

FUNDELA

Boletín Científico 73

El boletín de FUNDELA publica resúmenes y artículos científicos referentes a los últimos avances de la investigación tanto clínica (estudios farmacológicos, con células madre, epidemiológicos) como básica (genética, proteínas, vitaminas, modelos animales, estudios de laboratorio, biomarcadores, biología humana celular y patológica), tratamientos sintomáticos y cuidados al paciente con ELA.

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

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

YA ESTÁ A LA VENTA LA LOTERÍA DE FUNDELA

La lotería está dividida en participaciones/papeletas de 5 euros cada una
4 euros se juega al número y 1 euro a favor de FUNDELA.
Cada taco tiene 25 papeletas, el valor del taco de lotería
con 25 papeletas es 125 euros.



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

- **PROYECTO EUROPEO MINE: WWW.PROYECTMINE.COM**
- **MARCADORES ELECTROENCEFALOGRÁFICOS DE LOS TRASTORNOS COGNITIVOS.**
- **EVALUACION, ASESORAMIENTO Y APLICACIÓN DE AYUDAS TÉCNICAS DE APOYO PARA PACIENTES CON ELA: LOGOPEDIA, PRODUCTOS ORTÉSICOS Y SISTEMAS ALTERNATIVOS DE COMUNICACIÓN.**
- **APOYO PARCIAL A ENSAYOS CLÍNICOS: MASITINIV, TIRASEMTIV, ARICLOMOL, REFALS**
- **CONVOCATORIA DE PROYECTOS DE INVESTIGACIÓN "POR UN MUNDO SIN ELA"**
- **BOLETIN CIENTIFICO**

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

IRPF Personas jurídicas Personas físicas

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

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

Para realizar donaciones económicas pedimos suscribirse en nuestra página web:

<http://www.fundela.es/colabora/donar/>

Colaboradores voluntarios de este número:

- Dra. María Teresa Solas (Bióloga, Universidad Complutense de Madrid. Vicepresidenta de FUNDELA)
- Dr. Jesús S. Mora Pardina (Neurólogo, Unidad de ELA - Hospital San Rafael, Madrid)
- Dra. Teresa Salas (Psicóloga, Unidad de ELA - Hospital Carlos III/Hospital Universitario La Paz, Madrid)
- D. Gerardo Alonso (Biólogo, Unidad de Patología Mitocondrial. Instituto de Salud Carlos III, Madrid)
- Dña. Maribel Matallanas. (Voluntaria FUNDELA)
- D. Carlos Donestevé (Voluntario FUNDELA)
- Dña. Marcela Giraldo (Gestión de Redes Sociales)
- D. Alejandro Nieto (Diseño gráfico, publicidad y web)

Sumario

EDITORIAL

PÁGINA 3

RESÚMENES DE ARTÍCULOS CIENTÍFICOS

PÁGINAS 4 a 13

NOTICIAS

PÁGINAS 14 y 15

RESOLUCIÓN DE LA 3º CONVOCATORIA DE PROYECTOS "POR UN MUNDO SIN ELA"

FUNDELA hace pública la resolución de la 3ª convocatoria de investigación "POR UN MUNDO SIN ELA".

Los proyectos adjudicados son:

1. TÍTULO: Análisis del transporte de gránulos de RNA y traducción de proteínas in situ en ELA: ¿implicación de STAUFEN y TDP-43?

I.P. Isabel Lastres-Becker

2. TITULO: Descubrimiento de nuevos marcadores diagnósticos y pronósticos para la ELA

I.P. Jordi Clarimón Echavarria

La FUNDACION HNA., ha satisfecho a FUNDELA, mediante convenio, treinta mil euros (30.000,00€), en concepto de donativo exclusivo, para financiar este proyecto de investigación de los dos seleccionados en esta convocatoria.

Queremos agradecer a todos los grupos participantes su alto nivel y transmitirles tanto a ellos como a todos los donantes que han hecho posible la convocatoria, nuestro compromiso de apoyo a la investigación en ELA.

PENSAR FUERA DE LA CAJA, ¿PODRÍA CONducIRNOS A UNA CURA DE LA ELA?

Ref.: https://alsnewstoday.com/?p=22574??utm_medium=desktop-push_notification&utm_source=Notifications&utm_campaign=OneSignal
<https://www.neals.org/for-people-with-als-caregivers/clinical-research-learning-institute-crlri/>
<https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/21678421.2014.987476>

Muchos son los pacientes que tras ser diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica (ELA), intentan conocer todo lo posible sobre su nueva condición. Si bien es cierto que la información sobre esta enfermedad es cada vez mayor, mucho de este material puede llegar a resultar harto complicado de comprender, lo que lleva a un estado de saturación con tal cantidad de datos.

En este artículo se relata la historia personal de Rick Jobus y de cómo enfocó su atención sólo en aquellos eventos sobre ELA que despertasen su interés. Es así como este paciente decidió participar en el seminario web "Postales desde el borde: actualizaciones sobre seis proyectos inusuales de ALS" ([pulse aquí para ver el seminario online](#)). Organizado por el Northeast ALS Consortium, contó con la participación del Dr. Richard Bedlack, director de la clínica de ELA de la Universidad de Duke.

En este seminario web, el Dr. Richard Bedlack, proporcionó nueva información sobre seis proyectos "fuera de la caja" que lidera: ALSUntagled, ALS Reversals, ALS-CRLI y los próximos ensayos con una especia o una sustancia prohibida en competiciones deportivas.

A continuación se pasa a describir estos proyectos.

ALS Untagled

(<http://www.alsuntangled.com/index.html>)

Los pacientes con ELA a menudo consideran tratamientos alternativos o no indicados (en inglés AOT) sobre los que leen en Internet, a pesar de que esta información no es muy precisa en ocasiones. En 2009, el grupo North American ALS Research (ALS-RRG) comenzó esta iniciativa para revisar científicamente los AOT y permitir que el paciente tome decisiones más informadas sobre ellos.

El equipo de revisión cuenta con 120 médicos y científicos de 11 países diferentes. Hasta la fecha se han completado más de 50 de revisiones, ya disponibles de forma gratuita en su página web. Si bien no se ha confirmado ningún avan-

ce, la iniciativa proporciona un recurso excelente para cualquier persona interesada en terapias alternativas para la ELA.

