



2 Junio, 2024

► **PATOLOGÍAS POCO FRECUENTES**

Andalucía ultima la actualización de su plan para enfermedades raras

● Después de 12 años sin renovarse, la Consejería de Salud ultima su estrategia, donde prevé salvar escollos de financiación y favorecer la equidad en la atención a estos pacientes

Ramiro Navarro

El Plan Andaluz de Atención a las Personas Afectadas por Enfermedades Raras se inició en el año 2008 para definir dentro del sistema sanitario las líneas estratégicas que podrían mejorar el diagnóstico, las actuaciones sociosanitarias o terapéuticas y el desarrollo de la investigación. Este plan estaba diseñado para ser aplicado hasta 2012 y desde entonces no ha tenido actualización.

Esto no quiere decir que no se haya trabajado en este ámbito, como explica Javier Blasco, coordinador del Plan Andaluz de Enfermedades Raras, que aclara que “durante estos años se ha trabajado sobre unas líneas o ideas generales” y que “ahora, previsiblemente, este mes, se presente la actualización del plan, sobre el que se ha estado trabajando desde 2021”. Blasco es también uno de los coordinadores del Proyecto ‘Coordenadas en Enfermedades Raras’, promovido por Sobi y cuyo documento de conclusiones se presentó el pasado mes de febrero en el Senado. Esta iniciativa surgió con el compromiso de desarrollar una serie de indicadores que permitan analizar la heterogeneidad asistencial en las distintas Comunidades Autónomas de España para en relación el cuidado de los pacientes con enfermedades raras y realizar propuestas.

A la hora de analizar ese panorama y la situación del Plan andaluz, Blasco enfatiza la importancia de tener un plan propio en lugar de

Murcia, Madrid y nuestra comunidad cuentan con los mejores indicadores en este ámbito

dependen únicamente de la estrategia nacional, una situación que, según él, varía entre las Comunidades Autónomas (CCAA). “Hay CCAA que no tienen realmente plan propio, sino que se han ceñido a la estrategia nacional. Eso no es que sean mejores ni peores. Analizando todos los indicadores planteados, podríamos decir que destacan Andalucía, Murcia, Madrid y Galicia, quizás porque llevan más años con sus planes activos”, afirma. A pesar de no haber tenido un plan formalmente activo en los últimos años, “sin tener un plan activo hemos tenido muy buena pun-



JESUS JIMENEZ

Mejorar las herramientas y la financiación de proyectos de investigación sobre patologías poco frecuentes será uno de los próximos objetivos.

Investigación y registros

El destilado del documento de conclusiones del Proyecto ‘Coordenadas en Enfermedades Raras’, indica que las CCAA con planificación específica han mejorado notablemente la formación y el registro de EERR, lo que ha permitido una mejor comprensión y manejo de estas enfermedades. Además, la investigación ha sido un pilar fundamental, con iniciativas para compartir conocimientos, mejorar infraestructuras y proporcionar recursos financieros. A pesar de los avances, se pueden

identificar varios desafíos que persisten. Entre ellos, la necesidad de mejorar la financiación y el apoyo a la investigación es destacada como una prioridad. También se subraya la importancia de promover registros completos de todas las EERR y desarrollar programas de sensibilización más amplios. La formación especializada para los profesionales de la salud y la elaboración de guías clínicas actualizadas son recomendaciones clave para avanzar en la atención de estas enfermedades.

tuación en todos los ítems; en general, estamos bastante bien”, asegura Blasco.

Una de las ventajas clave de Andalucía es su carácter pionero. “La ventaja que tenemos en Andalucía es que el camino recorrido nos ha permitido ir acumulando conocimiento de gestión, de inversión, del circuito asistencial... Es la primera CCAA que establece un presupuesto y un plan propio”, señala Blasco, añadiendo que el plan original estuvo activo hasta 2012. Desde entonces, “aunque no ha habido un plan formalmente activo, se ha seguido una estrategia que ha priorizado la participación de asociaciones de pacientes y familiares en comisiones y órganos de participación”.

Sin embargo, Blasco también reconoce las limitaciones financieras que han afectado a ciertas áreas, como la investigación, que ha dependido más de presupuestos del CiberER o del Instituto de Salud Carlos III (ISCIII).

Desde 2021, se ha trabajado en una actualización del plan con la formación de grupos de trabajo que han revisado y depurado las propuestas iniciales. “Una vez que fue revisado por el Servicio Andaluz de Salud y se ha depurado; de más de 160 medidas inicialmente planteadas, se quedarán en 138”, explica Blasco. Además, “se ha bus-

cado la colaboración de sociedades científicas y de pacientes para que actúen como agentes externos de revisión del plan, y también pasa por el escrutinio de las Consejerías y Secretarías Generales implicadas”, afirma.

Un aspecto crucial del nuevo plan es su presupuesto, que combinará fondos de la estrategia nacional y de la Junta de Andalu-

La nueva estrategia dependerá de fondos nacionales y de la propia Junta

cia. Para Blasco, “la idea es que al plan lo acompañe un presupuesto, una parte procede de la estrategia nacional y otra vendrá de la Junta de Andalucía. Probablemente a finales de junio podremos presentarlo”.

El desafío ahora es la implementación efectiva del plan y asegurar que las medidas propuestas tengan un impacto real en la vida de los pacientes y profesionales. “Lo complejo luego es hacer que se ejecute y lograr que esas medidas cambien cosas y aporten soluciones a las necesidades de los pacientes y los profesionales”, concluye Blasco.

