitos de los roedores que expresan la SOD1 mutante matan las neuronas primarias de médula espinal y las que proceden de células madre embrionarias del ratón. Esto se desencadena por un factor (o factores) solubles y tóxicos a través de un mecanismo Bax-dependiente.

Sin embargo, los astrocitos mutantes no causan la muerte de neuronas gabaérgicas ni de las neuronas ganglionares de las raíces dorsales ni de las interneuro-

nas derivadas de células madre embrionarias. En contraste con los astrocitos, los fibroblastos, la microglía, las neuronas corticales y los miocitos que expresan SOD1 mutante, no causan neurotoxicidad.

Nuestros hallazgos demuestran que los astrocitos pueden jugar un papel en la degeneración neuronal espinal específica de la ELA.

La identificación del factor (factores) soluble derivado de los astrocitos, pueden tener implicaciones para una búsqueda rápida tanto de la patogénesis como de la terapia para la ELA.

FRS.

LA MOTONEURONA PUEDE TENER UNA UNICA RESPUESTA FRENTE AL ESTRES.

Fuente: MDA Res. News. Abril/10/07. (www.als-mds.org).

Las neuronas motoras, células que mueren en la ELA, así como otros tipos de neuronas, parece que tienen un umbral muy alto para poder activar una respuesta frente al estrés. En comparación con otras células no neuronales, según los hallazgos de Heather Durham en el Instituto Neurológico de la U. McGill en Montreal.

Si este problema se puede solventar sería una nueva vía para el tratamiento de la ELA, según los autores.

El trabajo de Durham junto con Ian Brown y otros, en la U. de Toronto, trata de descifrar por qué las vías usuales para desencadenar una respuesta protectora frente al estrés son difíciles de activar en el caso de las neuronas motoras y ver si esas respuestas se hallan afectadas en el caso de la ELA.

Han encontrado que las neuronas no desencadenan la producción de los compuestos protectores llamados proteínas del shock térmico (Hsp) en respuesta a las señales usuales que activan a estas proteínas en otras células.

Han identificado una nueva ruta para poner en marcha la producción de las proteínas Hsp en las neuronas distinta

de las que desencadenan esa respuesta en otras células. Son pistas que señalan un mecanismo alternativo de activación de la respuesta al estrés en las neuronas, diferente al de otras células.

El estudio completo se publicó en : Neurociencia Molecular y Celular. Enero, 2007.

LA SOBRE-EXPRESION DE CCS EN RATONES G93A=SOD1 CONDUCE A UN DEFICIT NEUROLOGICO ACELERADO ACOMPAÑADO DE UNA SEVERA PATOLOGIA MITOCONDRIAL.

PNAS. Abril 3, 2007. vol. 104, n° 14, 6072=6077.

Marjatta Son et al. Dpto. de Neurología y Patología U. de Tejas SO Centro medico de Dallas. Dpto. de Neurología y Neurociencias, Colegio Medico de Cornell NY.

El enzima Cu/Zn superoxido dismutasa (SOD1) se ha encontrado en las mitocondrias de medula espinal de ratones transgenicos SOD1 mutantes, un modelo de ELA familiar. La "chaperona de cobre para SOD1" (CCS), proporciona el cobre a la SOD1 facilitando la conversión de la forma inmadura, apo-SOD1, en la holoforma madura, e influye, en levaduras, en la distribución de SOD1 citosólica/mitocondrial.

Para determinar como la CCS afecta a la SOD1-G93A inductora de la enfermedad, hemos creado ratones transgenicos que sobre-expresan CCS y los hemos cruzado con los G93A=SOD1 o ratones transgenicos con el tipo natural de SOD1.

Tanto los ratones CCS transgenicos como los CCS/tipo natural SOD1, (doble transgenicos) eran neurologicamente normales.

Por contra, CCS/G93A-SOD1 doblemente transgenicos desarrollaban un deficit neurológico acelerado con una media de supervivencia de 36 dias en comparacion con los

242 días de los G93A-SOD1.