ALSUntagled cuenta con un riguroso protocolo para realizar sus revisiones. Se realiza una búsqueda en PubMed para determinar si hay publicaciones científicas relevantes, así como en Google para revisar cualquier noticia relacionada o blog. Se consulta la base de datos PRO-ACT y Patient-LikeMe, y si se identifican pacientes que prueban el AOT, se informan de los resultados disponibles antes y después del AOT. Se visitan clínicas que ofrezcan AOT para revisar su infraestructura, supervisión y procesos de consentimiento, así como entrevistarse con los pacientes que lo están probando y revisar las historias clínicas sobre los "mejores éxitos" de la clínica. Finalmente, un miembro del equipo ALSUntagled escribe un primer borrador de la revisión y todo el equipo proporciona modificaciones. Cuando el equipo está satisfecho, el artículo se envía a la editora de la revista Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, para su revisión final y, si se aprueba, publicarlo.

ALS Reversals

(<http://www.alsreversals.com/aboutus.html>)

El trabajo del Dr. Bedlack en ALSUntagled descubrió una nueva y sorprendente vía de investigación: pacientes que viven con ELA cuyas condiciones mejoraron con el tiempo.

El Dr. Bedlack decidió establecer el programa de reversiones de ALS para comprenderlas mejor y tratar de que sucedan con más frecuencia. Hasta la fecha, su equipo ha confirmado 43 reversiones de la función motora "significativas" o "completas" en aquellos que habían recibido previamente un diagnóstico de ELA.

Junto con CREATe (el Consorcio de Investigación Clínica en ELA y Trastornos Relacionados para el Desarrollo Terapéutico), un equipo de la Universidad de Duke estaría explorando la genética de aquellos pacientes con reversión de ELA. Bajo el mismo programa, también se estudiarán las exposiciones ambientales y de microbiomas.

Antes de ese análisis científico, una comparación superficial de la población de reversión ofreció una similitud interesante. Tres de los pacientes habían tomado curcumina, un compuesto de la especia cúrcuma, así como otros suplementos. La curcumina hipotéticamente es un mecanismo de acción contra cuatro causas teóricas de la ELA. Como resultado, el Dr. Bedlack está dirigiendo un estudio

centrado en la curcumina con la esperanza de que el conocimiento adquirido pueda informar de un tratamiento que pueda replicar las reversiones.

El Dr. Bedlack tiene la intención de explorar otros dos conceptos novedosos de tratamiento. Uno implica clenbuterol, medicamento aprobado fuera de los EE. UU. para el asma. También se conoce como una sustancia prohibida para los atletas debido a sus efectos que mejoran el rendimiento. Un pequeño estudio con clenbuterol para ELA publicado en 2006 mostró resultados alentadores, incluida una mejora de más del 20 % en las pruebas musculares manuales.

ALS-CRLI

ALS Clinical Research Learning Institute (CRLI) es un programa anual de dos días dedicado a educar a los asistentes sobre la investigación clínica y el desarrollo de la terapia y a empoderar a este grupo para que abogue por la investigación clínica de la ELA. Convertirse en un embajador de investigación de la ELA brinda a los asistentes la oportunidad de ser aún más activos en el esfuerzo por encontrar una cura.

El noveno CRLI anual fue patrocinado por I AM ALS, ALS Hope Foundation, Muscular Dystrophy Association, Emory ALS Center y la Universidad de Washington en St. Louis ALS Center. La reunión el pasado mes de octubre en Florida. 27 participantes completaron el programa de capacitación CRLI para convertirse en embajadores de investigación de la ELA.

Filtración

Otra vía creativa que está estudiando el Dr. Bedlack consiste en filtrar el líquido cefalorraquídeo. Los estudios han indicado que el líquido cefalorraquídeo de las personas con ELA contiene sustancias proinflamatorias. La compañía de tecnología médica Minnetronix ha desarrollado un dispositivo que filtra la sangre del líquido cefalorraquídeo.

El Dr. Bedlack espera que si el dispositivo puede eliminar las toxinas microscópicas presentes en el líquido cefalorraquídeo de las personas con ELA. Si tiene éxito con su prueba de concepto, tiene la intención de buscar la aprobación de una pequeña prueba piloto en 2020.

El seminario web se cerró con una diapositiva que decía: "No es necesario pensar fuera de la caja, simplemente darse cuenta de que no hay caja". Es gratificante pensar en una "caja" cada vez más reducida de ELA gracias a iniciativas tan novedosas como estas.

¿Una cura para la ELA? ¿Por qué no?

EL ENSAYO EN FASE II CON AMX0035 (CENTAUR) COMO TRATAMIENTO POTENCIAL DE LA ELA TERMINA DE RECOPIRAR DATOS

Ref.: https://alsnewstoday.com/2019/10/09/centaur-trial-amx0035-in-als-finishes-collecting-data/?utm_medium=desktop-push-notification&utm_source=Notifications&utm_campaign=OneSignal.
<https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03488524>
<https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03127514>

El ensayo clínico CENTAUR ha completado todas las visitas de seguimiento programadas y los investigadores ahora evaluarán los datos recopilados sobre la seguridad y eficacia del tratamiento con AMX0035 en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA), anunció su desarrollador Amylyx Pharmaceuticals. Se espera que los resultados finales de este estudio en Fase II (NCT03127514), que comenzó a tratar pacientes en agosto de 2017, se publiquen en los próximos meses.

AMX0035 es una terapia candidata disponible por vía oral diseñada para minimizar los mecanismos relacionados con la muerte de las células nerviosas. Se compone de dos moléculas pequeñas, el ácido tau-roursodeoxicólico (TUDCA) y el fenilbutirato de sodio (PB). Su objetivo es equilibrar las señales entre las mitocondrias y el retículo endoplásmico de una célula para reducir el estrés al que se ven sometidos.

El estrés mitocondrial y de retículo endoplásmico es un mediador clave tanto de la muerte de las células nerviosas como de los procesos neuroinflamatorios. Las mitocondrias son los centros de producción de energía de la célula, y el retículo endoplásmico puede considerarse como los "centros de control de calidad". Ambos están en comunicación constante y son vitales para la supervivencia de la célula. Cuando uno de los dos compartimientos no funciona correctamente, el estrés resultante puede destruir la célula o provocar inflamación. Las células nerviosas son particularmente sensibles a este estrés, el cual se sabe que está estrechamente relacionado con el desarrollo de enfermedades neurodegenerativas como la ELA.

