

EDITORIAL

Nueva asamblea, equipo renovado, caras nuevas, nuevos ánimos para afrontar esta etapa y llevar a cabo nuevos retos. La investigación sigue. Cada día hay nuevos logros y estamos un poco mas cerca de descubrir un remedio para esta enfermedad.

No hay que perder el ánimo. Hay que mantener la esperanza y entre tanto cuidar a los enfermos al máximo porque para ellos, seguramente la solución llegará tarde.

El mes de Mayo se dado en llamar el mes del Huntington. Aprovecharlo para dar a conocer esta enfermedad todavía bastante desconocida. El día 31 tendremos un encuentro en Madrid. Pondremos una mesa en la Gran Vía madrileña y nos haremos ver. Tienes mas información en la página 11 de este Boletín. ¡Te esperamos!

Asamblea General anual y puesta al día en investigación

Por Patxi Morato

Comienza un nuevo año para la ACHE, y aunque con un poco de retraso, el 20 de marzo de 2009 celebramos la asamblea general ordinaria de la asociación donde se renovaba la junta directiva encabezada por Maruja Sánchez Acero, al no haber otra nueva candidatura que se presentase en forma y plazo.

En cuanto a lo más reseñable sobre lo que se habló en la asamblea, citaremos el nombramiento del Dr. Justo García de Yébenes como miembro honorífico del año 2009 en la ACHE por su dedicación a la enfermedad y la magnífica disponibilidad para cuando se le ha solicitado su asistencia a nuestros encuentros. Adoptamos de este modo, por iniciativa de esta junta directiva, una forma de reconocimiento para quienes tantas veces nos han demostrado su incesante motivación por mejorar la situación de los enfermos de Huntington en España. Hay muchas más personas en nuestro país que merecen este galardón por lo que seguro no será la última vez que sea otorgado.

En el turno de r u e g o s y preguntas, como aportaciones a tomar en cuenta, por un lado se requirió por parte del foro asistente que se diera una mayor publicidad por



parte de la Junta Directiva a eventos importantes, no organizados por la ACHE, y de los que pudieran sacar aprovechamiento las familias; y por otro, se solicitó que fomentáramos la creación de reuniones periódicas de ayuda mutua en la comunidad de Madrid. Por lo tanto, de ambas sugerencias tomamos buena nota, y esperamos poder satisfacer adecuadamente estas inquietudes.

Como ya se ha apuntado, finalizada la asamblea llegaba el turno de la participación del Dr. García de Yébenes, que vino acompañado de parte de su extenso equipo de colaboradores en el Hospital Ramón y Cajal de Madrid: Patricia y Mónica (Psicólogas), Carolina (Bióloga) y José (Neurólogo); los cuales se prestaron al final de la ponencia de Justo para que les hiciéramos cualquier tipo de pregunta, aunque lo cierto es que Justo acaparó casi en su totalidad las respuestas.



El Dr. García de Yébenes orientó su exposición a ponernos al día en las investigaciones que se vienen desarrollando sobre la EH en todo el mundo. Avanzó que nos iba a hablar de trabajos realizados en EE.UU, donde son de carácter predominantemente básico (de laboratorio); Europa, que están enmarcadas dentro del Marco de la red Europea de Huntington, que ya todos conocemos, y que están más centradas en la recopilación de datos y búsqueda de biomarcadores, así como en la descripción de la evolución de la enfermedad; España, donde se está haciendo un gran trabajo de considerable reconocimiento; y las que se están realizando dentro del propio Hospital Ramón y Cajal, y que Justo dirige.

Primero de todo, el doctor Yébenes hizo un pequeño recorrido por la naturaleza, historia y síntomas de la enfermedad. Seguidamente nos informó de las últimas novedades publicadas sobre la EH, como son el

descubrimiento de la afectación y deterioro de la zona hipotalámica del cerebro por los síntomas de la enfermedad y que hasta ahora no se había contemplado; así como de algo no tan novedoso, pero que lo es en tanto que se ha confirmado en estudio científico, la pérdida de peso en la evolución de la enfermedad y su correlación con el número de repeticiones CAG de los pacientes.

Sobre las investigaciones en *Neuropatología*, argumentó la importancia que tienen para el área clínica, por el hecho de poder determinar con mayor exactitud las zonas nucleares del cerebro afectadas, y por el reconocimiento de neurotransmisores que se comportan defectuosamente en el proceso de transmisión entre neuronas, con el fin de poder actuar de forma más efectiva en los tratamientos.

Sobre las investigaciones en *Genética*, nos informó que la línea que vienen siguiendo va encaminada al estudio de la ampliación del número de repeticiones de tripletes en copias celulares, y por consiguiente en la transmisión hereditaria de esta mutación genética.

Con respecto a las investigaciones sobre *tratamientos*, en la actualidad éstos se están desarrollando en torno a aspectos sintomáticos, a neuroprotectores, neurorestauradores y la erradicación de la enfermedad:

Sobre estudios en cuanto a los *síntomas* se ha avanzado en el tratamiento de la disquinesia (trastorno del movimiento) con la aceptación de fármacos como la Tetrabenacina y el Aripiprazol, este último muy interesante por la reducción de los efectos secundarios. También

está habiendo un gran avance en el tratamiento de los síntomas llamados “negativos” (lentitud, torpeza, desequilibrio...), y un buen ejemplo es el estudio del ACR16, que se está realizando a nivel europeo, con la meta de introducir en el estudio a 420 sujetos, y que el mismo Justo está desarrollando en España, cosa que algunos de vosotros conoceréis ya que varios de los enfermos de la asociación están participando.

