



Fundación Española para el Fomento de la Investigación en Esclerosis Lateral Amiotrófica

BOLETIN CIENTÍFICO
ENERO 2007

N° 18

Edita: FUNDELA
Web: www.fundela.info
E-mail: fundela@fundela.info
Teléfono y fax: 91-3153750

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 brindamos resúmenes de artículos referentes a la investigación en ELA. FUNDELA, no 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.asp>

ÍNDICE

Eventos	1
14th Reunión de los Miembros de la Alianza Internacional de Asociaciones de ELA	2
Resúmenes del 17th Symposium Internacional en ELA/EMN - Yokohama - Japón	5
Artículos de Interés	9
Hoja de Colaboración con FUNDELA	16

COLABORADORES

Dr. Jesús S. Mora Pardina
Dra. María Teresa Solas Alados
Dr. Javier Mascias
Dr. Francisco Sánchez Madrid
Dra. Raquel Bernal
Teresa Salas
Alejandra Cano
Raúl Gómez Valverde
Carlos Entrena.

14TH REUNIÓN DE LOS MIEMBROS DE LA ALIANZA INTERNACIONAL DE ASOCIACIONES DE ELA

ACTUALMENTE LA ALIANZA ESTÁ FORMADA POR 46 ORGANIZACIONES (34 MIEMBROS MÁS 12 ORGANIZACIONES ASOCIADAS) Y 2 MIEMBROS INDIVIDUALES, DE LOS CUALES, A LA REUNIÓN ASISTIERON REPRESENTANTES DE 24 ORGANIZACIONES Y LOS 2 MIEMBROS INDIVIDUALES. EN CUANTO AL RESTO DE PARTICIPANTES HUBO 30 ASISTENTES DE JAPÓN, 13 DE TAIWÁN Y 8 DE ISLANDIA.

En este 14^o encuentro de la Alianza primeramente se destacó lo significativo que había sido este último año, a raíz del encuentro en Dublín del año pasado, en cuanto a la lucha contra la enfermedad. De hecho nos encontramos en un momento perfecto para traducir los conocimientos acumulados a través de todos los países durante la última década, en tratamientos potenciales.

Así cada país informó de los últimos proyectos y avances llevados a cabo: La Asociación de Alemania, reportó tener 7.700 miembros, 820 pacientes y 300 familiares. Actualmente están desarrollando un Servicio de Asesoramiento y Counselling a 320 pacientes y sus cuidadores.

Japón informó que: 1- Recaudó 20 millones de Yenes, los cuales han sido invertidos en un programa de becas destinados a países de Asia con el objetivo de que sus representantes puedan acudir al la reunión de la Alianza y al Symposium Internacional. 2- Como trabajo de campo, se realizaron dos encuestas, una nacional en 2004 a cerca de los niveles de atención sanitaria a pacientes con ELA y otra a finales del 2005 con 1000 pacientes, comparando los resultados con la encuesta llevada a cabo por el Ministerio de Sanidad, y que fue aplicada a 1200

enfermeros, 1200 neurólogos. Los resultados generales concluyen que es muy importante la información que se da en el momento del diagnóstico, como se dice y el tipo de tratamiento que se va a aplicar. 3-Sistema de cuidados de enfermería, especialmente de atención domiciliaria, cuidados diarios. 4. financiación de Sistemas Alternativos de Comunicación para pacientes con soporte ventilatorio. 5- El Ministro de sanidad anunció que se realizará un documento de Últimas voluntades.

Taiwán presentó la historia de un paciente de su asociación. México ofreció una perspectiva general de México y los aspectos relevantes con respecto a los servicios que puede ofrecer la Asociación a pesar de la difícil situación en que se encuentran los pacientes por la absoluta pobreza y múltiples necesidades.

ALSA (Asociación de EE.UU.), informó que actualmente cuentan con 41 delegaciones. Este año invertirán 9 millones de dólares en Investigación. Uno de sus planes es doblar el presupuesto dedicado a la investigación a lo largo de los próximos 3 años. Desarrollan nuevos tipos y planes estratégicos con la contribución de 31 delegaciones y 200 contribuciones individuales.

Brasil explicó que una de las princi-

pales dificultades de la Asociación es que con un país tan grande, que tiene mucha población, la distribución de los servicios es escasa. Necesitan la estabilidad de equipos de soporte, mayor penetración en el país y creación de unidades específicas para poder ofrecer una mejor calidad asistencial.

Bélgica ofreció una visión actual de la asociación: Sus logros incluyen mejores servicios, cuentan con un soporte domiciliario continuado y gratuito, existe un estrecho compromiso con el gobierno, las instituciones y centros de asistencia neuromuscular.

De Turquía acudieron a la reunión dos personas, un neurólogo y una fisioterapeuta. Explicaron el grave problema por el que atraviesa la atención a los pacientes de ELA en su país: ningún apoyo del estado, pocos recursos económicos, muchas dificultades para atender a los pacientes y sus familiares, todo esto añadido al problema de los tratamientos no científicos que proliferan, aprovechándose de la desesperación de los pacientes (trasplante de células madre, medicamentos alternativos, etc).

La Fundación española FUNDELA habló de la Situación Actual de la ATENCIÓN E INVESTIGACION DE LA ELA EN ESPAÑA: El servicio de

Neurología del Hospital Carlos III de Madrid lleva más de 15 años realizando numerosos ensayos clínicos sobre esta enfermedad neurológica progresiva, de causa aún desconocida y evolución clínica muy variable. Además, dicho centro ha sido el que ha promocionado la investigación, ha dado las pautas del seguimiento y los cuidados necesarios para los pacientes afectados y sus familiares, médicos e investigadores. Este centro se había convertido en un lugar de referencia y ayuda en la ELA para España. Un dato que es importante recalcar es que la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ADELA), tuvo como sede, desde el año 90 al 2002 en este Hospital.

El Hospital Carlos III, no tenía ningún apoyo de la administración, pero si de Asociaciones de pacientes y donaciones particulares para poder contratar personal sanitario y poder actuar como centro de referencia en la ELA. Sin embargo, y por “razones administrativas” desconocidas, en el año 2003 se deshace esta Unidad, con los consecuentes problemas causados para todos aquellos que veían en ella una esperanza para luchar contra la ELA.

A raíz de la disolución de este equipo multidisciplinar del Hospital Carlos III, en julio de 2005, un grupo de enfermos, apoyados por FUNDELA, indignados ante la situación, solicitaron al principal grupo de la oposición (PSOE) que presentara ante la Asamblea de Madrid una propuesta para su reapertura.