Se demostró que tanto TUDCA como PB previenen eficazmente la muerte celular y la neuroinflamación dañina en modelos preclínicos de ELA.

El objetivo principal del ensayo es evaluar el perfil de tolerabilidad y seguridad de AMX0035, con objetivos secundarios que buscan evidencias de su capacidad para retrasar la progresión de la ELA. CENTAUR inscribió a 132 personas con ELA esporádica o familiar, que fueron asignadas aleatoriamente con dosis de AMX0035 dos veces al día o un placebo durante 24 semanas, en una proporción de 2:1 (tratamiento:placebo). La efectividad del tratamiento se determinará por los cambios en la escala ALSFRS-R, instrumento que informa por medio de puntuaciones la progresión en la ELA.

Otras medidas de eficacia secundaria posteriores al tratamiento que se están evaluando incluyen el impacto de AMX0035 en la fuerza muscular, la función respiratoria y los biomarcadores de ELA, incluidos los marcadores de muerte neuronal y neuroinflamación.

Las personas que completaron la prueba tienen la opción de participar en un estudio de extensión abierto llamado CENTAUR-OLE (NCT03488524), en el que continuarán siendo tratados con AMX0035 o, para aquellos que estaban en el grupo de placebo en CENTAUR, puedan comenzar a usar el tratamiento.

AMX0035 recibió el estatus de medicamento huérfano por parte de la Administración de Alimentos y Medicamentos de EE. UU. (FDA) en 2017 como posible tratamiento para la ELA.

Según los propios investigadores, este nuevo tratamiento podría cimentar las bases para convertir la ELA de una condición que progresa rápidamente en una que se pueda manejar de manera crónica.

CMD ANUNCIA LA INSCRIPCIÓN DEL PRIMER PACIENTE CON ELA EN EL ENSAYO EN FASE II/III CON CUATSM

Ref.: <https://alsnewstoday.com/2019/10/16/first-patient-enrolled-in-phase-2-3-trial-of-cuat-sm/>
<https://clinicaltrials.gov/ct2/show/study/NCT04082832>

Collaborative Medicinal Development (CMD), empresa desarrolladora de tratamientos contra enfermedades neurodegenerativas y cáncer, ha inscrito al primer paciente en su ensayo clínico de fase II/III con CuATSM, terapia de investigación contra la esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

El ensayo (NCT04082832) tiene como objetivo evaluar la eficacia y seguridad de CuATSM. El estudio multicéntrico, aleatorizado, doble ciego, controlado con placebo planea reclutar hasta 80 pacientes con ELA en cuatro sitios clínicos en Australia.

CuATSM es una pequeña molécula artificial capaz de atravesar la barrera hematoencefálica para transportar cobre a las células que contienen mitocondrias dañadas, los compartimentos celulares responsables de la producción de energía. Las mitocondrias dañadas se consideran un sello distintivo de varios trastornos neurodegenerativos, incluido la ELA. El cobre tiene un papel relevante en la mejora de las mitocondrias, ya que es uno de los sustratos principales de la proteína SOD1, una de las más afectadas en la ELA.

La gran ventaja de CuATSM es que suministra cobre solo a las células dañadas, dejando a las células sanas ilesas, reduciendo el daño causado por la enfermedad.

Tras la inscripción en el ensayo, los participantes del estudio serán asignados al azar para recibir una suspensión oral de CuATSM, o un placebo, durante seis meses (seis ciclos de 28 días).

Los objetivos principales incluirán evaluar los efectos del tratamiento sobre la progresión y la gravedad de la enfermedad, que se medirá mediante la Escala de Calificación Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica revisada (ALSFERS-R) y sobre el deterioro cognitivo de los participantes, que se medirá mediante el Examen Cognitivo y Conductual en ELA de Edimburgo (ECAS).

Entre los objetivos secundarios se incluirán los efectos del tratamiento sobre la función pulmonar de los participantes, que se medirá por la capacidad vital lenta (en inglés SVC) y la incidencia de eventos adversos.

Un ensayo previo abierto de Fase I (NCT02870634) en pacientes con ELA esporádico y familiar que recibieron CuATSM durante seis meses mostró que la terapia potencial desaceleró la progresión de la enfermedad, así como el deterioro cognitivo y de la función pulmonar de los participantes.

CuATSM ya recibió la designación de medicamento huérfano de la Administración de Alimentos y Medicamentos de EE. UU. para el tratamiento de la ELA.

Se prevé que los primeros resultados del ensayo salgan a la luz en un año y medio.

RELDESEMTIV RETRASA EL DECLIVE EN EL CONTROL MUSCULAR NECESARIO PARA EL HABLA, SEGÚN EL ANÁLISIS DEL ENSAYO EN FASE II

Ref.: https://alsnewstoday.com/2019/10/08/reldesemtiv-slows-decline-in-speech-muscle-control-trial-data/?utm_medium=desktop-push-notification&utm_source=Notifications&utm_campaign=OneSignal

El uso de reldesemtiv en un ensayo clínico de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) ha revelado una progresión más lenta en la disminución del control muscular necesario para el habla en relación con el placebo. La evaluación de esta función motora se realizó gracias a una tecnología de análisis del habla patentada por Aural Analytics.

Los resultados de este estudio fueron presentados por la Dra. Gabriela Stegmann en la 18ª Reunión Anual del Consorcio de Esclerosis Lateral Amiotrófica del Nordeste (NEALS) celebrada el pasado mes de octubre en Florida.

Reldesemtiv es un activador rápido de la troponina en músculo esquelético desarrollado por Cytokinetics en colaboración con Astellas. La troponina es una proteína presente en ciertos tipos de fibras musculares que favorece la contracción de las mismas. Este tratamiento está diseñado para facilitar la contracción muscular con una mínima estimulación nerviosa y así combatir el deterioro de la función muscular asociada a la ELA.

FORTITUDE-ALS fue un ensayo aleatorizado de fase II (NCT03160898) que evaluó los efectos de esta misma droga en músculos respiratorios y esqueléticos en personas con ELA. Un total de 458 pacientes fueron asignados aleatoriamente con reldesemtiv a distintas dosis o un placebo, tomado por vía oral dos veces al día durante 12 semanas. La tecnología de análisis del habla de Aural Analytics se utilizó en 387 de los participantes en el estudio.

Las muestras de voz se recolectaron cada dos semanas durante el período de tratamiento y en el hogar una vez por semana a través de una aplicación instalada en los teléfonos o tabletas personales de los pacientes.