Prevalencia y letalidad

Entre este inmenso grupo de patologías poco frecuentes, la que presenta mayor incidencia en Andalucía es la miastenia grave, con casi 32 personas afectadas de cada 100.000 habitantes, y resulta “muy significativo el fuerte incremento en tan solo tres años de la prevalencia de la esclerosis tuberosa y de la displasia renal”, según la actualización de estas cifras que expuso en la Comisión de

Salud del Parlamento Andaluz, la consejera del ramo, Catalina García, el pasado mes de marzo; cuando ya adelantó la inminente presentación de esta actualización del Plan. En cuanto a la letalidad, las cifras señalan que las tasas más altas se observan en las patologías que afectan al sistema nervioso, como la esclerosis lateral amiotrófica, la ataxia de Friedreich y la enfermedad de Huntington.



3 Junio, 2024

La señal que podría adelantar el diagnóstico del alzhéimer y la demencia: “Empeora con el tiempo”, alerta un estudio

Una investigación reciente realizada en Estado Unidos arroja luz sobre la conexión entre los problemas financieros y el desarrollo de estas enfermedades



LOS PROBLEMAS FINANCIEROS PUEDEN ESTAR RELACIONADOS CON EL DESARROLLO DE ENFERMEDADES VINCULADAS A LA DEMENCIA. E. E.

ELENA PÉREZ
 Madrid

Los síntomas que producen la enfermedad de Alzheimer, así como, en general, los trastornos ligados a la demencia, pueden variar entre una persona y otra, pero, existen algunos signos prematuros que son muy comunes. Dada la importancia crucial del diagnóstico temprano de estas enfermedades, la ciencia lleva años explorando las señales de alarma que pueden indicar, tanto a quienes las padecen como a sus familiares, que algo no va bien.

Aunque las primeras señales aparecen lentamente y son casi imperceptibles, los problemas de memoria son un factor al que se debe prestar especial atención, especialmente cuando tiene que ver con acontecimientos que han ocurrido recientemente. Las confusiones, el olvido de información recién aprendida y de la manera de ejecutar tareas que hasta ahora han formado parte de su rutina, como sumar o restar, pueden ser signos que cabe consultar con un médico.

Pero no solo eso: en muchas ocasiones, los primeros indicios también se dejan notar en la propia cartera. Así lo sugiere una investigación reciente realizada por un equipo de economistas y expertos médicos del Banco de la Reserva Federal de Nueva York y la Universidad de Georgetown pone la atención sobre los problemas financieros, que podrían estar relacionados con el desarrollo de enfermedades vinculadas a la demencia.

MÁS DEUDAS Y COMPRAS COMPULSIVAS

El estudio revela que las puntuaciones crediticias de las personas que eventualmente desarrollan demencia comienzan a deteriorarse mucho antes de que se diagnostique formalmente la enfermedad. Así, un año antes del diagnóstico, estas tenían un 17,2% más de probabilidades de incurrir en mora en los pagos hipotecarios que antes de la enfermedad, y un 34,3% más de probabilidades de que esto se repita en sus facturas de tarjetas de crédito. Otras veces, los problemas comienzan incluso antes: el estudio encuentra evidencia de personas que ya

presentaron retrasos en el pago de sus deudas cinco años antes de recibir un diagnóstico.

La investigación, que llegó a estos resultados combinando registros de Medicare con datos del buró de crédito estadounidense Equifax, resalta la importancia de reconocer que el deterioro cognitivo puede afectar la toma de decisiones financieras mucho antes de que se sospeche un diagnóstico. Según señaló la profesora Lauren Hersch Nicholas, de la Universidad de Colorado, las personas en etapas iniciales pueden mostrar cambios en su tolerancia al riesgo, lo que puede llevar a decisiones financieras imprudentes, como inversiones arriesgadas o compras impulsivas.

La economista de la Universidad de Georgetown, Carole Roan Gresenz, una de las autoras del estudio, afirmó que los resultados son claros y coherentes, demostrando que las dificultades financieras “empeoran progresivamente” a medida que se acerca el diagnóstico, reflejando directamente los cambios en el deterioro cognitivo observado en los pacientes. Incluso, el estudio advierte que esta rela-

ción podría ser aún mayor de lo que se estima, ya que en él solo se tuvieron en cuenta los retrasos en los pagos registrados en informes crediticios, sin considerar otros aspectos financieros que podrían resultar afectados por la enfermedad.

POTENCIALES VÍCTIMAS DEL FRAUDE

El impacto de los problemas financieros relacionados con la demencia es particularmente relevante dado el envejecimiento de la población y la previsión de un aumento en los casos de demencia en las próximas décadas. Por ejemplo, solo en Estados Unidos, se estima que aproximadamente 600.000 personas enfrentarán problemas financieros en la próxima década debido a trastornos de la memoria no diagnosticados, según el estudio de la Reserva Federal de Nueva York.

Además, los pacientes en estas primeras etapas también pueden volverse más susceptibles a los fraudes. En España, a lo largo de los últimos años se han desarticulado múltiples redes de estafa dirigidas a actuar contra ancianos con demencia. El

último caso lo conocimos este mes de mayo: los estafadores de la banda elegían a víctimas con deterioro cognitivo, generalmente mayores con suficientes recursos económicos y que vivían solos.

