



## Sobre “aquELA” enfermedad del cubo con agua fría

### RESUMEN

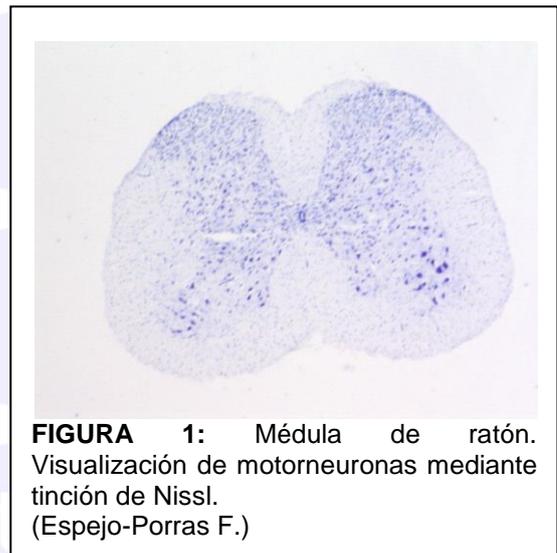
Fue durante el verano del año 2014 cuando a través de las redes sociales, se popularizó un reto: si no te echabas un cubo con agua fría tenías que realizar una donación para la investigación de una enfermedad neurodegenerativa, pero ¿hoy alguien recuerda el nombre de dicha enfermedad?

### A FONDO

Aquella enfermedad era la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Es cierto que aquel reto se volvió viral y consiguió que muchas caras conocidas ayudaran a la difusión de la existencia de esta enfermedad recaudando además dinero para su investigación. No obstante, después de un año no mucha gente recuerda algo más allá del nombre de la enfermedad.

Sería una injusticia dejar en el desconocimiento y olvido qué es esta enfermedad neurodegenerativa y por qué se produce.

Hay que tener claro, que en la ELA se produce la muerte de unas neuronas del cerebro y de la médula espinal especializadas en el control motor y que conectan con los músculos, son las llamadas motoneuronas. Esto hace que los afectados vayan perdiendo fuerza y coordinación en las extremidades hasta que la progresión de la enfermedad lleva a una parálisis progresiva acabando con el fallecimiento de la persona afectada. Se estima que en España, la incidencia de la ELA es de 1 persona por cada 50.000. Y lo más importante, para la ELA no existe un tratamiento eficaz.



**FIGURA 1:** Médula de ratón. Visualización de motoneuronas mediante tinción de Nissl. (Espejo-Porras F.)

Este hecho hace que la investigación científica sea la única herramienta que disponemos para luchar contra esta enfermedad. Es más, gracias a la investigación se ha podido saber diversas causas que están implicadas en la etiología. Se han encontrado que un 10% de los casos (ELA familiar) son debidos a mutaciones en determinadas proteínas (como SOD1, FUS, TDP43, etc) mientras que el resto de los casos (ELA esporádica) los cuales no tienen una herencia familiar, también poseen unas características patológicas comunes.



# OTRI

## Universidad Complutense de Madrid

OFICINA DE TRANSFERENCIA DE RESULTADOS DE INVESTIGACIÓN

Unidad de Información Científica y  
Divulgación de la Investigación

¿Cuáles son estas características que llevan a la muerte de las motoneuronas? Por un lado hay un factor excitotóxico. Esto significa que hay una sobreestimulación en las conexiones de las neuronas de tal manera que les resulta perjudicial. También se sabe que hay un malfuncionamiento en las mitocondrias, que son los motores energéticos de las células. Sin energía, las neuronas mueren. Además se ha visto que la inflamación tiene un papel importante. Factores inflamatorios en un principio podrían ayudar a la supervivencia neuronal, pero sin freno acaban siendo más perjudiciales aún.

Todavía quedan una gran cantidad de factores que están implicados y que necesitan una mayor investigación. Esperemos que gracias a esa investigación no sólo podamos comprender la ELA sino que podamos diseñar un tratamiento efectivo.

El reto del cubo con agua fría enseñó a la sociedad la existencia de esta enfermedad, pero queda lo más difícil. Conseguir que la sociedad se haga partícipe de este conocimiento sólo puede ser fomentado por una divulgación realizada por parte de los investigadores. El mayor escollo es hacer que el público en general alcance a comprender que para lograr un tratamiento eficaz no basta con un cubo con agua fría. Y para que la sociedad sea consciente, es necesario un acercamiento mutuo de la opinión general y la investigación científica.

### AUTOR

Francisco Espejo Porras, Contratado FPI

Grupo de investigación de Javier Fernández Ruiz en Cannabinoides y Enfermedades neurodegenerativas, Departamento de Bioquímica y Biología Molecular III, Facultad de Medicina U.C.M.

### más información

Para mayor información visite: [www.fundela.info/](http://www.fundela.info/)