Los datos del habla permitieron a los investigadores analizar y comparar entre los grupos de tratamiento y placebo varios componentes del habla (marcadores vocales), como la fonación, el control del paladar blando, la articulación de palabras y los patrones del habla, durante todo el ensayo.

Los resultados mostraron alteraciones en el control motor del habla, medido por una disminución en la capacidad de los pacientes para articular palabras (también es un indicador de fatiga), desde el inicio del estudio hasta su finalización en ambos grupos de pacientes. Sin embargo, los pacientes que recibieron reldesemtiv tuvieron una disminución más lenta en el control motor del habla en comparación con los que recibieron un placebo ($p=0,03$).

Las calificaciones clínicas actuales para la ELA carecen de sensibilidad a los pequeños cambios y se basan en las impresiones subjetivas del evaluador. Para abordar estos desafíos, este tipo de tecnología de análisis de biomarcadores digitales permite capturar cambios con un alto nivel de detalle y proporcionar medidas objetivas y clínicamente relevantes en los subsistemas fisiológicos clave que más importan al validar la eficacia de un compuesto.

Sin duda este trabajo pone de manifiesto el enorme impacto que la tecnología de biomarcadores digitales puede suponer en la validación clínica de datos en ensayos clínicos.

ACURASTEM AVANZA EN LA SEGUNDA ETAPA DEL DESARROLLO DE MOLÉCULAS PARA EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Ref.: <https://alsnewstoday.com/2019/11/04/acurastem-advancing-second-stage-small-molecule-development-als-treatment/>
<https://acurastem.com/our-work#disease-areas-section>

AcuraStem ha anunciado el inicio de la Fase 2 de su programa AS-1, programa de terapia con células madre derivadas del propio paciente que tiene como objetivo desarrollar moléculas capaces de detener la progresión de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

Esto ha sido posible 6 meses antes de lo previsto gracias a la financiación recibida por parte de la Subvención para Pequeñas Empresas en Investigación e Innovación (en inglés SBIR) y el apoyo de la Asociación de Distrofia Muscular, lo que ayudará a acelerar el desarrollo preclínico de AS-1 y alcanzar hitos críticos para llevar esta importante terapéutica a la clínica.

El programa AS-1 tiene como objetivo desarrollar y llevar a pruebas clínicas una serie de moléculas que potencialmente podrían detener la progresión de la ELA. Estas moléculas se prueban en laboratorio en motoneuronas derivadas de pacientes con ELA, lo que permite identificar nuevas dianas para las distintas moléculas.

Para detectar una posible terapia se está usando la plataforma patentada de AcuraStem iNeuroRx. Esta plataforma combina los datos recopilados de las neuronas motoras derivadas del paciente con inteligencia artificial para identificar posibles tratamientos que podrían retrasar o detener la progresión de la ELA, así como la evaluación de qué tan efectivos podrían ser estos tratamientos en la población de pacientes.

El efecto protector de las moléculas AS-1 se ha observado inicialmente en células de un paciente con ELA familiar, causada por mutaciones en el gen C9orf72. Sin embargo, investigaciones posteriores mostraron que los compuestos también podrían proteger las células nerviosas de pacientes con otras formas de ELA, incluidas las esporádicas más comunes.

De todos las dianas farmacológicas que se han examinado, aquellas identificadas con AS-1 son de las más potentes y ampliamente activas.

Estudios como este resaltan la importancia de aunar la investigación tradicional con las nuevas tecnologías como la inteligencia artificial o el uso de células madre derivadas de pacientes. Sin duda alguna esto nos permitirá avanzar en la dirección correcta de manera más eficiente y segura.

SEGUIMIENTO IN VIVO DE TDP43 EN LA ELA: COGNICIÓN COMO NUEVO BIOMARCADOR PARA LA PATOLOGÍA CEREBRAL

Ref.: <https://doi.org/10.1136/jnnp-2019-321940>
<https://doi.org/10.1136/jnnp-2019-320807>

Actualmente son escasas las medidas in vivo para monitorizar los cambios en la patología cerebral durante el curso de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), los cuales podrían respaldar la evaluación de los efectos terapéuticos en ensayos clínicos. Para ello, han de usarse biomarcadores específicos, reproducibles y sensibles a los cambios en el curso de la enfermedad.

Los principales marcadores usados en clínica para el deterioro motor son la escala de calificación funcional de ELA (ALSFERS-R) y la supervivencia. Otros indicadores como los niveles de cadena ligera de los neurofilamentos y la resonancia magnética han demostrado ser candidatos poderosos, pero no han sido introducidos en la práctica todavía.

Las acumulaciones de TDP43 fosforiladas (pTDP43) son biomarcadores fiables postmortem en la mayoría de las autopsias de pacientes con ELA. La carga molecular de pTDP43 tiene un uso limitado como biomarcador en ensayos clínicos, ya que solo se puede obtener tras la muerte del paciente y no durante el trascurso de la enfermedad en fluidos biológicos.

La Dra. Gregory y su equipo de la Universidad de Edimburgo han presentado un enfoque completamente nuevo para tratar de cuantificar la función cortical del cerebro durante la patología desde el punto de vista neuropsicológico.

La función cognitiva puede verse afectada en hasta el 50% de los pacientes con ELA, suponiendo variaciones comportamentales en distintos grados hasta el desarrollo de demencia frontotemporal (5% -15% de casos); y entre ellos, aproximadamente la mitad muestran déficit en un solo dominio cognitivo, por ejemplo, el idioma o fluidez. Varios estudios han descrito un patrón robusto de cam-

bios neurocognitivos en la ELA, pero aún se sabe poco sobre la asociación de estos al curso de la patología.

En estudios previos, se ha podido encontrar una asociación cualitativa entre los resultados cognitivos obtenidos con el Examen Cognitivo y Conductual en ELA de Edimburgo (ECAS) y la carga de pTDP43. De esta manera, se sugiere por primera vez que los déficits cognitivos podrían ser un biomarcador de la propia patología cerebral, permitiendo vincular fenotipos cognitivos in vivo directamente a la patología cortical post mortem.

En su investigación, estudiaron 27 pacientes con ELA sin ningún grado de demencia. Se midieron déficits neuropsicológicos específicos con el ECAS para correlacionarlos con los niveles de pTDP43 postmortem. Todos los pacientes que mostraban déficits cognitivos ejecutivos, del lenguaje y en la fluidez también mostraron patología de pTDP43 en regiones del cerebro asociadas a dichos déficits con una especificidad del 100%.