Estudios inmunológicos y de fraccionamiento subcelular en la medula espinal demuestran que la sobre-expresión de CCS en los ratones G93A-SOD1 se incrementaba dentro de las mitocondrias con sobre-expresión de CCS.

Nuestros resultados nos indican que la sobre-expresión de CCS en los ratones G93A-SOD1 produce una patología severa mitocondrial que acelera el curso de la enfermedad.

UN MODELO DE ELA FAMILIAR CLARIFICA EL PROCESO DE LA ENFERMEDAD.

*News&Events. Robert Packard Center. 6/4/07.
(La descripción completa de este trabajo aparece en el PNAS de este mes).*

La gravedad de los descendientes de una mezcla de dos tipos de ratones de laboratorio (uno de ellos, el modelo clásico de ELA SOD1 mutante), sugirió a los autores poner su atención en las mitocondrias, estructuras celulares consideradas en la actualidad como protagonistas fundamentales en la muerte neuronal de esta enfermedad.

El rápido decaimiento de estos animales (inesperadamente sucumbieron casi seis meses antes que los modelos normales de ELA familiar) sugirió su potencialidad para poner en claro los fallos de las mitocondrias que pueden llevar a un rápido declive en la ELA.

Se conoce bien lo que sucede en la ELA pero no su causa. Ello es así sobre todo en el caso de la ELA esporádica. En el caso de la ELA familiar, algunos principios sí son conocidos, ya que se estima que la causa es una mutación en el gen que codifica el enzima superóxido dismutasa, SOD1. Pero cómo esta mutación del enzima conduce a la enfermedad, permanece sin saberse.

Si se resuelve este misterio, los científicos creen que se pueden esclarecer todas las formas de esclerosis lateral. En este estudio suscrito por investigadores de la U. S.O. de Texas, de la U. de Cornell y del Centro R.P., los autores encuentran elevadas cantidades de SOD1 mutante

en las mitocondrias, los centros celulares del suministro de energía. Y ello se encuentra estrechamente unido a la destrucción mitocondrial. Además, como ya habían demostrado previamente algunos autores de este estudio y en él mismo de demuestra, los animales adquirieron un deterioro idéntico a la ELA.

Estos resultados inesperados sugieren con fuerza que en la ELA familiar tienen lugar inicialmente eventos muy tóxicos dentro de las mitocondrias.

Estas nuevas observaciones ayudan a explicar los resultados previos con compuestos protectores, como los antioxidantes, los antiglutamatérgicos, los agentes anticascada de la muerte celular, etc, ya que todos ellos tienen en común su función de mejorar el trabajo mitocondrial.

Estas investigaciones son debidas, básicamente, a la curiosidad de ver lo que sucedería si los modelos de ratón ELA (los que llevan el gen humano de SOD1 mutante) reciben un aporte extra de una molécula natural que "ajusta" el SOD1 normal desde una forma inmadura a otra madura. Indujeron un a sobre-expresión de la molécula natural CCS (1) en modelos de ratón para crear ratones transgénicos con genes de CCS humana y los cruzaron con ratones modelo ELA G93A-SOD1.

Mientras que los ratones típicos del modelo ELA desarrollaban síntomas a los 180 días y fallecían alrededor de los 240 días, las crías descendientes de los ratones cruzados, con doble mutación, se ponían enfermos a los 11 días y apenas sobrevivían un mes.

Estudios microscópicos demostraban alteraciones rápidas y severas particularmente en las mitocondrias. Estudios posteriores demostraron que las vías típicas de las mitocondrias relacionadas con la respiración mitocondrial también estaban alteradas.

Más interesante aún fue el hecho de que la cantidad de SOD1 mutante dentro de las mitocondrias había aumentado mucho más en los modelos con doble mutación que en los ratones normales y también estaba más alta que en los modelos de ELA sin CCS.

Por consiguiente, era claro que la CCS estaba actuando sobre la SOD1 anormal.

Como los resultados son tan drásticos, pensamos que podemos usarlos como herramienta para conocer cómo actúa la SOD1 mutante para alterar la función mitocondrial.

(1) CCS="Cooper Chaperone for SOD1".