En diciembre del mismo año, el grupo socialista presenta un Proyecto No de

Ley para la creación de una Unidad en el mismo hospital al que se le arrebató sin razón, que incluyera no solo la labor asistencial sino la creación de laboratorios de investigación básica y clínica. Previo a la votación, el portavoz de Sanidad del Grupo Popular (PP), mayoritario en la Asamblea, comunicó a la Asamblea, la desestimación del proyecto votando “no” a la propuesta.

En esta ocasión sí hubo “razones”, poco sensibles y solidarias con los enfermos y los familiares de esta terrible enfermedad. Según este grupo político mayoritario, “las unidades de ELA no son necesarias” y, según el Consejero de Sanidad, los enfermos están perfectamente atendidos, aunque no haya investigación ni posibilidades de acceder a ensayos clínicos. La total ignorancia de la situación, fue la única razón para desestimar el proyecto.

Tras la votación, los pacientes y sus familiares que se encontraban en el hemicycle, gritaron, lloraron y exigieron sus derechos como ciudadanos. Otros enfermos consiguieron interpellar en los pasillos de la Asamblea, a la Presidenta de la Comunidad de Madrid, Esperanza Aguirre, quién tras escuchar sus explicaciones y ante la atenta mirada de los principales medios de comunicación presentes, clave en este asunto, se comprometió a la creación de la Unidad lo antes posible.

Una semana después de la votación negativa, el Grupo Popular presentó un proyecto semejante, con un cambio: contempla la creación no de una, sino de 5 Unidades de ELA en 5 hospitales distintos, ubicando como Unidad Central la del Hospital Carlos III. El proyecto es aprobado por unanimidad.

Tras la decisión anterior se pacta un compromiso en el que se fija el día 1 de marzo como fecha definitiva en la que estarían en pleno funcionamiento las cinco Unidades de ELA, con el correspondiente laboratorio prometido en el hospital Carlos III.

Entre enero y marzo se crea una comisión para “definir” qué es una Unidad de ELA, su funcionamiento y la creación de guías conjuntas de actuación. Por parte de la Dirección General del Servicio Madrileño de Salud se solicita al jefe de servicio de neurología de cada hospital las necesidades de personal y material para configurar su correspondiente Unidad.

En la segunda semana de febrero, en una entrevista personal del paciente Eduardo Rico, con Dña. Esperanza Aguirre, Presidenta de la Comunidad de Madrid, la cual hace entrega al paciente un dossier interno de la Dirección General que recoge el plan de actuación de la Consejería de Sanidad respecto a las unidades de ELA de nueva creación. En éste documento quedó de manifiesto el poco interés de la Administración por resolver adecuadamente este proyecto. Esto supuso una sorpresa para nosotros, una sensación de pérdida de tiempo, un engaño y pérdida de esperanza para los enfermos de ELA.

Sin embargo, en algunos medios de comunicación aparece el día 1 de marzo la noticia de que las 5 Unidades prometidas habían empezado a funcionar perfectamente, información completamente falsa dado que en esa fecha ni siquiera se había procedido a la contratación del personal solicitado. Desde entonces, el seguimiento y la atención de los enfermos -los

ver os pacientes a realizar múltiples protestas. En estos momentos, “la Unidad Multidisciplinar del Hospital Carlos III” funciona incorrectamente dado el escasísimo personal contratado: dos psicólogos, un neurólogo, una enfermera, y dos fisioterapeutas que depende del Jefe del Servicio de Rehabilitación y no de la Unidad de ELA. En el resto de hospitales los recursos que se han dado son mínimos.

¿Dónde quedó la promesa de constitución de un laboratorio de investigación básica y clínica recogido en la orden aprobada por todos los grupos políticos en la Asamblea de Madrid? ¿Funcionan realmente las 5 Unidades de ELA establecidas en los otros cinco hospitales? ¿Se está cumpliendo el acuerdo político-sanitario? ¿Cómo decirles a los pacientes que, a pesar de todo su esfuerzo, no tienen un lugar medianamente bien definido al que acudir?. Se distorsionan las ideas y se difuminan los recursos. Se olvidan las promesas y no hay ningún interés por estos pacientes.

Antes que se produzca lo que hasta la fecha ha sucedido: Que no haya investigación, ayudas, compromiso político, que los enfermos mueren sin respuesta y sin calidad de vida para ellos y sus familiares, que opten por desaparecer y desconectar de esta frustrante lucha que hasta el año pasado no llevo a ninguna parte, vamos a seguir luchando, hasta el final, ya que si en año de no parar de sacar artículos en los medios de comunicación de más tirada, utili-

zar la televisión para exigir lo mínimo que necesitan los pacientes de ELA, hemos conseguido un 30% de lo ofrecido, pensamos que si continuamos en nuestra misma línea conseguiremos todo lo que nos hemos propuesto: UNA ADECUADA ATENCION MULTIDISCIPLINAR, LA PUESTA EN MARCHA DE LOS LABORATORIOS Y EL FOMENTO DE LA INVESTIGACION DE ELA.

Siguiendo con esta reunión, entre otros puntos clave destacan:

1. La polémica sobre los derechos de los pacientes cuando deciden que se les retire un tratamiento determinado o que no se efectúe cierta intervención, a pesar de que esto pueda tener consecuencias negativas. Con este fin se ha revisado la documentación pertinente de Naciones Unidas relacionada con los derechos individuales y estas son algunas de las conclusiones extraídas: derecho al acceso a toda la información necesaria para que el paciente pueda tomar un papel activo en el tipo de atención sanitaria que recibe; opción de elegir los profesionales sanitarios, dónde va a tener lugar su cuidado y el tipo de tratamiento recibido; capacidad para participar en el sistema sanitario a la hora de planear y evaluar la atención recibida; preservación de la dignidad personal recibiendo un trato respetuoso sin hacer discriminación alguna; y la seguridad de ser atendido confidencialmente mientras el paciente no comunique lo contrario.

2. Estudios relativos al momento de dar el diagnóstico. Aquí se recalcó la importancia de la presencia de la familia en el momento de recibir toda la información sobre la enfermedad, y más adelante cuando el paciente debe tomar decisiones importantes, por lo que dicha información debe ser precisa y detallada.

3. La necesidad de trabajar con los gobiernos, añadido a la necesidad de influir también sobre ellos.

4. La importancia de identificar aquellos países en los que aún no existe ninguna organización que represente a los pacientes y colaborar con su desarrollo.