En *neuroprotectores* hay que señalar un importante hallazgo sobre el efecto protector de los antidepresivos comunes, que podrían cumplir con este fin, además de paliar los síntomas habituales para los que son usados.

En *neurorregeneración* mencionó los trabajos más importantes se están realizando en Francia mediante métodos de implantación de tejidos cerebrales.

Y por último, en cuanto a la posible *erradicación*, como ya ha incidido el doctor en otras ocasiones, sigue siendo la única vía de trabajo, el adecuado consejo genético que se de a los portadores del gen y que éstos ejerzan de esta manera, una paternidad responsable.

Como dato interesante, Justo nos mostró un video de un paciente tratado mediante aplicación de descargas intracerebrales con electrodos, que ya ha mostrado grandes resultados en Parkinson. Este paciente mostró gran mejoría en los síntomas motores después de la intervención, aunque pasados tres meses estos síntomas revertieron, en un porcentaje elevado, a su estado anterior. Al tratarse de un estudio piloto con expectativas de éxito, se volverá a realizar en, al menos, cuatro pacientes más.

Dentro de nuestras fronteras, gracias a los grandes esfuerzos de nuestros investigadores y a la propicia repartición de recursos desde el organismo CiberNed, para con nuestra enfermedad, se está trabajando en investigaciones innovadoras y prometedoras como son las realizadas con cannabinoides, diferenciación neuronal, factores tróficos, modelos animales y reversibilidad lesional, estudios genéticos, mecanismos de trascripción y señalización neuronal, e investigación clínica.

Y para finalizar, Justo volvió a incidir en la prevención y protección en enfermedades neurológicas por medio de

una educación académica en los sujetos en riesgo, aplicable a nuestra enfermedad; esta vez, mostrándonos un estudio estadístico realizado en el seno de su equipo, que con datos relevantes apoyan la hipótesis que viene vertiendo él mismo, desde hace un tiempo, en nuestras reuniones informativas.

Hemos de darnos eco, antes de dar por concluido este resumen, de una petición por parte del equipo del Dr. Yébenes. Solicitan la participación de portadores asintomáticos y enfermos que se les puede catalogar como sujetos “anómalos”, para un nuevo estudio que desea poner en marcha. Léase, casos en los que el número de repeticiones indicaría una aparición de la EH más temprana y no ha sido así (una persona con 46 repeticiones y que con 70 años no da muestras síntomas); o por el contrario casos en el que estando en lo que se considera como margen asintomático de repeticiones (> de 26 repeticiones), y se les ha diagnosticado la EH. De cualquier forma si deseáis conocer más a fondo este estudio, o adivináis que podéis participar en él, poneros en contacto con el Ramón y Cajal:

Patricia Trigo, Psicóloga y Monitora: 91 336 83 99 y 669 474 338; E-mail: patricia@euro-hd.net o patriciamarqu@yahoo.es
Centro Ramón y Cajal, Neurología – Planta 7 D (Laboratorio)

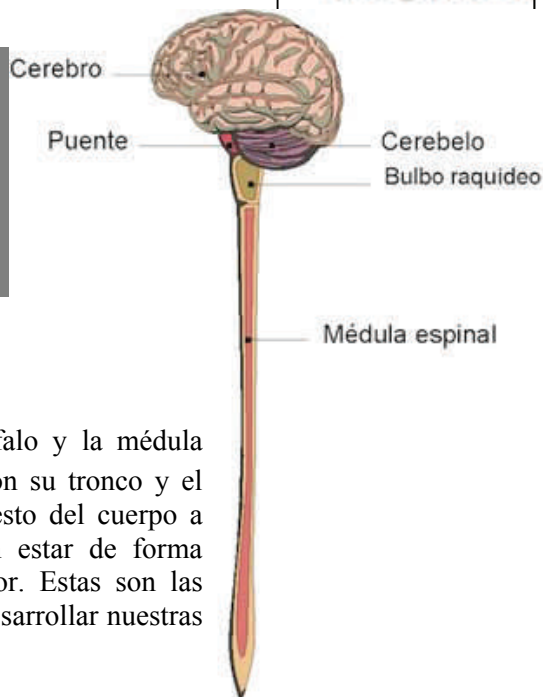
Ctra. De Colmenar, Km. 9,100, 28034 – Madrid

Espero que sirva de halo de esperanza toda esta aportación de datos sobre actuales investigaciones en la enfermedad de Huntington, como acertadamente apuntó uno de los asistentes a esta asamblea



EL SISTEMA NERVIOSO Y LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Por Patxi Morato



El sistema nervioso del ser humano está compuesto por el encéfalo y la médula espinal. El encéfalo, que engloba lo que llamamos cerebro, junto con su tronco y el cerebelo recibe información de todo lo que está ocurriendo en el resto del cuerpo a través de la espina dorsal. Por otra parte, los sentidos nos hacen estar de forma permanente en contacto con todo lo que sucede a nuestro alrededor. Estas son las herramientas de las que disponemos para interactuar con el medio y desarrollar nuestras facultades.

