

Tendencias



“Son proteínas centinelas que deben corregir las alteraciones de otras proteínas, pero no lo hacen”.

Claudio Hetz
U. de Chile

Científicos de Chile y EE.UU. descubren una de las causas de mal que sufre Stephen Hawking

► Expertos de la U. de Chile y de la U. de Massachusetts identificaron las proteínas que hacen que estos pacientes pierdan movilidad.

► Pruebas en animales mostraron que si estas proteínas están alteradas, los síntomas del ELA aparecen inmediatamente.



►► El científico Stephen Hawking padece ELA desde los 20 años. FOTO: EFE

Cecilia Yáñez

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa, como el parkinson o el alzheimer. Se hizo conocida en el mundo por el físico inglés Stephen Hawking, a quien afecta desde los 20 años.

Su origen sigue siendo un desafío para los científicos, pero ahora un equipo de expertos de las U. de Chile y Massachusetts creen haber hallado una respuesta: la clave está en las proteínas encargadas de eliminar la basura que se acumula en las neuronas del movimiento. Las mismas que hacen que nuestro cuerpo camine, hable o manipular objetos y que dejan de funcionar en estos pacientes.

En la mayoría de los casos esta enfermedad surge a partir de los 50 años, con síntomas como cansancio, disminución gradual del movimiento y lentitud. Luego, el paciente sufre una parálisis muscular progresiva que termina en su muerte. Durante todo ese proceso, que en general no dura más 10 años (salvo casos excepcionales como el de Hawking), los pacientes nunca ven afectada su actividad cognitiva, por lo que son plenamente conscientes del deterioro físico.

En la lucha por develar el origen de este mal, Claudio Hetz, científico del Instituto de Neurociencia Biomédica Milenio de la U. de Chile y Robert Brown de la U. de Massachusetts (EE.UU.) descubrieron que una proteína llamada PDI es clave en la aparición de la enfermedad.

Hasta ahora estudios habían registrado cambios en estas proteínas en estos pacientes, pero se creía que era una consecuencia de la enfermedad. Esta investigación demuestra que es también una explicación para su origen.

Hetz explica que estas proteínas están presentes en el cerebro y su función es “ser proteínas chaperonas o centinelas que deben corregir las alteraciones que surgen en la forma de las estructuras de otras proteínas”, dice. Pero en algunos casos no cumplen

con su trabajo. Eso significa, dice, que otras proteínas se pliegan mal en las neuronas —como ocurre en esta enfermedad con las motoneuronas— ocasionando acumulación de elementos neurotóxicos o basura, “lo que al final se traduce en las dificultades de movimiento de los pacientes”, explica.

¿Por qué estas proteínas no realizan su trabajo? Los especialistas demostraron que mutaciones en el gen PDI son un factor de riesgo para desarrollar ELA, pues expresan proteínas PDI también alteradas, que finalmente no hacen su trabajo de centinela.

Para probar su tesis, realizaron pruebas en que demostraron que si estos genes alterados se transfieren a individuos sanos, es posible apreciar cambios motores que son propios de la enfermedad.

Trabajando en laboratorio, con peces cebrá y ratones, advirtieron que al entregarles un gen PDI humano modificado, al poco tiempo desarrollaron los síntomas típicos de ELA. Los resultados de la investigación ya se han presentado en algunos congresos y están a la espera del visto bueno para su publicación en una revista científica internacional.

Otros estudios

En los últimos cinco años otros grupos científicos han estudiado el rol de las PDI asociadas a otras enfermedades cerebrales como el alzheimer y parkinson, por lo que este hallazgo abre un gran campo de investigación para el futuro.

En forma paralela, el equipo de Hetz también está desarrollando otras dos investigaciones, donde usan virus modificados en laboratorio para restaurar las alteraciones de proteínas en ELA mediante la entrega de genes protectores. Estos estudios fueron financiados por dos de las entidades más importantes en el mundo, Muscular Dystrophy Association y ALS Association, ambas de EE.UU., lo que da un reconocimiento a la importancia de este trabajo. ●



09 MAY - 10 JUN

VENTA BODEGA

HASTA 70% DCTO

6 CUOTAS
sin ple y sin intereses

10:00 - 19:00 hrs.

F: 387 75 00

SAN IGNACIO 1001 - QUILCURA