Se invitó a Brian Dickie, neurólogo e investigador de la Asociación Inglesa (MNDA), para explicar sobre los últimos avances en Investigación. Su conferencia comenzó diciendo que estamos en el mejor momento, con un mayor conocimiento respecto a la enfermedad en comparación a la situación de hace cinco años.

La asociación Inglesa tiene como objetivo para el año 2012 que cualquier paciente recién diagnosticado de ELA tenga la oportunidad de participar en estudios de investigación clínica y terapéutica.

Indicó que un punto fundamental de la investigación en la ELA está centrada en encontrar nuevas causas de la enfermedad; realizar diagnósticos avanzados y elaborar pronósticos más precisos; identificar componentes terapéuticos surgidos de los estudios clínicos; elaborar una red só-

lida y consistente para el desarrollo de la investigación clínica; mejorar los sistemas de cuidado y la calidad de vida del paciente; establecer y/o fortalecer las relaciones de colaboración con industrias y otros patrocinadores; y mejorar la comunicación entre los profesionales dedicados a la investigación y los pacientes.

La investigación médica es costosa, por lo que la Asociación Inglesa ha creado una Fundación dirigida al fomento de la investigación, es importante recaudar más fondos para llevar a cabo más proyectos, conseguir más becas, apoyo a programas de investigación que ayuden a comprender el proceso de la enfermedad facilitando la investigación básica que nos lleve a ensayos clínicos y efectivos tratamientos.

RESÚMENES DEL 17TH SYMPOSIUM INTERNACIONAL EN ELA/EMN.

SESIÓN CLÍNICA

LA INFLUENCIA DE FENOTIPOS RAROS EN LA SUPERVIVENCIA EN LA ELA.

*Tomik B, Partyka D, Pasternak K, Szczudlika A.
Departamento de Neurología, Cracovia, Polonia.*

La heterogeneidad clínica de la ELA. es bien conocida y muchas veces puede provocar confusión. Puede existir predominancia de signos de afectación de primera o segunda motoneurona, o predominancia de afectación inicial de una región concreta: bulbar (parálisis bulbar progresiva), miembros superiores (forma escapular, FE), miembros inferiores (forma crural, FC), amiotrofia monomiélica y miembros ipsilaterales (forma hemipléjica). Además, varios estudios epidemiológicos han referido factores de riesgo para desarrollar ELA. de carácter geográfico, molecular y clínico, pero estos resultados carecen de uniformidad. En este contexto, el reconocimiento de subformas clínicas de ELA. tendría significación para el diagnóstico diferencial, pronóstico y supervivencia.

El objetivo de este estudio fue estimar la ocurrencia de los fenotipos FC y FE y su influencia en la supervivencia en los individuos afectados de ELA.

Se inició un estudio retrospectivo de 288 pacientes diagnosticados de ELA. esporádica. El seguimiento fue realizado en el Centro de Enfermedades de Motoneurona en Cracovia entre Enero del 2002 y Enero del 2006. Todos los pacientes incluidos fueron diagnosticados de acuerdo con los Criterios del Escorial. Dentro de este grupo se seleccionaron los individuos afectados de la FE y la FC. La FE fue definida como afectación predominantemente proximal de segunda motoneurona en

miembros superiores de una manera más o menos simétrica, sin compromiso clínico significativo de otras regiones en el momento de presentación de la enfermedad. La FC fue definida como afectación predominantemente distal de segunda motoneurona en miembros inferiores sin compromiso clínico significativo de otras regiones en el momento de presentación de la enfermedad. Las características demográficas de los pacientes fueron comparadas en ambos grupos.

El fenotipo de la FE (n=19) fue más frecuente que la FC (n=14) en los pacientes estudiados. Se vió predomi-

nancia de varones. El ratio de varón a mujer fue en FE, 5,3:1, en FC, 3,6:1, y en el resto de los casos 1,5:1, respectivamente. La duración media de la enfermedad fue más prolongada en la FE (74,2 meses) respecto a las demás: FC 53,1 meses, bulbar 42,1 meses respectivamente. Se analizó de forma detallada la progresión de la enfermedad en los individuos afectados de las formas escapular y crural, objetivándose que la localización del segundo signo (bulbar en las FE, afectación proximal de miembros superiores en las FC) se asociaba a disminución de la supervivencia por fallo respiratorio progresivo.

El estudio reveló que los fenotipos FE y FC aparecen en menos del 10% de los pacientes afectados de ELA esporádica, con predominancia de varones. La duración media de la enfermedad suele ser más larga en los casos de FE y FC en comparación con los casos clásicos. De todas formas, la supervivencia de los pacientes con FE y FC puede ser dramáticamente acortada si la siguiente afectación ocurre en lugares específicos.

SELECCION DE TERAPIAS PROMETEDORAS PARA ENSAYOS CLINICOS DE LA ELA.

Neurology. Nov. 2006. 28;67 (10):1748-51.

Cheung YK et al. Dpt. de Bioestadística, Escuela Pública de Salud M, Universidad de Columbia, NY. USA.

Los investigadores conocen varios procesos que, entrelazados, causan y mantienen la progresión de la muerte neuronal en la ELA. Los más importantes, incluyendo la excitotoxicidad, la inflamación y la disfunción mitocondrial, forman una cadena de reacciones en la célula que son parte de su actividad normal pero que están alteradas en la enfermedad.

Para la identificación de medicamentos para las fases III de los en-

sayos clínicos, los investigadores se interesaron en los efectos positivos en fases previas de los compuestos comentados aparte, incluyendo la seguridad y efectos secundarios. Eran seleccionados los compuestos que habían sido efectivos en modelos animales de ELA o que tenían efectos neuroprotectores en pequeños ensayos con humanos.

De la lista de 113 medicamentos circulantes entre la comunidad de investigadores de ELA, los redujeron a 24. Tras un estudio farmacológico y

metabólico, la lista la redujeron a 20 compuestos.

He aquí una muestra de los que integran la lista. El resto se enumeran al final.

Aeol 10150. Actúa frente al daño oxidativo de los radicales libres. Es un potente antioxidante que mejora la supervivencia de ratones modelo SOD1 mutante en un 196%.

Arimoclomol. Estimula la producción de chaperonas del shock térmico (HSP), proteínas protectoras

celulares frente al estrés. Prolonga la supervivencia de ratones modelo SOD1 mutante en un 22%. Actualmente está en marcha un ensayo clínico en fase II.

Ceftriaxona. Protege frente a la excitotoxicidad mediada por los receptores del Glutamato. Aumenta la eliminación del Glutamato tóxico en las sinapsis de las motoneuronas. Penetra bien en el SNC y mantiene durante bastante tiempo niveles adecuados en sangre. Una combinación de las fases II y III comenzará en un futuro próximo.