La Enfermedad de Huntington (EH) se desarrolla en el cerebro, afectándolo como parte del cuerpo. No obstante, los daños colaterales influyen en el funcionamiento del cuerpo como un todo, tanto física, como conductualmente. Esto ha sido corroborado ya hace tiempo, dado que la ciencia hoy concibe al ser humano como un continuo de mente y cuerpo. Gracias al esfuerzo de numerosos investigadores en la historia de la ciencia, se superó por fin la incongruente dicotomía que supone separar ambas partes de un ser único. Por lo tanto, sumado a lo anterior, debemos entender que si algo no funciona correctamente en nuestro sistema nervioso - y particularmente en el cerebro como ocurre en la EH - gran parte de lo que vamos a reflejar ante los demás estará altamente influenciado por este hecho.

En el nivel básico de la estructura del encéfalo, al igual que en el resto del cuerpo, se encuentran las células. Encontramos en el cerebro dos tipos de células: las neuronas y las células gliales, o glías. Todos sabemos que el Huntington afecta al funcionamiento de las neuronas, pero también lo hace respecto a las glías. La característica principal de las neuronas, y que les diferencia del resto de células del cuerpo, es que son capaces de recibir y transmitir información a través de todo el sistema nervioso. Las glías son el soporte estructural y metabólico de las neuronas.

Las neuronas en la EH mueren¹ a causa de la presencia anormal de *Huntingtina* (proteína producida por la mutación de la secuencia de CAG repetida en los genes) que produce en ellas varios sucesos interconectados: sobreestimulación, defecto en la fabricación celular de energía, estrés oxidativo (producción de sustancias tóxicas) y disminución de factores tróficos que protegen

la célula. Las células gliales por su parte, a consecuencia de la muerte neuronal, proliferan en exceso mediante un fenómeno definido como *gliosis*. Esto sucede porque las glías se encargan de reparar y regenerar el entramado celular cuando una neurona se encuentra dañada o bien desaparece.

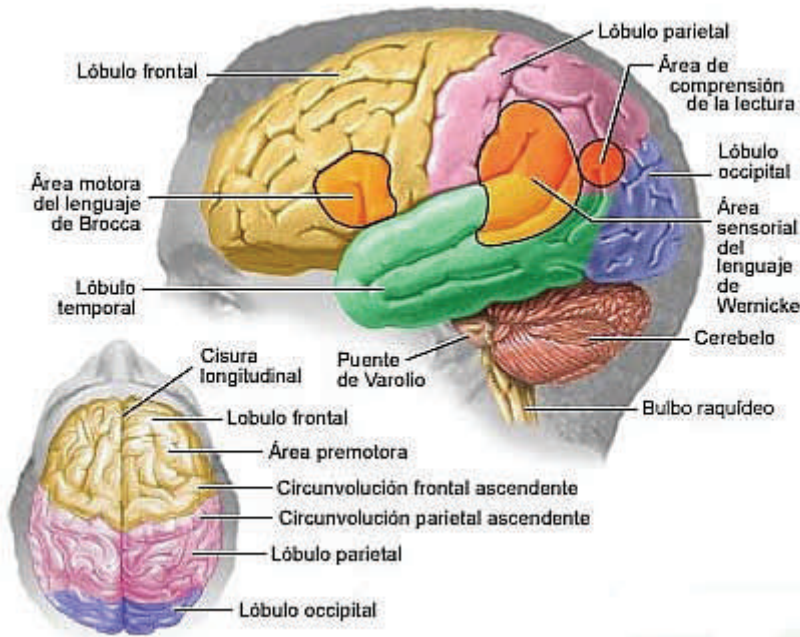
También debemos añadir a este nivel estructural la barrera hematoencefálica que se encuentra en todo el sistema nervioso. Ésta es responsable de mantener un correcto suministro de nutrientes celulares, y aislarlas de posibles sustancias perniciosas. Su estudio es muy importante tanto para la administración de fármacos - que deben atravesar esta barrera y llegar a las neuronas - como para averiguar el propio funcionamiento celular.

La intervención del encéfalo es determinante en los procesos básicos del funcionamiento corporal como la respiración, el mantenimiento de la temperatura corporal y la presión sanguínea, así como en procesos superiores de pensamiento creativo y emocional. En la enfermedad de Huntington se aprecia una atrofia general de la masa cerebral que llega a disminuir alrededor de un 30 %.

El cerebro posee una organización compleja. En la parte superior está situada la corteza cerebral, dividida en sus

¹ Estudios con modelos animales, como los de J.J. Lucas en España, nos indican que esta muerte neuronal no llega definitivamente a todas las células, sino que algunas se quedan inactivas o fuera de servicio. Lo más alentador es que cuando se consigue retener la producción en exceso de *Huntingtina*, muchas de estas neuronas inactivas vuelven a funcionar y se revierte el desarrollo de la enfermedad.

dos hemisferios, el derecho y el izquierdo. Ésta a su vez se divide en diferentes áreas especializadas, que desarrollan diferentes funciones: lóbulo frontal, lóbulo parietal, lóbulo temporal y lóbulo occipital. En las zonas lobulares del cerebro se encuentran áreas de procesamiento sensorial, motor y asociativo.



parte más exterior del mismo. Pero en la parte interior de los hemisferios cerebrales, se encuentran otras zonas diferenciadas, tan importantes como la corteza cerebral, y que son también muy afectadas por el proceso de la enfermedad.