Curiosamente, hubo casos de desajuste, con pacientes con ELA mostrando patología en pTDP43 pero sin cambios neuropsicológicos clínicos. Esto podría indicar la presencia de una "reserva cognitiva" o reorganización cortical para compensar la patología molecular. Se precisan más estudios para explorarlo.

Estos prometedores resultados de la relación entre las mediciones con ECAS y los niveles de pTDP43 podrían ser la base de estudios longitudinales para estimar el poder de los perfiles cognitivos medidos con instrumentos como ECAS y su uso como una posible medida de resultados más allá de los déficits motores en ensayos clínicos.

Los investigadores advierten que estos resultados son más patentes en aquellos pacientes con mutaciones en el gen C9ORF72, ya que las expansiones asociadas a ellas, suponen unos niveles mayores de pTDP43 y déficits cognitivos más acusados. Por otro lado, proponen la exclusión de pacientes con mutaciones en SOD o FUS para los ensayos que utilicen estas medidas de resultados, ya que carecen de una neuropatología de pTDP43 importante y tampoco muestran déficits cognitivos importantes.

En resumen, el examen cognitivo podría ser una medida cuantitativa altamente específica de la carga cerebral de pTDP43 fácilmente aplicable y económica.

CORRER Y NADAR EVITA LA DESREGULACIÓN DE LA SEÑALIZACIÓN NEUOTRÓFICA BDNF/ TRKB EN LA UNIÓN NEUROMUSCULAR DE RATONES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Ref.: Just-Borràs, L., Hurtado, E., Cilleros-Mañé, V. et al. Cell. Mol. Life Sci. (2019). <https://doi.org/10.1007/s00018-019-03337-5>

El presente estudio ha propuesto que el ejercicio pueda beneficiar a las personas que padecen esclerosis lateral amiotrófica (ELA) al normalizar los cambios moleculares que ocurren en la unión de las neuronas y músculos, pero en grados que dependen del tipo de ejercicio.

La unión neuromuscular (UNM) es el lugar de contacto entre las neuronas y los músculos, y es aquí donde la información para la contracción muscular es enviada desde las neuronas. Se sabe que las UNM están dañadas en la ELA, y se cree que está relacionado con la pérdida de neuronas motoras en la enfermedad, aunque los mecanismos subyacentes aún no se conocen bien.

Un estudio anterior donde se usaron ratones SOD1-G93A, un modelo de ratón de ELA, demostró que una vía de señalización de UNM particular, conocida como BDNF-NT4/TrkB (BDNF y NT4 son moléculas de señalización, y TrkB, su receptor), es anormal en la ELA incluso antes de que los síntomas se manifiesten.

Los investigadores de este estudio querían analizar los efectos moleculares de esta vía en dos protocolos de ejercicio establecidos: correr y nadar. Asignaron ratones SOD1-G93A a un régimen de ejercicio basado en correr o nadar, y ningún ejercicio al grupo control. Los ejercicios se iniciaron tras la aparición de los primeros síntomas de la enfermedad en los ratones.

El protocolo basado en la carrera, ejercicio de baja amplitud y frecuencia, fomentaba la creación preferente de unidades motoras lentas formadas por pequeñas motoneuronas, mientras que el protocolo basado en la natación, ejercicio de alta amplitud y frecuencia, reclutaba unidades motoras rápidas integradas por grandes motoneuronas.

En ratones sin ningún régimen de ejercicio, los investigadores encontraron niveles anormalmente altos de BDNF y NT4 en las uniones neuromusculares. El régimen de ejercicio de carrera disminuyó algo los niveles de BDNF, y el régimen de natación

los disminuyó a valores cercanos a los encontrados en ratones sanos. En contraste, los niveles de NT4 fueron aún mayores en ratones que hicieron ejercicio, independientemente del tipo de ejercicio.

También se observaron cambios en el receptor TrkB similares a los de BDNF y NT4: cada régimen de ejercicio normalizó algunos cambios pero no otros, y los cambios específicos diferían entre los dos regímenes.

A su vez, se identificaron hallazgos similares para otras proteínas involucradas en la función UNM. Los dos protocolos de entrenamiento tuvieron una influencia diferencial sobre los cambios moleculares de la ELA para mantener los niveles de proteínas dentro de los valores de control para limitar la progresión de la enfermedad.

Curiosamente, las alteraciones que los entrenamientos no pudieron evitar son las que ya se encontraron en la etapa presintomática. Es decir, los cambios moleculares que ocurrieron antes de que los ratones desarrollaran síntomas evidentes de la enfermedad se mantuvieron o no haciendo ejercicio, **pero el ejercicio ayudó a aliviar los cambios que vinieron después del inicio de los síntomas.**

Los investigadores también estudiaron las neuronas motoras en estos ratones para ver si los cambios moleculares hallados afectaban a la supervivencia de estas. Los ratones sin ejercicio presentaron relativamente más neuronas motoras de pequeño tamaño, como resultado de la muerte de las neuronas motoras más grandes. Las células nerviosas motoras más grandes inervan fibras musculares "más rápidas" y se ven afectadas preferencialmente en la ELA, anotó el estudio.

Los ratones en el régimen de carrera tuvieron pérdidas similares, pero aquellos en el régimen de natación tenían neuronas comparativamente más grandes, lo que indica que los ejercicios de natación evitan en cierta medida esta pérdida. Sin embargo, la proporción de las motoneuronas más grandes disminuyó significativamente en los tres grupos, lo que indica que existe una pérdida a pesar del entrenamiento.

En resumen, a pesar de la controversia sobre el ejercicio físico como terapia en la ELA, parece que puede ser beneficioso, dependiendo del tipo de ejercicio.