Coenzima Q10. En general, refuerza la actividad de las mitocondrias, organelas particularmente vulnerables en la ELA. Penetra especialmente bien en el SNC y es bien tolerada a grandes dosis en pacientes con ELA. Se están inscribiendo pacientes para la fase II de un ensayo clínico.

Memantina. Las motoneuronas tienen un gran número de receptores del Glutamato denominados AMPA que pueden explicar la vulnerabilidad al daño por excitotoxicidad. Debido a que la memantina bloquea esos receptores AMPA y subsecuentemente protege a las neuronas, este fármaco se usa en el tratamiento de la Enfermedad de Alzheimer. Los pacientes lo toleran bien pero en ELA no existen datos suficientes. (En una ponencia del Último Congreso de ELA, se consideraba ineficaz. NT).
IGF-1. Factor neurotrófico y que permite a las células diferenciarse y de manera selectiva a las células nerviosas. En un estudio en fase III en USA, este factor ralentiza la progresión de la enfermedad en un 26%; sin embargo, en un estudio similar europeo sus efectos son negativos. Para

deshacer esta contradicción, se realizará un tercer estudio en fase III.

ONO2506. Este medicamento es similar al antiepiléptico valproato que restaura la función de los astrocitos después de un daño cerebral. ONO2506 tiene propiedades antiexcitatorias y antiinflamatorias. Los resultados de un estudio en fase II se están analizando actualmente.
En Europa hay otro estudio en fase III.

Fenilbutirato sódico. Aprobado para el tratamiento de la hiperamoniemia, puede ser útil en la ELA por su capacidad de incrementar la activación de ciertos genes. En ratones modelo SOD1 mutantes incrementa la supervivencia un 23%. Actualmente se lleva a cabo un estudio sobre su seguridad en 40 pacientes con ELA.

Talidomida. Ratones sin el gen VEGF ("vascular endothelial growth factor", en inglés), desarrollan síntomas de ELA. También presentan riesgo de ELA las personas que tienen mutaciones en ese gen. Se procede actualmente a la inscripción para un ensayo clínico en fase II.
Otros compuestos susceptibles de ser utilizados en ensayos para la ELA, son los siguientes:

CELASTROL.
COPAXONE.
IGF-1, VÍA ADENOVIRUS.
MINOCICLINA, (ACTUALMENTE EN UN ENSAYO EN FASE III. N DE T).
INHIBIDOR DE NAADALASE.
NBOX.
NIMESULIDE.
SCRIPTAID.
TCH346.
TALAMPANEL.
TREHALOSA.
VIT E.

TRATAMIENTO NEURORREHABILITADOR DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Rev. neurol 2006; 43: 549-55

F. Orient-López, R. Terré-Boliart, D. Guevara-Espinosa, M. Bernabeu-Guitart

Aunque la enfermedad sigue un curso inexorable, la calidad de vida de los pacientes, e incluso el tiempo de supervivencia, puede cambiar de forma significativa con una actuación médica adecuada. Los tratamientos que actualmente existen para la ELA prolongan la supervivencia, aunque no evitan la progresión de la enfermedad. Por ese motivo, además de continuar con las numerosas investigaciones que se están llevando a cabo en diferentes campos con el fin de encontrar un tratamiento para esta enfermedad neurodegenerativa, el objetivo primordial de la atención médica a estos pacientes es mejorar su calidad de vida lo máximo posible. En este aspecto, el tratamiento neurorehabilitador –planteado desde un punto de vista interdisciplinar– permite orientar los recursos hacia unos objetivos básicos, como prolongar la capacidad funcional y promover la independencia [3-5], con la finalidad de ofrecer al enfermo la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial. Como se señala en la literatura especializada, hasta que no se encuentre un tratamiento curativo para la ELA, la rehabilitación sigue siendo la mejor esperanza para mejorar la salud y la supervivencia de las personas afectadas.

Desde el punto de vista médico, la asistencia a los pacientes con ELA debe basarse en un buen conocimiento de

la enfermedad por parte de todos los profesionales implicados, información adecuada a los enfermos y a los familiares, accesibilidad a los servicios sanitarios, provisión de ayudas técnicas. Tratamientos de los síntomas, indicación oportuna de métodos alternativos a la alimentación oral, asistencia ventilatoria y atención domiciliaria con ayuda del centro de salud del área del paciente, así como asesoramiento y apoyo hasta el final. Esta atención global e integral que debe plantearse desde el momento en que se diagnostica la enfermedad hasta su fase terminal, es en si misma el concepto básico que define el tratamiento neurorehabilitador. Este tratamiento debe llevarlo a cabo, preferentemente, un equipo multidisciplinar (neurólogo, médico rehabilitador, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, logopeda, neumólogo, dietista y psicólogo), debe incluir el tratamiento farmacológico de base, el tratamiento sintomático de los problemas concomitantes y tratamiento de rehabilitación, contemplando no solo la asistencia médica, sino también las ayudas técnicas oportunas en lo que respecta a comunicación, movilidad y soporte domiciliario, así como la formación y preparación del cuidador principal y la familia. con el objetivo global de prolongar la capacidad funcional de estos pacientes, promover su independencia y garantizarles así la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial.

En último lugar, no debe olvidarse que, en la fase terminal, tanto el asesoramiento sobre los recursos técnicos disponibles (control del dolor, ventilación mecánica, soporte asistencial domiciliario, etc.) como la opinión y las decisiones del paciente y de su familia, siguen formando parte del tratamiento interdisciplinar de la ELA.

EL CONSUMO DE ENERGIA Y LA ELA.

Neuromuscular Med. 2007;9(1):17-20.

Mattson MP. et al.

Lab. de Neurociencias. Instituto Nacional del Envejecimiento. Baltimor. USA.

El Dr Roy Walford, un científico pionero en la investigación sobre los efectos antienviejecimiento de las dietas bajas en calorías y él mismo consumidor de dietas hipocalóricas, falleció de ELA recientemente.

Su caso particular, hallazgos epidemiológicos y estudios recientes en ratones modelo de ELA, sugieren que las dietas bajas en calorías pueden hacer a las motoneuronas vulnerables a la degeneración. Mientras que las dietas altas en calorías son favorables.

Esto contrasta con los efectos de las dietas hipocalóricas sobre distintas poblaciones neuronales del cerebro que responden adaptativamente, activando las rutas que dan plasticidad y resistencia frente a la enfermedad. Una razón por la que las neuronas motoras pueden ser selectivamente vulnerables con las dietas pobres en calorías es que son incapaces de activar respuestas neuroprotectoras como respuesta al estrés energético, respuesta que implica a las proteínas chaperonas, como la HSp-70.