La parte más antigua en la historia de la evolución de nuestro cerebro, es el sistema límbico, cuyos componentes más notables son el hipocampo y la amígdala. El hipocampo está envuelto en procesos de aprendizaje y memoria, especialmente de memoria espacial. La amígdala está asociada con la formación de complejas respuestas emocionales, particularmente relacionadas con la agresión. En la progresión de la enfermedad existe pérdida de memoria, pero las mayores dificultades que realmente encuentran pacientes de Huntington no están tanto en la pérdida de la misma, sino a la hora de recuperarla. De igual forma, la experiencia con pacientes, y diversos estudios patológicos muestran cómo la amígdala también está influida por la degeneración de la enfermedad.

El procesamiento asociativo lo realiza un entramado de comunicación neuronal que conecta tanto áreas del mismo hemisferio, como aquellas inmersas en ambos, en una zona denominada *sustancia blanca*, diferente a la *sustancia gris* de la que está compuesta la corteza cerebral. Este proceso es fundamental para el funcionamiento global del cerebro e interviene directamente en aspectos psicológicos importantes para nuestro desarrollo como individuo: percepción, pensamiento, lenguaje, consciencia, aprendizaje, memoria, personalidad, etc. La sustancia blanca también está incluida en la pérdida de masa cerebral provocada por la EH.

Estos procesos son llamados superiores, dado que es el último paso que dan las señales de información que nos llegan del exterior a través de los sentidos y desde el interior de nuestro propio cuerpo. Al mismo tiempo, después de caminar por los diferentes entramados neuronales de la corteza, son el primer paso para la devolución de información hacia el exterior por medio de nuestra conducta. En un estadio avanzado de la EH se advierten daños producidos en la corteza y afectaciones más acusadas en los lóbulos frontal y parietal.

Este es por tanto el nivel superior de procesamiento del cerebro, que se corresponde arquitectónicamente con la

La enfermedad de Huntington afecta a la comunicación entre el sistema límbico y los lóbulos frontales de la corteza, mediante el daño de los núcleos caudados, que es una estación de relevo entre ellos. A raíz de la degeneración de estas conexiones los lóbulos están desconectados del centro de procesos emocionales del cerebro produciendo apatía, un síntoma común en Huntington.

Pasamos ahora a la zona donde más neuronas están afectadas por la enfermedad durante su transcurso: los ganglios basales. Las partes más representativas de los ganglios basales son, el núcleo caudado, el putamen, y el globo pálido (todo este conjunto recibe el nombre de cuerpo estriado), la sustancia negra y el núcleo subtalámico del diencefalo.

Los ganglios basales conectan el cortex y el tálamo, y organizan los movimientos motores voluntarios de nuestro cuerpo. Por tanto, aquí encontramos el origen de los síntomas que más se aprecian visualmente en la enfermedad de Huntington, que son el movimiento coreico, o movimiento involuntario.

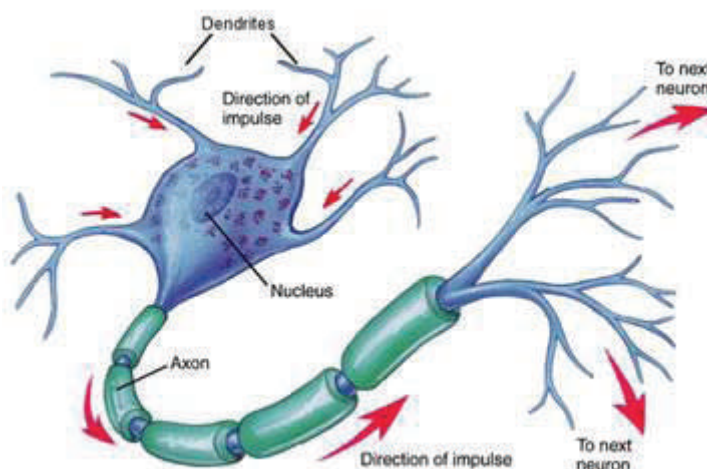
Tanto los ganglios basales, como el sistema límbico rodean el diencefalo, la división más pequeña y central de nuestro cerebro. Esta compuesto por el tálamo, el epítalamo, el subtalamo y el hipotálamo, y constituyen

el centro de dirección e interconexión neuronal del sistema nervioso. El tálamo es el centro de coordinación sensorial, de interconexión entre las diferentes secciones del cerebro y clave para mantener la actividad cortical. El epitálamo está asociado al funcionamiento del sistema endocrino del cuerpo humano y es además nuestro reloj biológico. El hipotálamo es el centro fundamental para la coordinación de sistemas efectores y organiza comportamientos básicos para la supervivencia como la huida, ataque, alimentación y comportamiento sexual. También se han descrito daños celulares en esta región del cerebro, aunque no parecen ser los más importantes durante el desarrollo de la enfermedad. También es cierto que cualquier anomalía en el funcionamiento de estos componentes es de especial sensibilidad para nuestro desarrollo individual.