LA GLIA NO TIENE UN EFECTO AUTONOMO SOBRE LAS MOTONEURONAS EN UN MODELO DE ELA CON CELULAS MADRE EMBRIONARIAS.

Nature Neuroscience. Publicado on line el 15 de Abril 2007.

Francesco Paolo Di Giorgio, Mónica A Carrasco, et al.

Instituto Médico Stowers, Instituto De Células Madre de Harvard. Univ. de Harvard, Massa. USA.

Universidad de Perugia. Italia.

Presentamos un modelo de sistema in vitro para el estudio de los mecanismos moleculares y celulares subyacentes en la enfermedad neurodegenerativa ELA.

Utilizamos células madre embrionarias (ESCs) derivadas de ratones que portaban el alelo normal del gen humano del enzima SOD1 o su mutante transgénico para producir motoneuronas por diferenciación in vitro.

Estas motoneuronas se pueden mantener durante un largo período de tiempo en cocultivo, bien con células adicionales surgidas durante la diferenciación o bien con células primariamente gliales.

Las motoneuronas que llevaban el gen humano normal de SOD1 o el alelo mutante SOD1G93A, mostraban características neurodegenerativas cuando eran cocultivadas con células gliales SOD1G93A.

Por lo que nuestros estudios vienen a demostrar que las células gliales que portan una mutación de SOD1G93A humana tienen un efecto directo (y no un efecto celular autónomo) sobre la supervivencia de las neuronas motoras.

De manera más general, nuestros resultados demuestran que los modelos de la enfermedad basados en las ESCs nos ofrecen una poderosa herramienta para el estudio de la degeneración neuronal.

Estos fenotipos que aparecen en cultivos pueden proporcionar ensayos celulares para la identificación de nuevos compuestos para el tratamiento de la ELA.

FSM

NOTICIAS

LA EMPRESA BIOTECNOLOGICA Prize4Life (USA), CONCEDE CINCO BECAS DE \$15.000 CADA UNA PARA EL DESCUBRIMIENTO DE BIOMARCADORES DE LA ELA.

www.prize4life.org. 15/5/07.

LA EMPRESA BIOTECNOLOGICA AVICENA, USA, COMIENZA UN ENSAYO CLINICO EN PACIENTES DE ELA CON SU NEUROPROTECTOR AL=02.

www.avicenagroup.com .15/5/07.

LA EMPRESA BIOTECNOLOGICA Acceleron Pharma ANUNCIA RESULTADOS PRECLINICOS POSITIVOS DE SU COMPUESTO ACE=031 PARA EL INCREMENTO DE LA FUERZA Y MASA MUSCULAR EN ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS. ESPERA COMENZAR ENSAYOS CLINICOS ANTES DE UN AÑO.

www.acceleronpharma.com 14/5/07.

INVESTIGADORES CANADIENSES DESARROLLAN EL PRIMER ANTICUERPO QUE DETECTA SOLAMENTE AL ENZIMA SOD1 MUTANTE CAUSANTE DE LA ELA NO ESPORADICA. EL ANTICUERPO SE DENOMINA SEDI-anticuerpo (exposed-dimer-interface-antibody).

Este hallazgo permitirá a los investigadores ver si SOD1 mutante está implicado en otros casos de ELA y servirá para la inmunización terapéutica de los pacientes SOD1 mutante positivos.

El estudio se publica online en NATURE MEDICINE del 7/5/2007.

REUNION DE LA AAN

59ª Reunión de la A. A. de Neurología. Boston, 3/5/2007. Información sobre ELA.

1.- Las variaciones en el gen de la progranulina pueden modificar el curso de la enfermedad según un estudio sobre 230 personas enfermas y 436 sanos, llevado a cabo en Bélgica.

2.- La detección de la proteína Nogo-A en tejido muscular puede ser un procedimiento para la detección temprana de la ELA cuando el diagnóstico es aún incierto.

3.- La comparación de todo el genoma de 276 pacientes americanos y 277 italianos con 2130 americanos e italianos sin enfermedad, dio como resultado el hallazgo de dos variantes génicas que pueden suponer un riesgo elevado para tener la enfermedad esporádica en la cohorte italiana pero no en americana.

