

El 80% de los enfermos con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) muere en menos de cinco años tras la aparición de la enfermedad y sólo el 10% sobrevive más de 10 años, según explicó el secretario del Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares de la Sociedad Española de Neurología (SEN), Dr Jesús Esteban, con motivo del Día Mundial de la ELA, que se celebró el sábado 21 de junio.

Los expertos explican que la ELA es una enfermedad neurodegenerativa mortal, caracterizada por la aparición de atrofia y debilidad muscular progresiva, que evoluciona hasta la parálisis completa. Sin embargo, la capacidad mental del paciente se mantiene indemne. "Tiene un tiempo de evolución variable, aunque la media son 3 años, pero hay casos que son mucho más rápidos y casos que son muchos más lentos", advirtió el Dr. Esteban.

En España hay entre 3.000 y 4.000 enfermos y afecta tanto a varones como a mujeres, siendo ligeramente más frecuente en los primeros, con un pico de incidencia entre los 50 y 70 años, aunque "se registran casos desde 18 años hasta los 90 años".

La incidencia se encuentra entre 2 y 3 casos por 100.000 habitantes al año, "similar al de otras enfermedades neurológicas más conocidas, como la esclerosis múltiple"; y la prevalencia es de 8 a 10 pacientes por 100.000 habitantes y año, "menor en comparación a otras enfermedades por su alta mortalidad".

La causa de la enfermedad es aún desconocida, aunque "a lo largo de las últimas décadas se han producido avances importantes en el conocimiento de los distintos procesos que están involucrados", afirmó. Por el momento, se sabe que la enfermedad afecta según un claro patrón hereditario, y "la enfermedad llega a afectar al 50% de cada generación".

Es una enfermedad neurodegenerativa que se produce por la muerte precoz de las neuronas motoras, que son las encargadas de mandar la información final al músculo. Cuando estas neuronas fallecen precozmente, los síntomas son una parálisis muscular progresiva.

"Los pacientes que tienen esta enfermedad empiezan a tener una debilidad que no aparece de manera simultánea en todos los miembros", a partir de ahí, según explicó, "se produce una progresión que va paralizando todos los músculos, pero no a los sentidos ni el pensamiento".

En este último año se ha descrito una nueva proteína (la llamada TDP43) que es el constituyente principal de los depósitos anormales que se encuentran en el 90% de los pacientes de ELA, tanto esporádica como familiar. Con respecto al defecto o mutación en el gen SOD1, este nuevo hallazgo es mucho más interesante ya que el depósito anormal de esta proteína se encuentra en todos los pacientes con ELA esporádica (la habitual) y en los casos familiares no SOD.

Este hallazgo puede ser "muy útil" para saber cómo funciona la enfermedad, sobre todo, porque al conocer las mutaciones se podrán generar nuevos modelos animales para los ensayos "más fiables". "Esto va a permitir tener un nuevo ratón que sea un reflejo mucho más fiable de lo que ocurre en el 90% de los casos y va a dar muchas posibilidades de tratamiento", añadió el Dr. Esteban.

*Fuente: Jano.es*