Siguiendo el recorrido hacia la parte inferior del encéfalo y antes de llegar finalmente a la médula espinal, topamos con el tronco del encéfalo, dividido éste en tres partes: mesencéfalo, puente y bulbo raquídeo. El puente del encéfalo esta compuesto de numerosos núcleos neuronales, involucrados en la conexión y control de las funciones sensoriales y motoras del cuerpo en general, y específicamente en la activación de todos los demás componentes del sistema cerebral. Uno de estos núcleos, llamado locus coeruleus, implicado en una gran variedad de procesos, como la atención, el aprendizaje, la memoria, la ansiedad, o el ciclo sueño-vigilia, se describe como especialmente afectado por la enfermedad de Huntington.

Detrás del tronco del encéfalo, en la parte posterior de la cabeza, se haya el cerebelo. El cerebelo controla el equilibrio y la coordinación. Es, además, donde se aprenden y se almacenan los movimientos, por lo que se le considera el centro modulador de los movimientos. Sus neuronas específicas, llamadas neuronas Purkinje controlan los movimientos refinados. El cerebelo también recibe información desde diferentes partes del cerebro referentes al control pulmonar. Los daños en esta región, a resulta de la EH, causan que movimientos que anteriormente eran suaves y refinados, se transformen en abruptos y espasmódicos. Es especialmente característica la pérdida de neuronas de esta región en los casos juveniles de la enfermedad.

Por último, la médula espinal constituye la cuerda de conexión entre el encéfalo y las demás partes de nuestro cuerpo. A través de ella transcurre un gran entramado de



neuronas que transmiten la información en ambos sentidos, además de incluir circuitos locales con cierta independencia del encéfalo, para dar respuesta refleja y ejecutar actos motores automáticos.

Es evidente la complejidad del funcionamiento de nuestro ordenador central, de igual forma que se explicita el hecho de que la EH afecta a la mayoría de los sistemas en que se divide el encéfalo. Estos sistemas están comunicados unos con otros; por lo tanto, si esa comunicación falla se produce un funcionamiento incorrecto del conjunto. En consecuencia, la pérdida de neuronas en la EH es debida tanto a la acción directa de la Huntingtina, como a la ruptura de esa comunicación en lugares específicos. No obstante, es importante no perder de vista el estudio realizado por JJ Lucas, que demuestra una posible recuperación de las funciones cerebrales, si se detiene el mecanismo de activación de la enfermedad.

Referencias.-

FUNDAMENTOS BIOLÓGICOS DE LA CONDUCTA (2ª EDICIÓN) VOL. I., Editorial Sanz y Torres.

ANATOMÍA PATOLÓGICA DE LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON, A. Martínez, A. Rábano, revista española de patología, Vol. 35, n.º 4, 2002.

HOPES, The Huntington's Disease Outreach Project for Education, at Stanford,
<http://hopes.stanford.edu/>

Investigación

Ampakines

Un tipo de droga, llamada Ampakines, invierte la pérdida de memoria en modelos de animales de la Enfermedad de Huntington

Publicado en <http://www.medicalnewstoday.com/articles/142093.php>
Traducido por Claudia Krisnky

Todas las enfermedades neurodegenerativas comparten dos características: el pronóstico es universalmente pobre, y normalmente los tratamientos son marginales en el mejor de los casos. El desarrollo de drogas en esta área esta enfocado en la

neuroprotección y en aumentar la regulación de los neurotransmisores críticos, pero hasta ahora ninguno de los tratamiento no experimentales han mostrado claramente el estándar de cuidado.

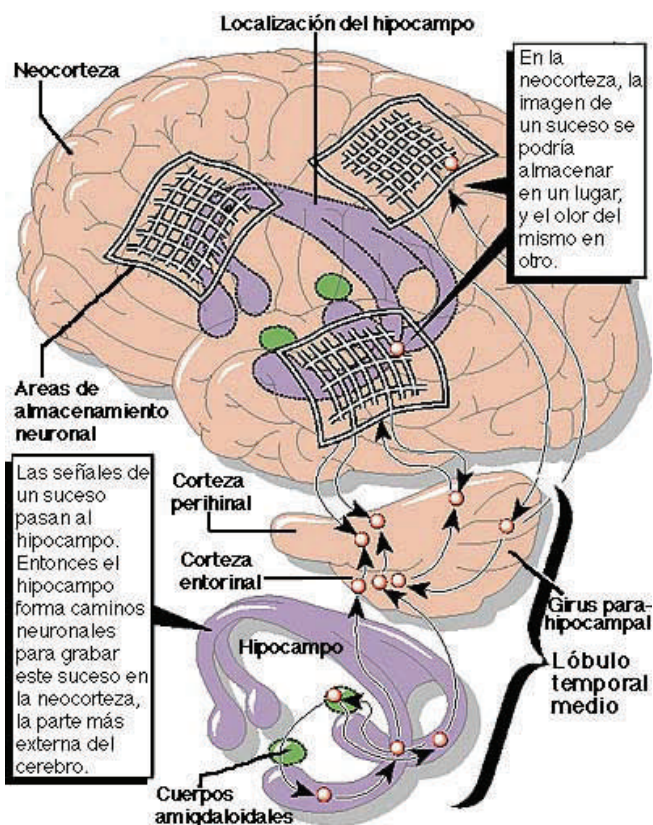
regulación de los neurotransmisores críticos, pero hasta ahora ninguno de los tratamiento no experimentales han mostrado claramente el estándar de cuidado.