Los llamaban “clientes caramelo”. Una vez fichados, acudían a sus casas a ofrecerles productos del hogar o para la salud, les cobraban varias veces por un mismo producto y este nunca llegaba a sus casas. Incluso, llegaron a falsificar las firmas de los damnificados, y, una vez cometida la estafa, les agregaban a una agenda de contactos para repetir el mismo *modus operandi* pasado un tiempo.

Los investigadores esperan que estos hallazgos sirvan como una advertencia para las personas mayores y sus familias, instándolos a prepararse para la posibilidad de un diagnóstico de demencia y los cambios que supone en la vida cotidiana. Recomiendan tomar medidas preventivas, como designar un representante financiero de confianza o estar pendientes a posibles señales de cambios en la toma de decisiones entre amigos y familiares.



3 Junio, 2024

Bial traerá a España su innovación contra el parkinson a partir de 2025

La farmacéutica llega a acuerdos con Esteve y Uriach para venderles terapias

Javier Ruiz-Tagle MADRID.

La farmacéutica portuguesa Bial traerá su último medicamento contra el Parkinson a España a partir de 2025. La firma consiguió convencer al Ministerio de Sanidad en la última reunión de la Comisión encargada de dar entrada a nuevas terapias, pero se demorará varios meses porque, según reconocen, han tenido problemas con uno de sus proveedores de materias primas.

El medicamento se engloba dentro de lo que se conoce en el argot farmacéutico como innovación incremental. Esto quiere decir que el principio activo utilizado no es nuevo pero sí la formulación del mismo. En este caso, lo que pone Bial en el mercado es una pastilla plana que se coloca bajo la lengua y que mejora la llegada del medicamento al organismo.

Según ha podido saber este medio, el precio que le ha otorgado el ministerio es el mismo que el que ya existía en el mercado pero que no contaba con la mejora de Bial, alrededor de los 11 euros. Estas decisiones son motivo de negociaciones entre el Gobierno y la patronal

Farmaindustria desde hace tiempo, ya que España es un país donde se realiza mucha innovación incremental y las compañías se consideran maltratadas en las negociaciones de precio con el Ministerio de Sanidad.

Más allá de la llegada de este medicamento a España, Bial continúa

El medicamento tendrá un precio que rondará los 11 euros por presentación

su expansión por el país, al que considera la filial más importante de la firma lusa. No en vano, de los 340 millones de euros facturados por la farmacéutica en 2023, 85 vinieron del negocio aquí. Parte de esos ingresos provienen de varios acuerdos que la empresa ha llegado con algunas de las farmacéuticas españolas más conocidas. "Actualmente tenemos acuerdos de licencia con



António Portela, CEO de Bial, y Ana Álvarez, directora general en España. EE

dos empresas farmacéuticas españolas: Noucor (antes Uriach), al que le comercializamos Rinialer en Portugal, España y mercados emergentes; y con Esteve, al que le vendemos Somnial", explica la compañía portuguesa a este periódico.

Además de estos contratos, también tienen acuerdos para la fabricación de productos propios. "Kern, Farmasierra Manufacturing y Fine Foods & Pharmaceuticals producen algunos productos para Bial comercializados en los mercados emergentes", añaden.

Las áreas terapéuticas de más relevancia para Bial España, que cuenta con una plantilla de más de 135 profesionales, son neurología, respiratorio, cardiovascular y déficit de hierro. "Más de un millón de pa-

Farmasierra o Kern son algunos de los fabricantes españoles con los que trabaja la lusa

cientes son tratados con fármacos nuestros, especialmente en patologías como la epilepsia, la enfermedad de Parkinson, el asma, el EPOC (Enfermedad Pulmonar Obstruc-tiva Crónica), anemia ferropénica e hipertensión arterial", dicen.

La compañía cumple ahora 25 años en España, pero la matriz lusa está de aniversario; comenzó sus actividades en el año 1924.



2 Junio, 2024



M.G.

Nueva hormona para el tratamiento del párkinson

NEUROPROTECTORES. Un equipo de investigación de la Universidad de Málaga, en colaboración con la Università di Modena e Reggio Emilia de Italia, ha demostrado en sus

estudios en ratones que la acción de una hormona impide la aparición de los síntomas de la enfermedad de Parkinson por sus efectos antioxidantes y neuroprotectores sobre las células, evitando

la muerte celular en áreas cerebrales específicas. Su hallazgo, publicado en *Journal of Advanced Research*, ha permitido al grupo patentar el uso de esta sustancia de la familia de la insulina.



13 Junio, 2024

Sociedad y Cultura

Investigaciones contra la ELA pioneras en el mundo

Sergi Sánchez, Barcelona

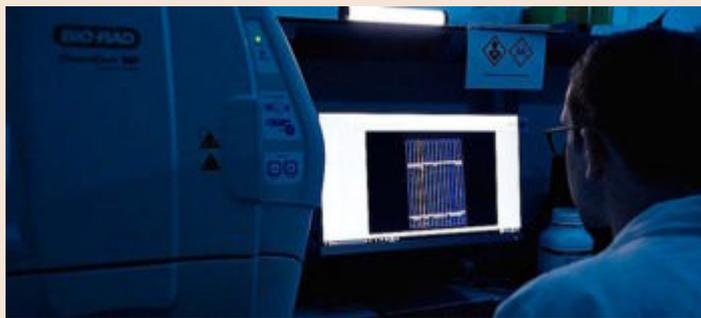
La Fundación La Caixa y la Fundación Luzón renuevan su convenio de colaboración para fortalecer el tejido investigador sobre la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). El próximo día 21 será el día mundial dedicado a concienciar sobre esta patología.