4.- Las mutaciones en los enzimas PON1 y PON3, pueden ser factores de riesgo para la ELA, según un estudio en 221 pacientes y 202 sanos llevado a cabo en Irlanda. Ambos genes, implicado ya en otros estudios sobre la ELA, están relacionados con la desintoxicación de pesticidas y otros productos químicos.

MD. www.mdassociation.org

SEGUN UN ESTUDIO PRESENTADO POR LA ACADEMIA AMERICANA DE NEUROCIRUGIA (AANS) EL 16/4/07, LA IMPLANTACION DE UNA BOMBA PARA LA ADMINISTRACION INTRATECAL DE BLACOFENO REDUCE EL DOLOR POR ESPASTICIDAD EN PACIENTES CON ELA.

Fuente: www.newswise.com 16/4/07.

SILLAS DE RUEDAS INTELIGENTE.

<http://www.madrimasd.org/informacionidi/noticias/noticia.asp?id=30378&origen=notiweb>

hoja de colaboración con FUNDELA

actualmente estamos trabajando en los siguientes proyectos de investigación, para lo cual solicitamos su donación económica:

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y MOLECULAR DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) FAMILIAR EN ESPAÑA.

Este proyecto de investigación coordinado tiene como objetivos principales:

a) La caracterización del fenotipo y genotipo de las formas familiares de ELA en el territorio español.

b) Caracterización de Calidad de Vida y Situación Asistencial Social y Sanitaria de todas las familias estudiadas que participaran en el estudio. Elaboración de un programa de Promoción de Salud Mental que contribuya eficazmente a la consecución y mejora del paciente y sus familiares.

2004 - 2007 Financiado parcialmente por Caja Madrid, IBM, Asociación ELA Principado, Fundación Maphre y donaciones particulares de pacientes.

Proyecto está realizado por el equipo del Dr. Mora (Hospital Carlos III de Madrid) y Equipo del Dr. Esteban (Hospital 12 de Octubre).

1

BOLETÍN CIENTÍFICO.

Información sobre avances en la ELA. Folleto elaborado y diseñado por colaboradores y periodistas voluntarios que ayudan a la Fundación, enviado vía Internet, y posteriormente expuesto en la página web. Las noticias son de carácter científico sobre avances, descubrimientos, ensayos clínicos, etc. La periodicidad es trimestral y está dirigido a enfermos, familiares y profesionales relacionados con la ELA en España y países de habla hispana. El objetivo principal es poder llegar al mayor número posible de personas.

Subvencionado por ayudas económicas de pacientes y familiares con ELA.

Proyecto está realizado por el Comité Asesor Científico de FUNDELA.

2

RECORTE ESTA HOJA Y ENVÍELA A: FUNDELA - JUAN RAMÓN JIMÉNEZ, 22. 28036 MADRID

DONACIÓN

Por medio de la donación de Euros, que les envío por:

- Cheque bancario que adjunto, a favor de FUNDELA
- Transferencia a la cuenta: 2038 / 1101 / 70 / 60000986247

Domiciliación a mi c / c o libreta

ÚNICA TRIMESTRAL SEMESTRAL ANUAL

FUNDELA CONSIDERARÁ PUBLICAMENTE A PERSONAS O ENTIDADES COMO:

TÍTULO	DONACIONES
AMIGO/A	HASTA 1.000 EUROS
BENEFACTOR/A	HASTA 3.000 EUROS
BENEFACTOR/A MAYOR	HASTA 10.000 EUROS
PROTECTOR/A	HASTA 30.000 EUROS
PROTECTOR/A MAYOR	HASTA 100.000 EUROS
MECENAS	SUPERIORES

DATOS PERSONALES

Para que pueda deducir la aportación en mi próxima Declaración de Renta, mis datos personales, confidenciales y de uso exclusivo de FUNDELA, y que puedo comprobar y rectificar cuando desee, son:

NOMBRE NIF

DIRECCIÓN

CP/CIUDAD/PROVINCIA

TELÉFONO/S E-MAIL

FIRMA FECHA