Ahora un estudio conducido por el prof Lynch de la Universidad de California, Irvine, ha demostrado la remarcable reversión de la pérdida de memoria en



un modelo animal de HD usando una nueva clase de agente, los ampakines. Los experimentos fueron conducidos en ratones portadores de la mutación genética encontrada en los humanos que genera la EH. Tratando los ratones con la molécula CX929 de ampakine, un compuesto desarrollado por Irvien- based Cortex Pharmaceuticals, produce drásticas mejoras en la habilidad de los animales testados para crear y mantener la memoria. Estos resultados fueron publicados en la versión online de un prestigioso diario Proceedings of the Nacional Academy of Sciences.

Los estudios previos del Prof. Lynch han demostrado que la Ampakine puede incrementar el factor de crecimiento del cerebro, conocido como factor neurotrópico derivado del cerebro, o BDNF, que es esencial para el mantenimiento de la salud y la supervivencia del tejido cerebral. En los ratones con la EH, los niveles de BDNF en el cerebro están reducidos. El prof. Lynch, probó si la regulación de Ampakine podía restaurar los déficits de aprendizaje en un modelo de ratón con la EH. Los investigadores encontraron que dos inyecciones diarias de Ampakine normalizaban el nivel de BDNF, y restauraban el aspecto molecular subyacente en los procesos de memoria, tales como la polimerización de la actinia en espinas dorsales dendríticas, y un proceso llamado potenciación a largo plazo, o LTP, en un ratón de 8 semanas de edad. Se obtuvieron resultados similares en un ratón de 16 semanas de edad con déficits más severos de LTP. El tratamiento con Ampakine no



produjo efectos colaterales adversos en los animales.

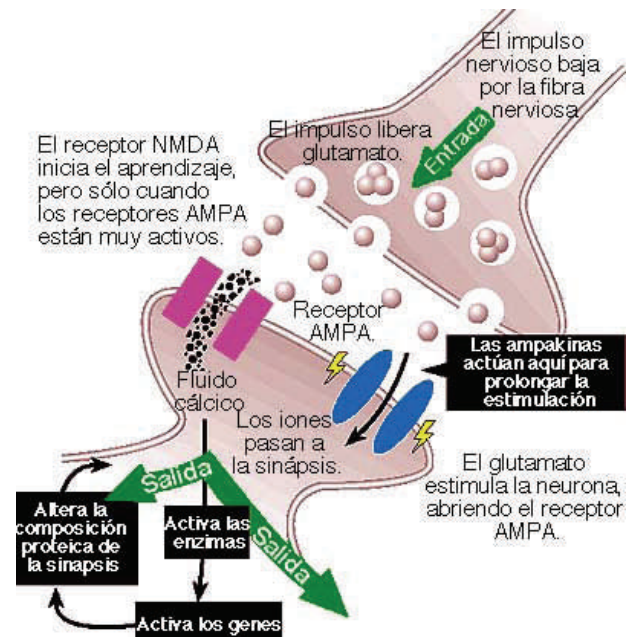
La polimerización de la actina es un proceso clave en la formación de las dendritas, que son prolongaciones ramificadas de las células nerviosas que reciben las señales de otras células. Se considera que la LTP produce una mejora de larga duración en la comunicación entre dos neuronas adyacentes que están simultáneamente estimuladas. La LTP es considerada un factor crítico en la habilidad para aprender y formar la memoria.

Los Ampakines son una clase nueva de drogas de pequeñas moléculas cuyos efectos son tal vez mejor descritos como “amplificadores de memoria”. Los Ampakines se unen alostéricamente a la proteína de las células cerebrales llamadas receptores AMPA, las cuales remedian rápidamente la transmisión sináptica. Los Ampakines aumentan la actividad del receptor AMPA, causando un cambio rápido en el fluido del ión dentro de la neurona, que a su vez conduce a cambios sinápticos que ayudan a la memoria y el conocimiento.

HD es una de las enfermedades progresivas, hereditarias que destruye el cerebro, que resulta en una gradual pérdida de control muscular voluntario, deterioro de la memoria y conocimiento, y severos trastornos en el comportamiento. Los problemas en la memoria incluyen alteraciones en la organización, lentitud en el procesamiento de la información, y pérdida de habilidades ejecutivas como planear, pensar en abstracto y realizar multifunciones. Estos síntomas cognitivos se parecen en la mayoría a la demencia.