Se trata de la tercera enfermedad neurodegenerativa más prevalente en España, con un índice de mortalidad

Esta enfermedad afecta a cerca de 4.500 personas en España con una alta tasa de mortalidad

del 80% en los cinco primeros años. Actualmente, entre 4.000 y 4.500 personas la padecen y en la gran mayoría de los casos se desconoce su origen.

Entre las investigaciones en marcha, destaca la de la Fundación Miguel Servet-Navarrabiomed, que trabaja en un proyecto para el diagnóstico precoz de la enfermedad mediante la técnica de la biopsia líquida. En palabras de su responsable, Maite Mendioroz, esta técnica permite acceder al material genético de las neuronas muertas a través de la sangre y poder estudiar cambios epigenéticos.



Los trabajos se centran en ámbitos como el diagnóstico precoz y el estudio de la inflamación.

Por su parte, la Universitat Autònoma de Barcelona (UAB) se centra en el estudio de la inflamación que provoca la muerte neuronal en pacientes de ELA. Esta investigación

propone una terapia que reduce y eventualmente frena su progresión gracias a la administración de un medicamento por vía oral. El investigador Rubèn López y su equi-

po han obtenido resultados exitosos en la etapa preclínica, y su propuesta "supone un cambio de paradigma de cómo tratar la inflamación", destaca el experto.

Contenido ofrecido por Fundación La Caixa



El Covid persistente acelera las enfermedades neurológicas

● Los expertos creen que la infección por coronavirus debe ser un factor de riesgo para el alzhéimer

Begoña Fernández (Efe) MADRID

La mayoría de los síntomas del Covid persistente desaparecen al año salvo los neurológicos, que suelen tener una lenta recuperación y se convierten en los más preocupantes, como la aceleración del alzhéimer en mayores diagnosticados, de las enfermedades neurodegenerativas y de los trastornos psiquiátricos.

Así lo revela la neurocientífica del Centro de Investigación de Houston Sonia Villapol, que participó ayer en el 30 congreso nacional de la Sociedad Española de Medicina General y de Familia (SEMG), que tuvo lugar en La Coruña, y que explica que esta aceleración ocurre porque la inflamación sistémica por coronavirus produce neuroinflamación prolongada, y potencialmente causa la mayoría de los problemas neurológicos relacionados con el Covid persistente.

Según Villapol, la infección por SARS-Cov-2 se debe considerar un factor de riesgo para la enfermedad de Alzhéimer.

“Está demostrado que causa aceleración, pero no si provoca la enfermedad, ya que no ha pasado el tiempo suficiente para demostrar esto”, precisó.

Lo que sí está confirmado es una correlación directa entre una infección previa por Covid y un mayor riesgo de aceleración de alzhéimer.

Villapol afirmó que cualquier infección viral, no sólo por SARS-Cov-2, aumenta esta aceleración.

Por ejemplo, el riesgo acumulado de demencia se incrementa cuando una persona está hospi-



STEPHANIE LECOQ / EFE

Un fisioterapeuta atiende a un enfermo de Covid.

talizada por una infección viral. A juicio de esta experta, si una persona mayor es hospitalizada por Covid, se recomienda aplicar una terapia viral, incluso en infecciones moderadas de SARS-Cov-2, para reducir la gravedad de los síntomas y sobre todo las secuelas.

Respecto a los nuevos tratamientos que se aplicarían a problemas neurológicos por Covid persistente, Villapol informa de que hay varios en fases clínicas 3 y 4 (las últimas), entre ellos por

Casi dos millones de personas sufren Covid persistente, el 5% de los infectados

ejemplo la vitamina B3 (para niebla cerebral) o los inhibidores de varias vías inflamatorias.

También hay, en fase 3, combinaciones de fármacos para varios síntomas neurológicos persistentes como fatiga, dolor de cabeza o mal funcionamiento del sistema nervioso autónomo.

Para esta neurocientífica, la solución pasa por hacer “perfiles individualizados”, para lo que se está investigando cómo identificar biomarcadores de diagnóstico en función de las bacterias microbianas.

Se trata, explica, de “dibujar un perfil de la microbiota intestinal asociada a la depresión, la ansiedad y los síntomas de estrés”, y ese perfil puede dar unos “rasgos de severidad” que esclarezcan cuánto van a durar los síntomas.

Villapol defiende la medicina personalizada “tan necesaria para aplicar tratamientos individualizados”.

En España, hay en estos momentos casi dos millones de personas con Covid persistente, lo que supone que el 5% de las personas que en algún momento se han infectado con el virus desarrolla la enfermedad.

El Covid persistente se caracteriza por la gran cantidad de síntomas, más de 200. Los hay mayoritarios, como la astenia o el cansancio extremo, pero también se dan otros que afectan al área neurocognitiva, como es el déficit de concentración, la niebla mental, la cefalea, los dolores osteomusculares y la sintomatología del aparato cardiovascular, respiratorio y digestivo.



15 Junio, 2024

Marcadores de la microbiota se asocian con el párkinson

AGENCIAS
MADRID

■ ■ ■ Un estudio liderado por el Consejo Superior de Investigaciones Científicas (CSIC) ha descubierto la presencia de amiloides bacterianos asociados con la enfermedad de Parkinson en la microbiota intestinal, lo que podría aportar herramientas para hacer un diagnóstico precoz de la patología.