LA EXPRESIÓN DE P11 REGULADA POR SP1 CONTRIBUYE A LA DEGENERACIÓN DE LA NEURONA MOTORA MEDIANTE LA INSERCIÓN DE MEMBRANA DE TASK1

Ref.: <https://doi.org/10.1038/s41467-019-11637-4>

Investigadores del grupo de Neurodegeneración y Neurorreparación (Universidad de Cádiz, UCA) han descrito una nueva vía molecular que podría ser clave para el desarrollo de una novedosa estrategia terapéutica que podría prolongar la vida de enfermos con esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

Este estudio tomó como punto de partida el factor de transcripción SP1, una proteína que aumenta los niveles de la proteína P11, que a su vez, se une a los canales de potasio TASK1 impidiendo que se expresen en la membrana de la célula. La disminución de estos canales en membrana provoca que la célula se encuentre en un estado de hiperexcitabilidad. Esta disrupción de la excitabilidad de la membrana contribuye al mal funcionamiento y la vulnerabilidad diferencial de las neuronas en multitud de enfermedades neurodegenerativas como la ELA.

Con esta premisa, los investigadores plantearon replicar todo este proceso en modelos animales y celulares. En el modelo de ratón SOD1-G93A de ELA, la desregulación del eje Sp1-p11-TASK1 contribuyó a aumentar la excitabilidad y vulnerabilidad de las neuronas motoras. Mediante la tecnología del ARN interferente, pudieron disminuir los niveles de SP1 y P11, logrando retrasar la muerte de las motoneuronas y alargar la esperanza de vida. De esta forma se comprobó el papel neuroprotector de la interferencia con SP1 o P11.

Dado que esta tecnología tiene una utilidad clínica muy limitada, los investigadores buscaron alternativas con más valor traslacional, encontrando el agente quimioterapéutico mitramicina A (aprobado por la FDA). Este fármaco inhibe al factor de transcripción SP1, lo que provoca una reducción de la expresión de P11, aumentando la expresión de los canales de potasio en la membrana, es decir, justo el efecto contrario observado durante la etapa neurodegenerativa. Este medicamento fue suministrado por vía oral.

La mitramicina A, en estudios paralelos con riluzol (principal tratamiento indicado para la ELA), obtuvo efectos beneficiosos similares a este, incluso a concentraciones mucho menores en ratones. No obstante, primero habría que corroborar todo esto en ensayos clínicos y contrastar que este fármaco, al menos, es igual de efectivo que el riluzol o puede incluso poseer un efecto beneficioso aditivo. Este trabajo sugiere que la vía Sp1-p11-TASK1 es un objetivo potencial para el tratamiento de la de-

generación de las neuronas motoras. Su validación preclínica hace pensar en una estrategia terapéutica que podría ser aplicada a pacientes humanos, pero no sólo con ELA sino con otras patologías del sistema nervioso que se caractericen por presentar fenómenos de hiperexcitabilidad o excitotoxicidad neuronal, como el alzhéimer o el párkinson...

RAMIFICACIÓN ABERRANTE DE AXONES MEDIANTE LA DESREGULACIÓN DE FOS-B EN NEURONAS MOTORAS DE PACIENTES CON MUTACIONES EN FUS

Ref.: <https://doi.org/10.1016/j.ebiom.2019.06.013>.

Mutaciones en el gen FUS, son una de las causas más comunes de esclerosis lateral amiotrófica familiar (ELA-f), suponiendo un 5% de los casos. La localización normal de FUS está en el núcleo de la célula, sin embargo, y tal y como demuestra este estudio, en pacientes con ELA se encuentra en los extremos de los axones

La ELA se caracteriza por la pérdida de neuronas motoras, células nerviosas especializadas que controlan la función muscular. Recordemos que la información se transmite a través de las neuronas en forma de impulsos nerviosos desde las dendritas, recorriendo el axón hasta la siguiente neurona o la fibra muscular. En pacientes con ELA, los axones son anormales y comienzan a retraerse incluso antes de que aparezcan los primeros síntomas motores. Sin embargo, los mecanismos subyacentes a la degeneración axonal en las neuronas motoras de pacientes con ELA no se comprenden completamente.

Los investigadores utilizaron células de la piel de un paciente con ELA familiar para producir una línea de células madre pluripotentes inducidas (iPSC), células capaces de generar casi cualquier tipo de célula en el cuerpo. Utilizaron las iPSC para generar neuronas motoras y comparar su comportamiento cuando el gen FUS está mutado. Se generaron dos líneas de motoneuronas que diferían en un solo aminoácido (p.H517D) en la proteína FUS.

Descubrieron que los axones de las neuronas motoras con FUS mutado eran anormales y mostraban una mayor ramificación que las células nerviosas de control (no mutadas). Estas prolongaciones provocaban que no hubiese una ruta clara para la transmisión del impulso nervioso a las fibras musculares, lo que provocaría su debilitamiento y muerte.

Este crecimiento anormal de las ramas axonales estaba vinculado a niveles de expresión y actividad altos del gen Fos-B (sobre todo en axones), el cual es a su vez objetivo de unión de la proteína FUS.

Utilizando ARN de interferencia (pequeñas moléculas que impiden la generación de proteínas) e inhibidores, los investigadores lograron disminuir la actividad de Fos-B en las neuronas motoras mutantes de FUS, pudiendo restaurar la ramificación axonal a niveles normales, mejorando la morfología de las motoneuronas.

El papel de Fos-B en la ramificación del axón también fue corroborado en el pez cebra, modelo animal con un desarrollo cerebral similar al de las personas.

El análisis post-mortem de muestras de médula espinal de un paciente con ELA familiar con una mutación del gen FUS también confirmó el aumento anormal de Fos-B.

Estos hallazgos sugieren un objetivo prometedor para las mutaciones ligadas a la ELA que causan refracción y degeneración axonal, uno de los primeros eventos de la enfermedad. No obstante, este estudio se realizó utilizando neuronas motoras inmaduras, por lo que debemos ser cautos y aguardar a más investigaciones para evaluar el papel de Fos-B en células completamente desarrolladas.

LA REGULACIÓN DE LA TRANSCRIPCIÓN DE LOS RECEPTORES DE ACETILCOLINA MEDIADA POR FUS EN LAS UNIONES NEUROMUSCULARES, COMPROMETIDA EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Ref.: <https://doi.org/10.1038/s41593-019-0498-9>

La alteración de las uniones neuromusculares (uniones químicas entre las motoneuronas y las fibras musculares, UNM) es un evento patogénico temprano en la esclerosis lateral amiotrónica (ELA). Sin embargo, la conexión entre las vías que afectan a las UNM y los genes asociados a la ELA, como FUS, sigue siendo esquivada.

