Published on *Ciencia Puerto Rico* (https://www.cienciapr.org)

Científicos boricuas estudian "El Mal de San Vito" [1]

Enviado el 27 febrero 2013 - 4:47pm

Este artículo es reproducido por CienciaPR con permiso de la fuente original.

Contribución de CienciaPR:

Este artículo es parte de una colaboración entre CienciaPR y
generado por CienciaPR puede reproducirlo, siempre y cuan
organización.

Autor de CienciaPR:

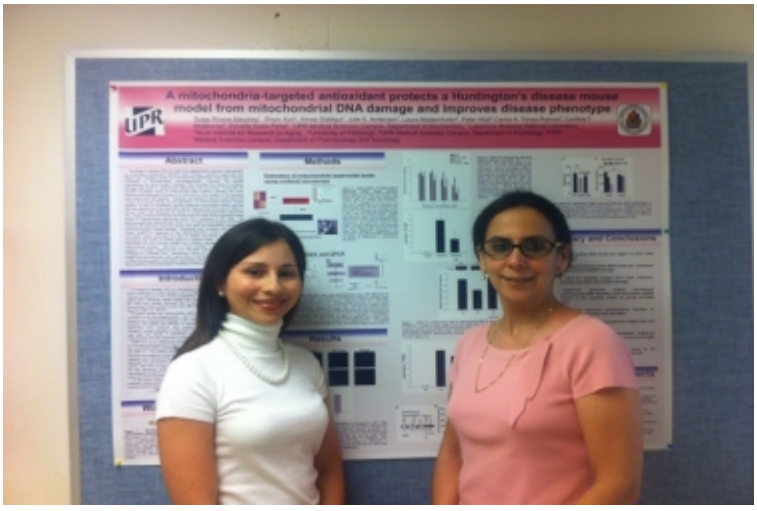
Sulay Rivera-Sánchez [2]

Fuente Original:

Diálogo Digital [3]

Por:

Sulay Rivera-Sánchez



Los científicos sabemos que la enfermedad de Huntington es provocada por una mutación o cambio que altera el material genético de una persona y que resulta en la producción de una proteína defectuosa.

La enfermedad de Huntington, también conocida como “El Mal de San Vito”, es un trastorno genético hereditario que afecta las células del cerebro o neuronas de la región del estriado. Esta área del cerebro está relacionada con el movimiento corporal, emociones y con la memoria.

Los científicos conocen que la enfermedad de Huntington es provocada por una mutación o cambio que altera el material genético de una persona y que resulta en la producción de una proteína defectuosa. Esta proteína, que es importante para el funcionamiento del cuerpo, se convierte en un agente tóxico.

Los síntomas de Huntington incluyen: movimientos involuntarios de los brazos, las piernas y el torso, reducción en la capacidad para pensar y procesar información, pérdida de las actividades corporales, pérdida de peso y trastornos psiquiátricos como demencia, irritabilidad y depresión.

Esta condición afecta tanto a hombres como a mujeres. Una persona con la enfermedad típicamente presenta síntomas en la adultez (35-40 años) aunque existen casos juveniles. Poco a poco, a lo largo de 15 a 20 años, el paciente se va deteriorando, hasta que la persona muere por causas como pulmonía, atragantamiento o alguna enfermedad del corazón.

Actualmente, no existe tratamiento médico ni cura para esta terrible condición que afecta alrededor de 30 mil personas en los Estados Unidos. En Puerto Rico, existen pacientes con el Mal de San Vito, aunque se desconocen las cifras exactas.

Por otro lado, en Venezuela hay toda una comunidad afectada con la condición. Por tal razón, hay una necesidad enorme de conocer los mecanismos que llevan a la muerte de las neuronas en la enfermedad de Huntington para así descubrir nuevas alternativas de tratamiento. Es precisamente aquí, en la Isla, que científicos boricuas están adelantando el conocimiento sobre esta rara condición.

La doctora Sylvette Ayala-Peña y su equipo de trabajo, asociados a la Universidad de Puerto Rico, Recinto de Ciencias Médicas, han estado estudiando en los últimos años procesos relacionados a la muerte de las neuronas en la enfermedad de Huntington.

Dentro de estos procesos, ha sido del interés del equipo de investigadores estudiar el rol de la mitocondria y el ADN mitocondrial. La mitocondria es el organelo dentro de la célula que genera la energía que el cuerpo necesita para funcionar adecuadamente. Este organelo contiene su propio material genético o ADN el cual es crítico para la producción de energía.