Se estima que en España 160.000 personas tienen párkinson y la cifra asciende hasta más de 7 millones en todo el mundo, según la Federación Española de Párkinson. Las enfermedades neurodegenerativas relacionadas con la edad que implican agregación amiloide siguen siendo uno de los mayores retos de la medicina moderna. Desde hace tiempo se conoce que las alteraciones del microbioma gastrointestinal desempeñan un papel activo en la etiología de los tras-

EN ESPAÑA 160.000
PERSONAS TIENEN
PÁRKINSON Y LA CIFRA
ASCIENDE HASTA MÁS
DE 7 MILLONES EN
TODO EL MUNDO

tornos neurológicos.

El hallazgo, que se publica en la revista "Nature Communications", recuerda que la microbiota del tracto intestinal forma el biofilm más abundante del cuerpo humano y tiene un impacto considerable en la salud y en la enfermedad de una persona. Esto ha permitido demostrar que las bacterias que habitan en el intestino humano producen proteínas asociadas al biofilm (BAP) que se ensamblan formando amiloides.

"Esta investigación cubre un vacío en el conocimiento, no sólo de los aspectos patológicos de la enfermedad de Parkinson, sino también de sus etapas iniciales a nivel intestinal. Nuestros resultados pueden tener importantes implicaciones para desarrollar herramientas que permitan un diagnóstico más precoz y terapias más eficaces dirigidas a los estadios iniciales de esta patología", señala Jaione Valle, científica del Instituto de Agrobiotecnología (IdAB-CSIC). ■



14 Junio, 2024

Lilly entrará en Alzheimer y competirá con Biogen

Último un fármaco para este verano y el negocio global de la patología es de 13.000 millones

Javier Ruiz-Tagle MADRID.

Lilly se va a embarcar en uno de los negocios farmacéuticos más inexplorados. La multinacional americana última la aprobación de un medicamento para el Alzheimer, una patología para la que apenas hay soluciones terapéuticas. Hasta la fecha solo hay comercializado una solución farmacológica ideada por Biogen y Eisai (Lequembí) pero el negocio calculado para esta enfermedad es de 13.000 millones de dólares, según *Bloomberg*.

Los analistas del mencionado portal, además, ven al medicamento de Lilly con mucho más potencial que al de sus rivales. En una primera aproximación, y sin haberse estrenado en el mercado todavía, ya le auguran quedarse con la mitad del mercado, por lo que la evolución sería muy superior en unos años.

Eisai y Biogen abrieron el camino al tratamiento farmacológico del Alzheimer con su medicamento hace ya dos años. Tras un comienzo lento, Eisai pronosticó el mes pasado que las ventas aumentarían hasta los 364 millones de dólares en su año fiscal 2024. "Si se aprueba, las ventas de donanemab (el candidato de Lilly) podrían superar las de Lequembí en 12 meses, en parte debido a una dosificación más conveniente y porque los pacientes pue-



Sede de Lilly.

den dejar de recibir el medicamento una vez que los niveles de amiloide alcancen un umbral de eliminación", escribieron los analistas.

Lilly ha sido la última compañía en entrar en esta área terapéutica, pero no será la única. AC Immune, Alzheon, Cassava Sciences and Vivityon Therapeutics también preparan sus tratamientos que, de cumplir con los ensayos clínicos, irán saliendo al mercado a lo largo de esta década.

Las incursiones de Lilly

Más allá del Alzheimer, la multinacional americana también acaba de lanzarse a un área que reportará a la compañía grandes beneficios: la obesidad. Lilly ya ha desembarcado en Estados Unidos y lo irá haciendo en los distintos países de la Unión Europea a lo largo del presente curso. Tal y como contó *elEconomista.es*, el último mercado elegido es España, donde en-

trarás sin financiación pública (pero sí con la necesidad de contar el paciente con receta médica) a partir del mes de julio.

En comparación con el Alzheimer, el negocio de los tratamientos para perder peso es mucho mayor. Las últimas aproximaciones hablan de que el volumen es de 100.000 millones y los analistas creen que la solución de Lilly (Mounjaro) será la que más ventas coseche, si bien su rival, Novo Nordisk, se quedará con la mayor parte del mercado al disponer de varias terapias.

En cualquier caso, al menos en España, habrá que esperar para ver la evolución de estos medicamentos. En mayo, primer mes de ventas del fármaco de Novo Nordisk, no hubo crecimiento en la facturación.



21 Junio, 2024

V. V. / Agencias

La reina emérita doña Sofía dio ayer la bienvenida a los congresistas e investigadores que participan en el I Congreso Internacional de Esclerosis Lateral Amiotrófica 'Manolo Barrós'. Una cita que reúne a los mayores expertos en la materia durante dos días en la capital de Almería.

Su Majestad saludó a las autoridades asistentes en la Plaza Vieja, pasadas las ocho y media de la tarde. Antes, a las 15:00 horas, ya había comenzado el congreso con una primera sesión dedicada a "La importancia de las donaciones de cerebro para la investigación en ELA" y una segunda con el título "El papel de las asociaciones de pacientes y de los pacientes en la investigación".

Se trata de un evento que organiza la Fundación CIEN (Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas), dependiente del Instituto de Salud Carlos III, junto a la Fundación Reina Sofía, con la colaboración del Ayuntamiento de Almería y la Diputación Provincial.