DAÑO ELECTRICO Y ELA: UNA REVISIÓN DE LA LITERATURA.

N.N.P. Noviembre 2006.

Ebhinav K et al. Hospital de la Reina. Londres. UK.

Objetivo: el daño eléctrico puede actuar como un potencial factor precipitante o de riesgo de la ELA. Hemos realizado una revisión sistemática de la literatura para evaluar la relación entre el daño por electricidad y el desarrollo de ELA.

Método: la información para el estudio la hemos obtenido de cinco bases de datos médicos y por búsqueda de reportajes escritos. Los pacientes que presentaban un síndrome neurológico después de daño eléctrico, incluido el rayo, los clasificamos en cuatro categorías: ELA; síndrome de motoneurona superior progresivo (UMN); síndrome motoneurona inferior progresivo (LMN) y síndrome no progresivo. Para el análisis de los datos utilizamos el método estadístico la Regresión Lineal y el Chi cuadrado.

Resultados: identificamos a noventa y seis personas entre treinta y un estudios publicados entre 1906 y 2002 que incluían cuarenta y cuatro

individuos con ELA, uno con síndrome progresivo UMN, siete con síndrome progresivo LMN y cuarenta y cuatro con síndrome no progresivo. El tiempo medio entre el daño eléctrico y el inicio de la enfermedad era de 2,25 años para todos los casos de síndrome progresivo y aproximadamente de una semana para los casos de síndromes no progresivos. Cuanto más intenso era el shock eléctrico, excluyendo el rayo, más probabilidad había que el individuo desarrollara un síndrome no motor.

Conclusiones: la asociación existente entre el daño eléctrico severo y el daño medular espinal es de tipo no progresivo. En síntesis, según los datos publicados, no existe una relación causal entre el shock eléctrico y la ELA.

ARTÍCULOS DE INTERÉS

RESÚMENES DE ARTICULOS
DE INVESTIGACIÓN
ENVIADOS POR LA
ALIANZA INTERNACIONAL
DE ASOCIACIONES DE ELA

PACIENTES CON ELA CON UNA MUTACION EN LA PROTEINA CHMP2B IMPLICADA EN LA DINAMICA CELULAR.

Una mutación recientemente descrita en personas con alteraciones cognitivas (demencia frontotemporal, FTD) unos pocos casos de ELA, según un estudio británico publicado online en Neurology en el mes de Septiembre. La mutación de un gen que codifica la proteína CHMP2B ("charged multivesicular body protein 2B") que maneja el flujo de material celular, fue hallado en dos pacientes con ELA que tenían debilidad por afectación de motoneurona inferior. Sólo uno tenía demencia frontotemporal con depósitos de la proteína en la oligodendroglía. La alteración de la dinámica celular y axonal han sido implicadas en la patogénesis de la ELA por lo que se encuentran mutaciones en las proteínas clave para este proceso en algunos casos de ELA.

NUEVA PRUEBA MUESTRA CAMBIOS EN LA OXIDACION MITOCONDRIAL.

Los procesos metabólicos dentro de la mitocondria producen especies reactivas de oxígeno (ROD) implicadas en varios desórdenes neurológicos incluyendo la ELA. Investigadores de la Universidad Estatal de Oregón publican en la revista PNAS de una manera muy precisa ver en el interior de la mitocondria la producción del oxígeno potencialmente tóxico (H₂O₂) utilizando un microscopio de fluorescencia junto con un test químico. La técnica de este monitor para superóxido se publicó online en el mes de Octubre.

UN COMPUESTO PARECE PROMETEDOR EN PLATOS DE CULTIVO

Beckman en colaboración con un equipo internacional liderado por Luis B, del Instituto Pasteur de Montevideo, han demostrado que un compuesto que afecta la muerte celular actúa ayudando a las células nerviosas. Este compuesto, de nombre codificado LM11A-24, protege el crecimiento de las células nerviosas en plato de cultivo frente a la toxicidad de tejido de médula espinal de ratones modelo SOD1. Esta investigación se publicó en European Journal of Neuroscience del mes de Sep. 2006.

LAS FIBRAS NERVIOSAS RESPONDEN A UN FACTOR TROFICO ESPECIFICO.

Las fibras nerviosas de las motoneuronas responden a distintos mensajes de moléculas auxiliares, los factores tróficos IGF-1 y el BDNF.

El IGF-1 indica a las células para que crezcan en longitud, mientras que el BDNF indica a las células para que se ramifiquen sus terminaciones. Estos efectos diferentes se han demostrado en motoneuronas corticoespinales aisladas y en cultivo. Los autores del estudio, Jeffrey M. y otros de la Universidad de Harvard, lo publican online en Nature Neuroscience de Octubre de 2006.

Estos efectos sobre el crecimiento axonal y su ramificación son distintos de los efectos conocidos de ambos factores como neurotróficos.

AUSENCIA DE ASOCIACION DE POLIMORFISMOS VEGF Y LA ELA ESPORADICA.

PubMed 16894118. 08/8/06.

Revista Neurology

Chen W, Saeed M, et al.

Escuela de Medicina Feinberg. Dpto. de Neurología y Neurociencias Clínicas. Univ. NO de Chicago. USA.

Los autores han comprobado la asociación de tres polimorfismos de VEGF con ELA esporádica para verificar los resultados de un estudio previo e investigar sus efectos modificadores en los subfenotipos de ELA esporádica

basados en una familia numerosa y en una cohorte control de 1.603 sujetos americanos de raza blanca.

No han encontrado ninguna relación entre los polimorfismos de VEGF con ELA esporádica o con sus subfenotipos. Lo que indica que tales polimorfismos no tienen ninguna relación causal directa con la ELA esporádica.

MECANISMO SEROTONINERGICO EN LA ELA.

PubMed 16861147

Publicado 24/7/06

Internal J Neuroscience

Sandyk Reuven

Univ. Estatal NY en Farmingdale. USA

La serotonina, 5-HT, está estrechamente relacionada con el control global del comportamiento motor: el control local de la excitabilidad de las motoneuronas, la recuperación funcional de las motoneuronas espinales y la maduración y el envejecimiento neuronales.