.HD afecta a 30.000 americanos, con otros 150.000 en riesgo debido a un gen anómalo situado en el cromosoma 4 y conocido como el gen de Huntington. Este gen contiene una secuencia de repeticiones del nucleótido (CAG), que codifica para la glutamina aminoácido y que juntas generan la poliglutamina. Los enfermos de HD tienen un número elevado de estas repeticiones CAG

Este aminoácido excesivamente largo, causa la muerte de las neuronas y conduce a los síntomas clásicos de la Enfermedad de Huntington, pero no lo hace directamente. Se cree que un factor de



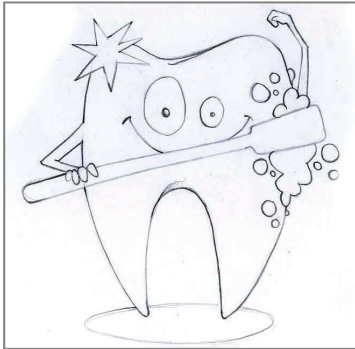
crecimiento del cerebro, BDNF, protege las neuronas y regula la formación de nuevas células del cerebro. La mutación de la proteína del Huntington causa una baja expresión del factor de protección BDNF, lo que conduce a la muerte progresiva de las neuronas en áreas específicas del cerebro.

Sabemos que el BDNF juega un rol esencial en el mantenimiento de la salud del cerebro, comenta el profesor Lynch, quien es también científico fundador de Cortex Pharmaceuticals. “Ahora nuestros estudios demuestran que nosotros podemos restaurar los niveles de BDNF tratando a los ratones con una Ampakine, revertiendo los problemas de memoria”

Varias moléculas de Ampakine están actualmente en estudios clínicos con humanos. El más avanzado CX717 está en la fase 2 en la enfermedad de Alzheimer, y el CX1739 en la fase 2 para la apnea del sueño. Otras Ampakines están siendo probadas en fase 2 para déficit de atención, desórdenes de hiperactividad, esquizofrenia y depresión.

Para más información ver:
Cortex Pharmaceuticals
<http://www.cortexpharm.com>

LA IMPORTANCIA DEL CUIDADO DENTAL EN EL ENFERMO DE HUNTINGTON



Extraído de la Pág. Web de la asociación de Huntington inglesa

www.hda.org.uk

Traducido y adaptado por Montse Torrecilla.

La dentadura de un enfermo de Huntington no es diferente de la de una persona sana. No es por naturaleza más

susceptible a las caries o a inflamación de las encías pero los enfermos de Huntington presentan mayores problemas dentales. Para el dentista el tratamiento a un enfermo puede ser difícil. Puede encontrarse con un paciente al que tenga que realizar varios empastes y que no pueda abrir su boca con la suficiente amplitud o no pueda mantenerse quieto sentado. Probables problemas económicos, de transporte, de apatía o dejadez en el enfermo y/o de sus familiares, pueden contribuir a que muchas veces se deje de consultar al dentista.

Cuando una persona tiene muchas caries es posible que el mejor tratamiento sea quitarle las piezas y ponerle una dentadura postiza, pero para un enfermo de Huntington este puede ser el principio de otros problemas. Una dentadura postiza se sujeta por succión pero también los músculos faciales juegan un papel importante y en el enfermo hay un bajo tono muscular o estos tienen movimientos involuntarios que fácilmente pueden hacer que la dentadura se salga de la boca. El comer puede convertirse en una prueba muy difícil que agravará sin duda los problemas de disfagia (dificultad para tragar). El enfermo sin dientes y sin dentadura presenta un aspecto facial carente de atractivo con lo cual su autoestima caerá a la vez que las funciones dentales.

Problemas específicos y sus causas

Normalmente los enfermos de Huntington tienen poca o ninguna habilidad para cepillarse los dientes correctamente. Por otro lado su dieta acostumbra a producir caries. La caries está causada por los azúcares de la comida que son procesados por una bacteria y convertidos en un ácido. Este ácido destruye la capa dental. Los dientes pueden resistir estos ataques de ácido, dependiendo de la persona, varias veces al día sin producir caries, pero si estos ataques se suceden durante días y días acaban produciendo que la superficie del diente se vaya corrompiendo y se produzca una lesión irreversible. Como los enfermos de Huntington

necesitan mayor aporte de energía, normalmente consumen más azúcares a lo largo del día. Adicionalmente, bacterias en la placa dental liberan toxinas que progresivamente irritan y destruyen las encías y los ligamentos que unen los dientes al hueso. Cuando esta enfermedad de las encías (periodoncia) progresa, los dientes se vuelven más sensibles a la presión y pueden aparecer llagas en las encías.

Prevención dental en los enfermos de Huntington

En primer lugar los enfermos y sus familiares deben entender la importancia de cuidado dental para prevenir las caries y así tener mayor calidad de vida, al igual que en una persona sana. Esta prevención debe ser especialmente sistemática en las personas con riesgo de tener esta enfermedad. Tener una dentadura sana antes del comienzo de los síntomas de la enfermedad evitará mayores problemas. Finalmente si el enfermo no es capaz de procurarse el cuidado dental que necesita, el cuidador debe tomarse esa responsabilidad.