Este congreso se crea como un hito crucial en la lucha contra una enfermedad neurodegenerativa aún sin cura. Cerca de 200 personas ya se han inscrito en este importante encuentro que espera convertirse en una cita anual para la investigación de la ELA.

El congreso comenzó por la mañana con dos sesiones con expertos en la materia

La reina doña Sofía, a través de su fundación, impulsa la realización de este congreso, así como la investigación en ELA que se desarrolla en el Centro Alzheimer Fundación Reina Sofía al considerar que "es una de las peores enfermedades a la que una persona se puede enfrentar, debido al sufrimiento que el paciente padece a lo largo de su evolución, y del que es plenamente consciente", por ello, en palabras dirigidas a los miembros de su Fundación, Doña Sofía pidió "ayudar a los enfermos y a sus familias para aliviar este sufrimiento. La única esperanza para nuestros queridos enfermos es encontrar una solución a través de la investigación, en la cual la Fundación Reina Sofía está poniendo todo su empeño".

Antes, por la mañana, se presentaba el congreso, en la sala de prensa del ayuntamiento de Almería, con la participación de la concejala de Familia, Inclusión e Igualdad del Ayuntamiento de Almería, Paola Laynez, acompañada de la concejala de Presidencia, Amalia Martín; el vicepresidente de la Diputación, Ángel Escobar; la

Doña Sofía da la bienvenida al congreso de ELA

- La reina emérita asiste al encuentro donde expertos internacionales debaten sobre la esclerosis lateral amiotrófica ● Lo organizan su fundación y CIEN



La reina emérita saluda a los niños que estaban esperándola en la Plaza Vieja.



Doña Sofía junto a la alcaldesa de Almería y otras autoridades.

gerente de la Fundación CIEN, María Ángeles Pérez; el director científico de la Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas (CIEN), Pascual Sánchez; y el vocal secretario de la Fundación Reina Sofía, José Luis Nogueira.

Paola Laynez ha agradecido "la generosidad de la reina doña Sofía, que estará dos días en nuestra ciudad, demostrando un aspecto que le ha acompaña-

do como hilo conductor a lo largo de toda una vida de servicio público. Me refiero a su compromiso con las causas sociales, y que refleja una vez más con su apoyo a un congreso que aborda una enfermedad con un diagnóstico duro de asimilar para las personas con ELA".

Además, la concejala ha manifestado que "el Ayuntamiento de Almería trabaja día a día para convertirse en un referente

nacional en materia de inclusión. Y en este camino nuestro buque insignia es el Espacio Alma, primer edificio inclusivo en estas características en todo el territorio nacional, abierto en el otoño de 2022 para atender las necesidades del Tercer Sector. En el Espacio Alma ya trabajan 50 asociaciones, entre ellas las dedicadas a personas afectadas con Alzheimer, Parkinson, Esclerosis, etc."

El vicepresidente de la Diputación de Almería, Ángel Escobar, ha felicitado a la Fundación Reina Sofía y la Fundación CIEN por apostar por Almería para ser "la capital nacional de la investigación neurológica para combatir esta enfermedad. "Agradecer el papel de doña Sofía para liderar la lucha contra el ELA, visibilizar la problemática que sufren cada día los enfermos y sus familias. Este congreso es el primero, pero estoy seguro que vendrán muchas ediciones para seguir avanzando en la batalla contra la Esclerosis Lateral Amiotrófica y lograr que los más de 4.000 casos que se registran en España puedan algún día alcanzar la cura". Del mismo modo, ha detallado la colaboración de la Diputación para contribuir a que la provincia pueda acoger proyectos de este calado que la sitúan como foco de conocimiento e investigación.

Por su parte, la gerente de CIEN, María Ángeles Pérez, ha aprovechado la ocasión para "agradecer tanto al Ayuntamiento de Almería como a la Diputación su apoyo y colaboración con este Congreso, así como a la Fundación Reina Sofía y S.M. la Reina, quien se ha implicado especialmente".

El director científico de CIEN, doctor Pascual Sánchez Juan, ha detallado las principales cuestiones científicas que se expondrán en estos dos días y que tienen como objetivo poner en común hallazgos y estudiar la situación actual de la investigación sobre ELA, en particular los avances en medicina de precisión.

Por último, el vocal secretario de la Fundación Reina Sofía, José Luis Nogueira, ha informado que "SM la Reina Sofía lleva más de 20 años impulsando la investigación de las enfermedades neurodegenerativas. Con respecto a la ELA, Su Majestad ha podido comprobar por personas cercanas a su entorno las terribles consecuencias de esta enfermedad. Por eso, SM la Reina Sofía nos ha requerido que pongamos todo nuestro empeño en poder dar esperanza a los enfermos de la ELA y a sus familias, a través del único medio que conocemos, como es la investigación. Y lo hacemos con congresos como el de Almería, así como apoyando la investigación".

Hoy a mediodía, a las 12:00, doña Sofía estará en el acto oficial con motivo del día internacional del ELA, en la Casa de las Mariposas, donde se está celebrando el congreso.