La degeneración selectiva de las motoneuronas es el distintivo patológico de la ELA. Las neuronas motoras más afectadas en la enfermedad son también las que están más densamente inervadas por neuronas 5-HT, (p.e., los núcleos del trigémino, facial, ambiguo e hipogloso; así como las astas anteriores de la médula espinal y la corteza motora). Y a la inversa, los grupos neuronales que aparecen más resistentes al proceso neurodegenerativo, (los núcleos oculomotor, troclear y abducens así como el cerebelo), reciben una aportación escasa de 5-HT. La teoría de la excitotoxicidad glutamérgica mantiene que la neurode-

generación de la ELA está causada por una neurotransmisión excesiva por el Glutamato que sería neurotóxica. A causa de este efecto glutamatérgico facilitador de la excitación de las motoneuronas, la 5-HT puede jugar un papel importante en la patogénesis y en la terapia en la ELA.

Los niveles de 5-HT así como la concentración del HIAA, (ácido hidroxindolacético, el metabolito más numerosos de la 5-HT), están reducidos en el tejido necrótico de médula espinal de pacientes con ELA, lo que indica un descenso en la liberación de 5-HT. Además, los niveles de triptófano (precursor de la 5-HT) en el LCR están disminuidos y la concentración de triptófano en el plasma de pacientes también están disminuidos, más en los más severamente afectados.

En la ELA, la progresiva degeneración de las neuronas 5-HT puede dar lugar a un incremento compensatorio de la excitación glutamatérgica de las motoneuronas. Además, como la 5-HT actuando a través de los receptores presinápticos 5-HY1B inhibe la transmisión sináptica glutamatérgica, al disminuir la actividad de la 5-HT puede originar un incremento de la liberación sináptica de Glutamato. Por otra parte, la 5-HT es un precursor de la melatonina la cual inhibe la liberación de Glutamato y la neurotoxicidad inducida por él. Por tanto, la degeneración progresiva de neuronas 5-HT con afectación de la actividad de las motoneuronas, constituye el primer paso de la enfermedad y de su progresión. Y el tratamiento de la ELA necesita ser enfocado primeramente para incrementar la función de la 5-HT (p.e., farmacológicamente vía precursores, ISRS, agonistas del receptor 5-HT1A

y antagonistas del 5-HT₂, etc) con el fin de evitar una actividad excesiva del Glutamato en las neuronas motoras. De hecho, los agonistas de los receptores 5HT_{1A} han demostrado que previenen la neurotoxicidad inducida por Glutamato en cultivos celulares corticales, y el precursor de la 5-HT, el 5-hidroxitriptófano, mejora la función locomotora de ratones modelo SOD1 G93A.

EL RECEPTOR CCR2 DE LA QUIMIOCINA MCP-1 ESTÁ DISMINUIDO EN MONOCITOS CIRCULANTES EN LA ELA ESPORADICA.

*PubMed 16857270. 02/10/06
Journal Neuroimmunology.
Zhang Rongzhen, Gascon Ron, et al.
Universidad de California, H. General USA.*

Estudios recientes sugieren que la activación de los monocitos pueden desempeñar un papel importante en la patogénesis de la ELA.

Hemos determinado el receptor monocítico CCR₂, el MCP-1 (receptor for monocyte chemoattractant protein-1, en sus siglas en inglés) y los niveles en plasma de MCP-1, en 42 pacientes con ELA esporádica, 38 personas sanas y 34 con degeneración macular relacionada con la edad (ARMD, en sus siglas en inglés) como controles.

El MCP-1 estaba elevado en pacientes con ELA esporádica y en pacientes con ARMD; pero los niveles de CCR₂ estaban significativamente disminuidos en los monocitos de pacientes con ELA

esporádica pero no en los pacientes con ARMD. La pérdida de expresión de los CCR₂ monocíticos estaba inversamente relacionada con el grado de activación monocito/macrófago en los pacientes con ELA esporádica. Una deficiente actividad monocito/macrófago puede jugar un papel activo en la patogénesis de la ELA esporádica.

NIVELES ELEVADOS DE LA PROTEINA PRECURSORA AMILOIDE EN PACIENTES CON ELA Y UN MODELO DE RATON DE LA ENFERMEDAD.

*PubMed 16856153. 18/9/06.
Muscle Nerve.*

*Koistinen Hannu, et al.
Dpto. de Investigación en Neurodegeneración. GlaxoSmithKline. Essex. UK.*

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa definida por la pérdida de motoneuronas. Ratones transgénicos modelos muestran características estrechamente relacionadas con la clínica de pacientes reflejando los cambios moleculares observados tanto en los tejidos de los pacientes como en los de esos ratones. Nosotros informamos de la existencia de un incremento importante en la expresión de la PPA en los músculos de las extremidades de los ratones modelo G93A pero no en su médula espinal y, significativamente, antes de la aparición de las manifestaciones clínicas. Los niveles de PPA estaban inalterados en ratones no transgénicos y en los ratones que sobreexpresaban

SOD1 humana natural.

Resultados preliminares indican un cambio similar en la expresión de PPA en muestras de músculo deltoideo humano de pacientes con ELA.

El papel inhibitorio de PPA en la unión neuromuscular y el incremento de su expresión en la miositis por cuerpos de inclusión, sugiere que la sobreexpresión presintomática de PPA puede estar relacionada con la patología de la ELA.

OTRO GEN ANGIOGÉNICO RELACIONADO CON LA ELA.

Pub Med 16843725. 07/8/06.

Trend Molecular Med.

Lambrechts Diether et al.

Centro de la Tecnología Tansgénica y Terapia Génica. LIV. Bélgica.

Un nuevo estudio de Greenway et al. relaciona mutaciones en el gen de la angiogenina en pacientes con ELA. Se trata de un hallazgo no esperado ya que la angiogenina está identificada originalmente como una molécula implicada en la formación de los vasos sanguíneos (angiogénesis). La angiogenina se parece al VEGF (factor de crecimiento del endotelio vascular), que es el prototipo de factor angiogénico y que es también una molécula neuroprotectora.

Además del VEGF, la angiogenina es el segundo factor angiogénico implicado en la ELA, suscitando la pregunta de si existen más factores angiogénicos que estén jugando algún papel en la ELA.

MUERTE SELECTIVA IN VIVO DE MOTO-NEURONAS ESPINALES POR INFUSION INTRATECAL DE ACIDO KAINICO : IMPLICACIONES EN LA ELA DE LA EXCITOTOXICIDAD MEDIADA POR RECEPTORES AMPA.

PubMed 16893420. 08/8/2008

J. Neurochem.

Sun Hui, et al.

Dpto. de Neurología. Univ. de Tokio. Japón.