Durante la generación de energía, las mitocondrias liberan especies reactivas de oxígeno (ROS, por sus siglas en inglés), unas moléculas químicamente activas que contienen átomos de oxígeno. Si estas moléculas se acumulan en exceso, entonces dañan las proteínas, lípidos, el ADN nuclear y el ADN mitocondrial afectando el funcionamiento apropiado de las células.

Las mitocondrias defectuosas y el daño causado por el aumento en los ROS han sido estrechamente relacionados a la enfermedad de Huntington. Por tal razón, muchos estudios se han dedicado a evaluar antioxidantes como posible tratamiento.

Actualmente, hay interés especial en los antioxidantes dirigidos específicamente a la mitocondria. Estos antioxidantes actúan directamente sobre este organelo, atrapando y neutralizando los ROS y evitando así el daño provocado a la célula.

Recientemente, la doctora Ayala trabajó en un innovador estudio científico en el que se evaluó los efectos de un antioxidante mitocondrial, llamado XJB-5-131 en ratones con la enfermedad de Huntington. Este estudio fue auspiciado por los Institutos Nacionales de la Salud y fue realizado en colaboración con investigadores del Laboratorio Nacional de Lawrence Berkeley y la Universidad de Pittsburgh. Los resultados experimentales fueron publicados en noviembre del 2012 en la revista científica “Cell Reports.”

Los científicos descubrimos que si se le daba el antioxidante XJB-5-131 a unos ratones con la enfermedad de Huntington, éstos no perdieron peso ni las actividades corporales. También notamos que, al examinar las neuronas obtenidas de los ratones con la enfermedad, el antioxidante XJB-5-131 alargó la vida de las neuronas y mejoró la función de sus mitocondrias. A nivel molecular demostramos que el antioxidante XJB-5-131 protege del daño oxidativo al ADN de la mitocondrias.

Aunque se necesitan otros estudios científicos para confirmar los descubrimientos, el éxito del antioxidante XJB-5-131 en reducir los procesos relacionados a la enfermedad de Huntington abre una puerta de esperanza para los pacientes y las familias que día tras día batallan contra un mal frustrante e incurable. Además, el uso de antioxidantes en las mitocondrias podría aplicarse a otras enfermedades neurodegenerativas como son las enfermedades de Parkinson y Alzheimer.

La autora es estudiante doctoral de la Universidad de Puerto Rico, Recinto de Ciencias Médicas y miembro de Ciencia Puerto Rico.

Tags:

- Huntington disease [4]
- ADN mitocondrial [5]
- UPR-RCM [6]
- Mal de San Vito [7]
- Sylvette Ayala-Peña [8]
- investigación científica [9]
- University of Puerto Rico [10]
- Recinto de Ciencias Médicas [11]

Categorías de Contenido:

- Ciencias biológicas y de la salud [12]

Copyright © 2006-Presente CienciaPR y CAPRI, excepto donde sea indicado lo contrario, todos los derechos reservados
Privacidad | Términos | Normas de la Comunidad | Sobre CienciaPR | Contáctenos

---

Source URL:https://www.cienciapr.org/es/external-news/cientificos-boricuas-estudian-el-mal-de-san-vito?page=4

Links
[1] https://www.cienciapr.org/es/external-news/cientificos-boricuas-estudian-el-mal-de-san-vito [2] https://www.cienciapr.org/es/user/surivera [3] http://www.dialogodigital.com/index.php/Cientificos-boricuas-estudian-El-Mal-de-San-Vito.html [4] https://www.cienciapr.org/es/tags/huntington-disease [5] https://www.cienciapr.org/es/tags/adn-mitocondrial [6] https://www.cienciapr.org/es/tags/upr-rcm [7] https://www.cienciapr.org/es/tags/mal-de-san-vito [8] https://www.cienciapr.org/es/tags/sylvette-ayala-pena [9] https://www.cienciapr.org/es/tags/investigacion-cientifica [10] https://www.cienciapr.org/es/tags/universidad-de-puerto-rico [11] https://www.cienciapr.org/es/tags/recinto-de-ciencias-medicas [12] https://www.cienciapr.org/es/categorias-de-contenido/biological-and-health-sciences-0