Dibujos de niños y flamenco para la reina emérita

Doña Sofía fue recibida en la Plaza de la Constitución por una comitiva encabezada por la alcaldesa, María del Mar Vázquez. También contó con la simpatía de un grupo de niños que le entregaron unos dibujos, minutos antes de que subiese a la terraza de la Casa Consistorial, donde representantes de la sociedad civil y militar la aguardaban con la Alcazaba iluminada por el sol del atardecer. La regidora almeriense agradeció a doña Sofía su regreso a la ciudad.

A continuación, los presentes disfrutaron de un concierto a cargo de José del Tomate, hijo de José Fernández Torres 'Tomatito', y José Carlos Esteban-Hanza Fernández, culminado con un cóctel en este privilegiado espacio de la capital almeriense.



28 Junio, 2024

Científicos de EE.UU. crean una terapia para enfermedades causadas por priones

El avance se ha logrado en ratones; aún no se han iniciado ensayos en personas

Canal **Big Vang**
 www.lavanguardia.com/ciencia



JOSEP CORBELLA
 Barcelona

En una investigación que sienta las bases para el tratamiento de las enfermedades causadas por priones, una terapia experimental ha inhibido la producción de la proteína priónica en el cerebro de ratones. Estas enfermedades, como el Creutzfeldt-Jakob y el insomnio familiar fatal, causan una rápida neurodegeneración y en la actualidad son inevitablemente mortales.

La innovadora terapia, llamada CHARM, se basa en silenciar genes patológicos. Podría ser útil en un futuro contra otras enfermedades neurodegenerativas relacionadas con proteínas anómalas como el alzhéimer o el párkinson, señalan los autores de la investigación. Según advierten en la revista *Science*, donde hoy presentan sus resultados, aún están perfeccionando la técnica antes de realizar ensayos en personas.

Pero tienen prisa por iniciar estos ensayos cuanto antes. Sonia Vallabh, codirectora de la investigación, empezó a trabajar en priones tras descubrir que tiene una alteración genética que la predispone a desarrollar insomnio familiar fatal en el futuro. Vallabh y su marido Eric Winikel reorientaron sus carreras para investigar cómo prevenir y tratar estas enfermedades. Ambos trabajan actualmente en el Instituto Broad y en el hospital General de Massachusetts.

Las patologías causadas por priones se producen porque el gen PrP produce una forma anómala de la proteína priónica en el cerebro. Cuando esto ocurre, la proteína provoca daños extensos en el cerebro que llevan a la neurodegeneración y a la muerte.

La estrategia que están desarrollando Vallabh y Winikel consiste en silenciar el gen PrP para que no

produzca la proteína anómala. Se trata de una terapia epigenética, que consiste en situar una pequeña molécula sobre una región precisa del ADN para mantener el gen inactivo. Es diferente de las terapias génicas en que se modifican los genes –por ejemplo, con la edición genética CRISPR–. Y diferente también de las terapias farmacológicas clásicas que actúan sobre las proteínas anómalas cuando ya se han producido.

La terapia CHARM ha reducido en un 80% la producción de proteína priónica en el cerebro de ratones. Estudios anteriores, también en ratones, han mostrado que una reducción del 21% es suficiente para retrasar el inicio de síntomas de las enfermedades priónicas.

“Son resultados muy prometedores pero en una fase aún muy precoz de desarrollo”, valora Ma-

nel Esteller, investigador Icrea en el Institut Contra la Leucèmia Josep Carreras y especialista en epigenética. Muy prometedores porque “abren una puerta para intentar tratar estas patologías incurables”, valora Esteller. Pero

El tratamiento epigenético silencia genes patológicos para que no produzcan proteínas anómalas

preliminares porque “estamos aún lejos de la aplicación práctica de estos resultados”.

“Aún no tenemos ensayos clínicos iniciados ni previstos”, ha informado Vallabh en un correo a *La Vanguardia*. “El próximo paso

es optimizar CHARM para el gen PrP humano”.

La terapia CHARM se ha desarrollado gracias a una colaboración entre el laboratorio de Vallabh y Winikel en el Instituto Broad y el de Jonathan Weissman en el Instituto Whitehead, también en Massachusetts. Weissman había desarrollado una técnica epigenética para silenciar genes que era adecuada para hacer investigación pero no para utilizarla como terapia.

Introduciendo ingeniosas mejoras en la técnica de Weissman, los investigadores han conseguido una terapia epigenética que, con los datos presentados hasta ahora, parece ser eficaz, duradera, reversible y segura. Una de estas mejoras ha sido el desarrollo de un adenovirus terapéutico capaz de administrar la terapia epigenética a todo el cerebro.●



Neuronas piramidales del córtex cerebral

JUAN GAERTNER/SCIENCE PHOTO LIBR / GETTY



29 Junio, 2024

Salud

Mujer, 69 años y afección neurológica, el rostro de la eutanasia en Canarias

De las 117 solicitudes recibidas desde 2021 en el Archipiélago, sólo 47 personas han recibido ayuda para morir ❖ Casi un tercio ha fallecido durante la tramitación

Claudia Morín
 SANTA CRUZ DE TENERIFE

Tres años después de la entrada en vigor de la Ley Orgánica 3/2021 de Regulación de la Eutanasia en España, 47 personas han recibido ayuda para morir en Canarias. En total, en las Islas se han presentado 117 solicitudes desde el 25 de junio de 2021 hasta el 5 de junio de 2024. Los datos facilitados por la Consejería de Sanidad revelan que el principal perfil de quienes demandan acogerse a esta prestación es el de una mujer, de 69 años y con alguna patología neurodegenerativa.