La excitotoxicidad mediada por el receptor AMPA (ácido alfa-amino,3´hidroxi,5-metil,4-isoxazol propiónico) , se considera que tiene un papel muy importante en la muerte selectiva de neuronas motoras en la ELA esporádica; y que las neuronas motoras son más vulnerables a la excitotoxicidad mediada por AMPA que otros tipos de neuronas.

Sobre la base de esa evidencia hemos desarrollado un modelo de rata con ELA para la activación prolongada de los receptores AMPA mediante infusión continua de ácido kaínico (un agonista de esos receptores) dentro del espacio subaracnoideo espinal.

Las ratas mostraban progresivamente un déficit selectivo de la función motora con pérdida de las neuronas motoras en la médula espinal imitando las características clinicopatológicas de la ELA. Estas alteraciones mejoraban de modo significativo con la confusión de NBOX (6-nitro, 7-sulfamobenzol (f)quinosaline, 2-3-diona) pero no con APV (ácido d-2-amino,

fosfonoalérico) y se incrementaban con la coinfusión de ciclotiazida, lo que nos indicaba un mecanismo mediado por los receptores AMPA.

De las cuatro subunidades del receptor AMPA , el mRNA de GluR3 estaba sobreexpresado en las neuronas motoras de la médula espinal pero no en las neuronas de las astas dorsales de las ratas perfundidas con ácido kaínico. Esta sobreexpresión del mRNA de GluR3 puede causar un cambio molecular que conduce a la vulnerabilidad selectiva de las neuronas motoras por el KA (ácido kaínico) al incrementar la proporción de receptores AMPA carentes de GluR2 . Creemos que nuestro modelo de rata es útil para la investigación etiológica de la ELA.

SOBREEXPRESION INTRATECAL DEL FACTOR ACTIVADOR DE COLONIAS DE GRANULOCITOS Y SUS EFECTOS NEUROPROTECTORES EN LAS NEURONAS MOTORAS EN LA ELA.

PubMed :16896315. 09/8/06.

J. Neuropath. Exp. Neurol.

Tanaka MasaHito et al.

Dpt. de Neurología, Instituto Neurológico, Escuela Ciencias Médicas, Univ. de Kyushu, Fukuoka. Japón.

Con el fin de investigar los cambios de citoquinas/quimiocinas en la ELA, hemos medido 16 citoquinas/quimiocinas (IL1beta, IL2, IL4, IL5, IL6, IL7, IL8,

IL10, IL12 (p70), IL13, IL17, Interferón gamma, factor de necrosis tumoral alfa, factor estimulador de colonias de granulocitos (G-CSF), MCP1 y la proteína beta de macrófagos, en el LCR y en el suero de 37 pacientes con ELA esporádica y 33 controles utilizando un inmunoensayo. También realizamos un análisis inmunohistoquímico en ocho autopsias de ELA, en ocho controles no neurológicos así como un análisis en cultivos neuronales de las citocinas más importante y de sus receptores.

Encontramos que las concentraciones de G-CSF y MCP-1, estaban elevadas de forma muy significativa en la médula espinal de los casos de ELA en comparación con los controles.

El G-CSF estaba sobreexpresado en los astrocitos reactivados en los casos de ELA pero no así en los controles; mientras que la expresión de su receptor estaba significativamente disminuido en las neuronas motoras de la médula espinal.

Desde el punto de vista biológico, el G-CSF ejerce un efecto neuroprotector en la línea celular NSC34 en condiciones tanto de estrés oxidativo como nutricional.

Pensamos que el G-CSF tiene un efecto potencial neuroprotector de motoneuronas en casos de esclerosis lateral amiotrófica y que la infraexpresión de su receptor puede contribuir a la patogénesis de la ELA. Por otra parte, MCP-1, correlacionada con el agravamiento de la enfermedad, puede contribuir a incrementar el daño de las motoneuronas.

UN PEPTIDO ANTIOXIDANTE PERMEABLE A LA MEMBRANA CELULAR COMO UNA NUEVA APROXIMACIÓN TERAPÉUTICA EN UN RATON MODELO DE ELA.

PubMed: 16895581. 09/8/06.

J.Neuroquímica.

Petri Susanne, et al.

Dpto. de Neurología y Neurociencias. Colegio Médico W. U. de Cornell. NY. USA.

Las especies reactivas de oxígeno (ROS) tienen un papel importante en la patogénesis de las enfermedades neurodegenerativas. Contribuyen de manera importante a la muerte celular tanto apoptótica como necrótica. La mayor parte de especies reactivas del oxígeno se generan en la cadena respiratoria de la membrana mitocondrial interna.

En este estudio, hemos investigado un nuevo péptido antioxidante, SS-31, dirigido a dicha membrana por sus efectos terapéuticos in vivo e in vitro en el modelo de ratón G93A de esclerosis lateral amiotrófica.

El SS-31 protegía de la muerte celular inducida por peróxido de hidrógeno en un cultivo de neuronas transfectadas con SOD1 natural o mutante.

Una inyección intraperitoneal al día (5mg/kg.) de SS-31, comenzando a los treinta días de edad, producía una mejora significativa en la supervivencia y en la capacidad motora. Los ratones tratados con SS-31 mostraba un descenso en el daño celular y un descenso

en los marcadores de estrés oxidativo en la médula lumbar.

Estos resultados nos afianzan la idea de que la modificación farmacológica del estrés oxidativo es una opción terapéutica para el tratamiento de la ELA.

NIVELES ALTOS DE ANGIOGENIN EN SUERO EN LA ELA.

Neurology 2006;67:1833-1836.

S.Cronin et al. Depart. de Fisiología. Dpt. de Neurología. Beaumont Hospital. Irlanda.

Justificación.- El papel de los genes de respuesta a la hipoxia en la patogénesis de la ELA fue sospechado por primera vez cuando delecciones en el VEGF (vascular endothelial growth factor), causaban en ratones un fenotipo de enfermedad de neurona motora. El descubrimiento de la relación de la ELA con mutaciones en el gen ANG, un gen de respuesta a la hipoxia codificante de la proteína angiogenina, ha apoyado aún más este mecanismo patogénico en la ELA humana.

La angiogenina puede regular la expresión del VEGF en el endotelio. Hasta la fecha, no se ha evaluado la expresión sérica de angiogenina en pacientes con ELA.

Método.- Se cuantificaron los niveles séricos de angiogenina y VEGF en 79 pacientes en el momento del diagnóstico probable o definitivo de ELA y en 72 controles sanos mediante ELISA.

Resultados.- Los pacientes con ELA exhibían unos niveles más altos que los con-

troles de angiogenina pero no de VEGF. Los niveles de angiogenina eran más elevados en pacientes con inicio medular que bulbar respecto a los controles.