Usando un modelo de ratón knock-in para FUS (introducción artificial en un cromosoma), los investigadores identificaron defectos en las UNM postsinápticas (en la fibra muscular que recibe el impulso nervioso) en mutantes homocigotos (afec-

ta a las dos copias del gen) recién nacidos, las cuales eran atribuibles a la toxicidad de FUS mutante en el músculo esquelético.

Los ratones adultos knock-in heterocigóticos mostraron placas terminales neuromusculares (zona de unión de la neurona y la fibra muscular) más pequeñas que se denervaron antes de la pérdida de neuronas motoras, lo que es consistente con la neuropatía de "muerte".

Los investigadores enriquecieron FUS con mionúcleos, lo que favoreció la inervación del músculo. Sin embargo, esta inervación se vio distorsionada en aquellos pacientes con mutación en FUS. Mecánicamente, FUS colaboraba con el factor de transcripción ERM para favorecer la transcripción de los genes del receptor de acetilcolina, principal neurotransmisor de las sinapsis neuromusculares.

Los cocultivos de neuronas motoras y miotubos (fases tempranas de las fibras musculares) derivados de células madre pluripotentes inducidas (iPS) de pacientes de ELA con mutaciones en FUS revelaron defectos en la maduración de la placa terminal debido a la toxicidad intrínseca de FUS tanto en las neuronas motoras como en los miotubos.

Por lo tanto, los autores pudieron comprobar que FUS regula la expresión génica del receptor de acetilcolina en los mionúcleos de la sinapsis, y que la toxicidad intrínseca muscular de FUS mutado en pacientes con ELA podría contribuir a una neuropatía relacionada con la pérdida de función motora.

NUEVO CENTRO DE LA UNIVERSIDAD DE WASHINGTON PRODUCIRÁ CÉLULAS MADRE PARA LA INVESTIGACIÓN DE TRASTORNOS MUSCULARES COMO LA ELA

Ref.: <https://alsnewstoday.com/2019/10/21/new-university-of-washington-research-center-to-focus-on-muscle-disorders-such-as-als/>

Un nuevo centro de investigación para enfermedades musculares ha abierto sus puertas en la Universidad de Washington para investigar mejores opciones de tratamiento en trastornos neuromusculares como la esclerosis lateral amiotrónica (ELA).

El *Center for Translational Muscle Research* trabajará en colaboración con el resto de laboratorios de la universidad y otras instituciones del área de

Seattle en estudios que van desde los fundamentos de las proteínas relacionadas con los músculos, los genes y la biología celular, hasta las posibles terapias para enfermedades caracterizadas por debilidad muscular progresiva.

Para muchas de las condiciones a estudiar, el manejo de los síntomas es la única opción disponible. A pesar de que existen varios medicamentos aprobados y comercializados para combatir la ELA, ninguna terapia puede revertir el daño de la enfermedad.

No obstante, los avances en áreas como la terapia génica y la biología de las células madre podrían conducir a terapias más específicas al enfocarse en determinados genes (recordemos que aproximadamente el 10-15 % de los casos de ELA se deben a mutaciones genéticas). Un ejemplo sería la administración de ciertos factores de crecimiento y otras moléculas a las células dañadas de los pacientes.

Los tipos de células madre de interés incluyen las pluripotentes inducidas (iPS), que son células modificadas artificialmente con la capacidad de generar casi cualquier tipo de célula del cuerpo y posiblemente las más prometedoras con potencial de tratamiento, y las células madre mesenquimales, células con capacidad de autorrenovación y de generar distintos linajes celulares

Uno de los mayores esfuerzos del centro será la producción de células madre humanas, incluidas las derivadas de células de pacientes, para crear modelos más fieles a la realidad en placas de laboratorio. La esperanza es que tales modelos, que se utilizarán para el desarrollo del tratamiento, también mejoren la comprensión de la ELA y otras enfermedades.

Los socios clínicos del centro incluirán expertos pediátricos en enfermedades genéticas raras, junto con especialistas en medicina física para tratar a los pacientes con trastornos neuromusculares.

Sin duda alguna aperturas de centros como el *Center for Translational Muscle Research* agilizará la tarea investigadora de los miles de profesionales que trabajan para encontrar una pronta cura para esta y muchas enfermedades neuromusculares, permitiendo un intercambio rápido de información.

EL ENSAYO EN FASE III DE NUROWN, RECIBE EL VISTO BUENO EN SU REVISIÓN DE SEGURIDAD POR UN CONSEJO INDEPENDIENTE

Ref.: <https://alsnewstoday.com/2019/11/01/nurown-gets-good-safety-review-by-phase-3-trial-monitoring-board/>
<https://brainstorm-cell.com/>
<https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03280056?term=NCT03280056&rank=1>

La fase III del ensayo clínico llevado a cabo por *BrainStorm Cell Therapeutics*, empresa dedicada al desarrollo de terapias celulares contra enfermedades neurodegenerativas, continúa según lo planeado después de una segunda evaluación de seguridad favorable realizada por la Junta para el Monitoreo de Seguridad de Datos (en inglés DSMB). En él se presenta la terapia celular NurOwn en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

La DSMB consiste en un grupo de expertos en investigación que monitorean el progreso de un ensayo clínico mientras está en curso. Este organismo puede recomendar que se suspenda un ensayo antes de tiempo debido a problemas de seguridad o evidencia de que una terapia no funciona según lo previsto, o si los objetivos principales del ensayo ya se han alcanzado.

NurOwn utiliza células madre mesenquimales (MSC; células madre con capacidad de autorrenovación y de generar varios tipos de células) recolectadas de la médula ósea del propio paciente. Estas MSC se expanden y maduran en laboratorio a un tipo de célula específico, llamado MSC-NTF, capaces de secretar niveles altos de factores neurotróficos (NTF) que impulsan el crecimiento, la supervivencia y la maduración de las células nerviosas. Las células MSC-NTF también segregan citocinas reguladoras del sistema inmunitario, pequeñas proteínas importantes en la señalización celular ("mensajería") de los lugares dañados. Se cree que esto ayudaría a retrasar o estabilizar la progresión de la enfermedad.

El ensayo de fase III doble ciego (NCT03280056), investiga el efecto de las MSC-NTF en 200 pacientes con ELA. El tratamiento y el placebo se asignaron al azar 1: 1, y ambos fueron administrados mediante inyección intratecal (directamente al líquido cefalorraquídeo) cada dos meses.