Para acogerse a la eutanasia la persona debe ser mayor de edad y encontrarse en una situación de sufrimiento grave, crónico, imposibilitante e insoportable para la misma, ya sea físico o psicológico. La mayoría de solicitantes pertenecen al colectivo de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA), pues son quienes suelen estar más concienciados de la realización de las últimas voluntades.

En general, las enfermedades neurológicas (24 prestaciones) y oncológicas (18) son el principal padecimiento en el que se fundamentan las solicitudes de la prestación. Los problemas respiratorios, psiquiátricos y las pluriopatologías (es decir, cuando el paciente cuenta con varias afecciones) son otras de las causas que encabezan esta lista de peticiones.

Por género, las mujeres presentaron menos solicitudes, pero reciben más prestaciones que los hombres, con 24 y 23 respectivamente. Aunque apenas hay diferencias, el número total de personas que han recibido ayuda para morir en Santa Cruz de Tenerife (22) es inferior al de la provincia oriental (25). La media de edad en el Archipiélago es de 67 años, la persona más joven tenía 41 y la mayor, 89.

La asistencia médica para morir está recogida como un derecho individual y gratuito, incluido en la cartera común de prestaciones del Sistema Nacional de Salud, supervisado y realizado por profesionales sanitarios. La ley es garantista porque el procedimiento para completar la solicitud implica que, en un mínimo de quince días, hay que completar de manera obligatoria dos instancias de conformidad. Fuentes de la Consejería aseguran que hay bastantes personas que inician el procedimiento, pero, o bien no cumplen los requisitos, o no concluyen la segunda petición. Este es el principal motivo que explica por qué



Una persona le da la mano a otra mayor en un centro hospitalario. LFP/DLP

la cifra de solicitudes (117) es bastante superior a la de ayudas prestadas (47). Además, durante la tramitación fallecieron 46 pacientes, principalmente con cáncer en fase terminal, y otras once peticiones fueron rechazadas.

▶ La Asociación en defensa de este derecho considera que la tramitación es farragosa y compleja

Quienes solicitan ayuda para morir esperan una media de 75 días, pero no debe superar los 35

La comisión de Garantías y Evaluación de Canarias, compuesta por cinco profesionales de la medicina, dos de enfermería y cinco juristas, es la encargada en última instancia de la concesión de la prestación. En concreto, siete personas pidieron un aplazamiento tras tener el visto bueno definitivo a su eutanasia. A su vez, otras seis revocaron su solicitud, cinco antes de presentar su segunda petición y una después de la resolución favorable.

El presidente de la asociación Derecho a Morir Dignamente (DMD), Javier Velasco, denuncia que el archipiélago canario es una de las siete comunidades autónomas

que no ha publicado ningún informe de evaluación desde que la ley nacional de eutanasia entró en vigor en 2021.

El Artículo 18 e) de la Ley Orgánica recoge como una obligación hacer públicos los datos. Hace escasos días, Galicia compartía el informe, por lo que ahora Canarias, Castilla-La Mancha, Castilla y León, Extremadura, Madrid, Murcia y Navarra componen la lista de regiones con la tarea pendiente. Velasco afirma que se desconocen las razones por las que el Archipiélago, pese a habérselo pedido, no ha difundido los datos.

La Consejería regional de Sanidad, por su parte, detalla que el informe está pendiente de publicación. «Canarias debe tener una mayor transparencia, pero también precisa de comisiones insulares que realmente funcionen en todas las Islas», alega el presidente de DMD en referencia al grupo de profesionales que asesoran a los médicos que reciben las peticiones. Pese a que Sanidad asegura que estas figuras se encuentran repartidas por todo el territorio, Velasco insiste en que hay lugares en los que no funcionan como deberían.

Javier Velasco revela que quienes solicitan ayuda para morir esperan una media de 75 días, cuando por ley no deberían superarse los 35 días. La Asociación ofrece ayuda y asesoramiento, pero considera que la tramitación de la eutanasia es farragosa y compleja. Una cuestión que explicaría que casi un tercio de las personas han muerto durante la espera.

En España unas 750 personas solicitaron la eutanasia en 2023, un 30% más que el año anterior. 350 pacientes lograron ejercer su derecho a una muerte digna, según los datos que ha dado a conocer la entidad.

Las estimaciones avanzadas en rueda de prensa por el vicepresidente de DMD, Fernando Marín, desvelan que el número de prestaciones realizadas en el pasado año ha aumentado entre un quince y un veinte por ciento con respecto a 2022. Sin embargo, las cifras son bastante menores que las que esta asociación, que lleva 40 años luchando por la legalización de la eutanasia en España, estimaba para los tres primeros años de la ley. En concreto, la tasa de eutanasias registradas en 2022 fue inferior al 0,07% del total de muertes registradas en España.

La asociación destaca la «enorme desigualdad» entre comunidades, con cifras altas en Navarra, Cataluña y País Vasco y hasta 10 veces más bajas en Murcia, Extremadura y Galicia. Los datos de Canarias, por su parte, se sitúan en la media nacional. Por otro lado, DMD denuncia el «maltrato institucional» al que se enfrentan las personas que intentan ejercer un derecho: «El proceso se convierte en una pesadilla cuando la comisión inventa requisitos, cuando te exigen el informe de un trabajador social que no figura en la ley, cuando se suspende la tramitación o cuando un ciudadano busca el amparo de la justicia y choca contra un muro de incompreensión».