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

Estudian aquí el “mal de de San Vito” [1]

Enviado el 9 abril 2013 - 11:02am

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

Calificación:

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:

El Nuevo Día [3]

La enfermedad de Huntington afecta el movimiento, la capacidad para pensar y procesar información, las actividades corporales, el peso, y el estado psiquiátrico (Imagen: El Nuevo Día)

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

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. 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 o 20 años, el paciente se va deteriorando hasta que muere por causas como pulmonía, atragantamiento o alguna enfermedad del corazón.

Actualmente, no existe tratamiento médico ni cura para esta terrible condición, que afecta a alrededor de 30,000 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 nuestra Isla, que científicos boricuas están adelantando el conocimiento sobre esta rara condición.

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

Dentro de estos procesos, ha sido de interés 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 (reactive oxygen species, ROS), unas moléculas químicamente activas que contienen átomos de oxígeno. Si estas moléculas se acumulan en exceso, entonces dañan las proteínas, los 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 las especies reactivas han sido estrechamente relacionados con 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 las ROS y evitando el daño a la célula.

Recientemente, la Dra. Ayala encabezó un innovador estudio científico en el que se evaluaron los efectos de un antioxidante mitocondrial llamado XJB-5-131 en ratones con la enfermedad de Huntington.

Longevidad

Se descubrió que si se le daba el antioxidante XJB-5-131 a unos ratones con la enfermedad de Huntington, estos no perdían peso ni la capacidad de realizar actividades corporales. También se notó 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, se demostró que el antioxidante XJB-5-131 protege del daño oxidativo al ADN de la mitocondrias.

Aunque se necesitan otros estudios científicos para confirmar estos descubrimientos, el éxito del antioxidante XJB-5-131 en reducir los procesos relacionados con la enfermedad de Huntington abre una puerta de esperanza para los pacientes y las familias que día tras día batallan contra este 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.

Para más detalles sobre la enfermedad de Huntington y sus tratamientos experimentales, puede comunicarse al laboratorio de la Dra. Sylvette Ayala Peña al 787-758-2525 x 1375, o a la Clínica de Desórdenes de Movimiento, Recinto de Ciencias Médicas de la Universidad de Puerto Rico, al 787-758-7910.

La autora es estudiante doctoral del Recinto de Ciencias Médicas de la Universidad de Puerto Rico y miembro de Ciencia Puerto Rico - www.cienciapr.org [4].

Tags:

- Huntington disease [5]
- Mal de San Vito [6]
- ADN mitocondrial [7]

Categorías de Contenido:

- Ciencias biológicas y de la salud [8]

Source URL:https://www.cienciapr.org/es/external-news/estudian-aqui-el-mal-de-de-san-vito?language=en&page=19

Links
[1] https://www.cienciapr.org/es/external-news/estudian-aqui-el-mal-de-de-san-vito?language=en [2] https://www.cienciapr.org/es/user/surivera?language=en [3] http://www.elnuevodia.com/estudianaquielmaldedesanvito-1484053.html [4] http://www.cienciapr.org [5] https://www.cienciapr.org/es/tags/huntington-disease?language=en [6] https://www.cienciapr.org/es/tags/mal-de-san-vito?language=en [7] https://www.cienciapr.org/es/tags/adn-mitocondrial?language=en [8] https://www.cienciapr.org/es/categorias-de-contenido/biological-and-health-sciences-0?language=en