Las medidas primarias de seguridad y eficacia del estudio se determinan utilizando la escala de califi-

cación funcional de ELA (ALSFRS-R; valora habilidades finas y gruesas) en pacientes después de 28 semanas de tratamiento en comparación con el placebo.

Un objetivo secundario es evaluar cómo los biomarcadores, como los factores neurotróficos secretados por las células, los agentes inflamatorios y las citocinas, modifican la sangre y el líquido cefalorraquídeo después del tratamiento con NurOwn.

Se espera tener datos para finales de 2020, lo que posiblemente respaldará la presentación de una Solicitud de Licencia de Productos Biológicos (en inglés BLA) a la Administración de Alimentos y Medicamentos de los EE. UU. (FDA) solicitando su aprobación.

Por el momento, NurOwn ha recibido el estatus de medicamento huérfano tanto por la FDA como por la Agencia Europea de Medicamentos como un posible tratamiento para la ELA.

Terapias como NurOwn representan un enfoque innovador en el campo de las terapias celulares para pacientes con ELA. Esto, sumado al hecho de que la fase III de este ensayo clínico continúe adelante sin ninguna modificación de protocolo supone un avance importante. No obstante debemos ser cautos y esperar a que se publiquen los datos de esta fase III.

42.500 CUIDADORES NO PROFESIONALES YA COTIZAN EN LA SEGURIDAD SOCIAL

Servimedia / ICAL (07/08/2019)

La ministra de Sanidad, Consumo y Bienestar Social en funciones, María Luisa Carcedo, destacó este miércoles que 42.500 cuidadores familiares de personas dependientes ya están incluidos en el convenio especial del Imsero con la Seguridad Social para hacerse cargo de sus cotizaciones, según anunció en una visita institucional a Salamanca.

Carcedo sostuvo que el objetivo de esta medida es que “los familiares no vean interrumpidas sus carreras laborales y puedan seguir cotizando” y, de este modo, “no verse abocadas a una pensión no contributiva”, declaró tras visitar el Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedad de Alzheimer y otras Demencias (CREA) de Salamanca.

Además, indicó que también ayuda a esos objetivos de “mantener al enfermo en el entorno y proporcionar en los domicilios las atenciones sociales y sanitarias necesarias”. En ese sentido, la ministra indicó que el 83% de los cuidadores abandonaron sus trabajos anteriores para dedicarse al cuidado de los familiares.

La principal ventaja para las personas que cuidan a dependientes de forma no profesional -la mayoría mujeres- de suscribir un convenio especial con la Seguridad Social es que los años dedicados al cuidado de la persona dependiente, a menudo de su entorno familiar, se integran en su vida laboral y contribuyen a generar derecho a prestaciones como la de jubilación o la de incapacidad permanente.

Referencia:

<http://sid.usal.es/noticias/discapacidad/60857/1-1/42500-cuidadores-no-profesionales-ya-cotizan-en-la-seguridad-social.aspx>
https://alsnewstoday.com/2019/09/27/fda-releases-guidance-on-developing-new-als-therapies/?utm_medium=desktop-push-notification&utm_source=Notifications&utm_campaign=OneSignal

MILES DE PERSONAS QUEDAN «ATRAPADAS» EN SUS HOGARES POR EL PROBLEMA DE ACCESIBILIDAD DE LOS INMUEBLES ESPAÑOLES

ABC (23/09/2019)

En España existen alrededor de un millón de edificios sin ascensor y, dentro de diez años, el 25% de la población española será mayor de 65 años. Lo que es más, el 37% de los edificios no son accesibles desde la vía pública, el 28% de los ascensores existentes no son accesibles desde el portal, el 43% de los mismos necesitan mejorar sus condiciones de accesibilidad y aún existen 300.000 edificios de cuatro o más alturas sin ascensor. Estas barreras son las que se plantea eliminar la compañía Zardoya Otis, responsable del diseño, fabricación, instalación y mantenimiento de equipos de elevación, escaleras mecánicas y andenes. Por este motivo, la firma española —resultado de la fusión y adquisición de otras pequeñas y medianas empresas nacionales—, que opera en España, Portugal y Marruecos, cuenta con una unidad dedicada a salvar los obstáculos, no solo arquitectónicos, sino también cognitivos y sensoriales. Y es que la inaccesibilidad de los hogares españoles es un problema real; el Consejo General de Colegios de Administradores de Fincas de España (CGCAFE) estima que en el 77% de los inmuebles en los que sería necesario efectuar obras de rehabilitación y remodelación, no se han llevado a cabo.

Además, de los 2,5 millones de personas con movilidad reducida que hay en España, 1,8 millones (el 74%) precisan de ayuda para salir de sus casas de familiares y amigos, mientras que otros 100.000 no pueden salir nunca, según la Confederación Española de Personas con Discapacidad Física y Orgánica (COCEMFE).

Innovación para salvar barreras

Con una facturación de 395 millones de euros en el primer semestre de este año y más de 250.000 unidades en mantenimiento, Zardoya Otis comercializa sus productos, fabricados en Madrid, San Sebastián y Vigo, por todo el mundo. Uno de los más revolucionarios, el ascensor solar, que funciona sin conexión a la red eléctrica y con cero emisiones.

En cuanto al objetivo de hacer accesibles los espacios, la empresa ha diseñado un ascensor para una sola persona, que ocupa menos de un metro cuadrado y que estará a la venta en los próximos meses. En cuanto a las barreras sensoriales, Otis incorporó en 1989 el Braille en todas sus botoneras, siendo la primera empresa del sector en colaborar con la ONCE para su estandarización. Además, los

ascensores de la firma están equipados con un sistema audiovisual para permitir la comunicación en cabina tanto con personas con discapacidad visual, como con personas con discapacidad auditiva.

En línea con esta política activa, Zardoya Otis ha convocado este año los reconocimientos «Por un mundo sin barreras». Estos galardones tienen como objetivo valorar la labor de personas y organizaciones que contribuyen a la eliminación de barreras; en este caso, no solo físicas o arquitectónicas, sino también sensoriales, cognitivas y de cualquier índole.

El fallo del jurado será el próximo 15 de octubre, y premiarán dos categorías. La distinción «Ascentia», por la que se reconocerán los mejores productos y proyectos de I+D+i que contribuyan a la eliminación de barreras. Y la distinción «Áurea», por la que se reconocerán las mejores iniciativas de personas que sean o hayan sido referentes en la eliminación de barreras.

Referencia:

URI: <https://sid.usal.es/60894/1-1>