A los 12 meses de evolución, esos niveles continuaban altos. No se encontró relación alguna entre los niveles de angiogenina y de VEGF en el suero de los pacientes.

Conclusión.- Nuestros resultados nos indican que existe un aumento modesto en el nivel sérico de angiogenina en el momento del diagnóstico de ELA. Pensamos que se requiere una mayor investigación para considerar a la angiogenina como un marcador diagnóstico y evolutivo de la ELA.

INDUCCION DE PROTEINAS DEL SHOCK TERMICO Y NEUROPROTECCION ENCULTIVO CELULAR EN UN MODELO DE ELA FAMILIAR.

Neurobiol. D. Nov 2006;24(2):213-25. Batulan Z, et al. U. de McGill, Montreal, Canadá.

El alto umbral para la activación, inducida por estrés, del factor de transcripción del shock térmico Hsf1, puede contribuir a la vulnerabilidad de las neuronas motoras y limitar la eficacia de agentes que activan la expresión de las proteínas neuroprotectoras del shock térmico (Hsps) por medio de ese factor de transcripción. Investigamos en un modelo de ELA familiar

un plásmido codificante de una forma activa de Hsf1, Hs1act, y la actividad química de Hsf1 e otros tipos de células.

Hsf1act y el inhibidor de Hsp90, geldanamycin, inducían una alta expresión de Hsps en cultivos de neuronas y conferían una gran neuroprotección frente a SOD1G93A en comparación a Hsp70 o Hsp25 solo. Los otros dos inhibidores de Hsp90, 17-AAG (17-allylamino-17-demethoxygeldanamycin) y radicicol, y la pirrolidinadithiocarbamato inducían una fuerte expresión de Hsp70 y Hsp40 en las motoneuronas de cultivo, pero a dosis citotóxicas.

El 17-AAG que penetra fácilmente a través de la barrera hematoencefálica, ha demostrado un mayor índice terapéutico que geldanamycin pero ese puede no ser el caso cuando el objetivo es la activación de Hsf1 en las neuronas.

ACTUALIDAD DE LA INVESTIGACIÓN DE ALSA

15/12/06.

ALSA anuncia la financiación de un proyecto para conocer los efectos de las células de Schwann en la ELA. Para ello ha recurrido al profesor de la Universidad de Columbia en NY Steven Burden quien está estudiando la estrecha relación entre las células nerviosas y las células de Schwann que las rodean y dan soporte. Dichas células rodean a los

axones en su trayecto y los aíslan y favorecen el paso del impulso nervioso hasta los músculos.

El papel de las células de Schwann en la ELA es desconocido. Burden y cols intentan comprender las señales que se intercambian estas células y las neuronas motoras.

La molécula neurogulin-1 producida en las motoneuronas parece que actúa en las células de Schwann activando a otra molécula de dichas células llamada ErbB3. Los investigadores pretenden crear ratones transgénicos sin una o ambas moléculas para ver cómo se afecta la supervivencia de los dos tipos celulares.

Puede que una o ambas señales moleculares se conviertan en un objetivo terapéutico en la ELA.

TROFOS COMPLETA CON EXITO LA FASE IB DEL ENSAYO CLINICO CON SU COMPUESTO TRO19622.

de : www.pharmalive.com (7/12/06).

Buena tolerancia, niveles sanguíneos adecuados y un perfil de seguridad excelente con una dosis diaria vía oral, abren el camino a las fases II/III del compuesto Tro19622 para el tratamiento de la ELA.

El éxito de la fase Ib permite iniciar un estudio piloto en fase II/III para evaluar la eficacia en el tratamiento de la ELA. Este estudio se llevará a cabo en unos diez centros europeos.

LA TRANSFERENCIA GENICA POR VIA NO VIRAL AVANZA CON RAPIDEZ.

www.madausa.org (8/12/06).

Jon Wolff, becario de MDA en la Universidad de Wisconsin MADison anuncia que su institución y la compañía biotecnológica Mirus tienen una patente en Europa de su método para la inoculación de genes “desnudos”, sin ser vehiculados por virus.

El investigador lleva trabajando desde los años noventa en este método de entrega intravenosa de DNA por la que es capaz de transferir genes a un gran número de células musculares. Algunos compuestos de terapia génica se están desarrollando con la biotecnológica francesa Transgene de Estrasburgo para el tratamiento de las distrofias musculares.

El investigador dice que su técnica puede ser utilizada igualmente en el tratamiento de la ELA.

LA BIOTECNOLOGICA NSGENE PROPIETARIA DEL FACTOR NEUROTRÓFICO NSG33,...

NsGene, recuerda que Genzyme Corp, evalúe su factor neurotrófico NsG33 para el tratamiento de las enfermedades de motoneurona, como la ELA.

Dicho factor neurotrófico es un candidato para tratar las enfermedades de motoneurona por sus efectos protectores y regeneradores del tejido nervioso tanto central como periférico.

LOS CANABINOIDES AYUDAN EN EL TRATAMIENTO DE ENFERMEDADES DEL SNC.

www.novinite.com (1/12/06)

Los investigadores han encontrado que los cannabinoides endógenos pueden desempeñar un papel importante en la protección del tejido nervioso modulando la neurotransmisión.

En un pequeño ensayo clínico en el Instituto de Neurología de Londres, los investigadores encuentran que los cannabinoides frenan la progresión de la ELA más de tres años.

LA BIOTECNOLÓGICA POWER3 Y LA UNIVERSIDAD GRIEGA DE TRESSALA ACUERDAN INVESTIGAR EN MARCADORES PARA LA EA, LA EP Y LA ELA.

www.genengnews.com (5/12/06).

La Universidad de Tesala proporcionará las muestras de pacientes con enfermedades neurodegenerativas y Power3 se quedará con las patentes de sus descubrimientos en biomarcadores que permitan una detección precoz de esas enfermedades.

MDA DONA UNA BECA PARA INVESTIGACION EN ELA.

www.ktul.com. 20/12/06.

Kenneth H., científico de la Fundación para la Investigación Médica de Oklahoma USA, ha recibido una beca de la MDA de 158.000\$ para el estudio de un compuesto como terapia de la enfermedad de Lou Gehrig, (ELA).

Se trata de comprobar el grado de protección que ejerce el acetaminofeno (paracetamol, N.T.)

en las motoneuronas en los casos de esclerosis lateral amiotrófica.

Comenzará el estudio con ratones modelo de ELA y en caso de resultar positivos sus resultados iniciará el estudio en humanos.

El científico es experto en neuroinflamación

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