Prevención de la enfermedad de las encías

Esto se consigue manteniendo la dentadura libre de placa e irritaciones por las bacterias. Por ello el cepillado de los dientes y el uso del hilo dental en aquellos lugares donde no accede el cepillo es fundamental. Al principio de la enfermedad el mismo enfermo puede cepillarse los dientes pero el familiar debe estar pendiente de que lo haga correctamente y si no es así, ayudarle. Con el avance de la enfermedad, será incapaz de cepillarse por sí solo y el cuidador deberá hacerlo asiduamente. Es recomendable usar un cepillo eléctrico, más fácil de usar para el enfermo y además la acción masajeadora del mismo también tiene beneficios para las encías.

Prevención de las caries

Dieta. La mayoría de los alimentos contienen azúcares en cantidades suficientes como para producir caries pero algunos contienen factores protectores. Según el

... Sigue en página 11

EXPLICANDO A LOS NIÑOS LA EH



*De la Asoc. de Huntington Canadiense
Traducción y adaptación Montse Torrecilla*

Para muchos padres explicar a los hijos que la EH está en la familia es algo muy difícil. Todos los padres queremos proteger a nuestros hijos, mantenerlos a salvo y apartados de las malas noticias. Algunos padres sienten que hablar de ello va a ser negativo para sus hijos, que les va a hacer demasiado daño. Muchas veces esto no es más que un reflejo de lo que nos duele como padres.

No importa lo difícil que te resulte, tus hijos tienen el derecho a saberlo. Muchos niños se dan cuenta de que su padre o madre ha cambiado y que algo no va bien, a pesar de los esfuerzos por ocultárselo. Si nadie les habla de ello recurrirán a su imaginación para explicarse los síntomas y cambios que notan. Y esto puede ser mucho peor que la misma realidad.

Antes de que hables con tus hijos debes sentirte preparado para hacerlo. Aquí te damos unas sugerencias para ayudarte en esta difícil tarea.

Es importante decirles la verdad.

- Pero esto no significa explicárselo todo.
- Dales los detalles que creas que puedan comprender
- Dales la información poco a poco, en palabras que les sean fáciles de comprender.
- Dales tiempo para que maduren la información y también la oportunidad de que te pregunten.

Prepara tu explicación de antemano.

- Ensáyala
- Esto te ayudará a estar relajado. Te ayudará a centrarte en el miedo de tus hijos y dejar el tuyo de lado

Explícale lo que no entiende

- Muchas veces al niño le preocupa algo que no ha entendido bien sobre la enfermedad. Por ejemplo, ¿si abrazo a mamá me pondré enfermo?

Contesta a sus preguntas cuando te las hagan

- Aprovecha la oportunidad cuando sea posible. Esta es la señal para que sepas que tu hijo/a está preparado para recibir más información
- Puede ayudarte el pensar en posibles preguntas que tu hijo pueda hacerse y preparar la respuesta para estar así a punto cuando se produzca la pregunta.
- No pasa nada si no tienes todas las respuestas. Diles que no lo sabes pero que lo averiguaras.
- Hazles saber que pueden volver a preguntarte cuando lo deseen.

La cantidad de información que puedes darle dependerá de su edad y también de su personalidad. Tu eres el mejor juez para saber lo que tu hijo puede entender. Le conoces mejor que nadie. Aquí hay unas cuantas cosas a tener en cuenta.

De 3 a 6 años:

- Dile que no es por su culpa que tu o tu pareja tenga la enfermedad y que no se debe a algo que él haya hecho.
- Explícale que no es contagioso. Que puede seguir abrazando, besando o compartiendo la comida con la persona enferma.
- Asegúrale que seguirán cuidando de él. Explícale quien hará las funciones que el enfermo no puede o podrá realizar.

De 6 a 12 años:

- A esta edad los niños están preparados para más detalles.
- Explícales lo que puede suceder.
- Probablemente te preguntarán cosas más concretas y lo que los doctores van a hacer al respecto.

Adolescentes:

- Dales el máximo de información posible.

Muchos adolescentes quieren que se les trate como adultos.

- Contesta a cada pregunta honestamente y de forma completa.
- No esperes empatía o apoyo.
- Respeta su privacidad. Dale la información y espera. Pueden querer o no querer hablar sobre ello
- Es posible que prefieran hablar con otra persona, un amigo, un profesor, etc.

Además de explicar a los hijos sobre los síntomas de la enfermedad es importante hablarles del carácter hereditario de la misma

- Hay que explicarles el riesgo que tienen de tenerla. Si no se lo dices tú, lo averiguarán por

ellos mismos, ya sea en la clase de biología o en un documental de TV o más fácilmente, por Internet.

- Los niños empiezan a estudiar genética y las leyes de la herencia en el colegio a la edad de 11 u 12 años.
- Háblales de las posibilidades que tienen de haberla heredado o no.
- Explicales que muchos científicos en todo el mundo están trabajando para encontrar un tratamiento que la cure.

Ocultar la enfermedad a un hijo es contraproducente. Cuanto más pequeños sean más fácil les resultará entenderla y aceptarla. Creer que se les protege ocultándosela es un error que puede costarnos caro en el futuro.

..... Viene de página 9

Profesor Elsdon Storey, “el análisis de un alimento tan común como es la leche nos ha conducido a ver que no solo aplaca los ácidos sino que remineraliza los dientes y forma un film protector en el esmalte dental. Escoger alimentos que contengan derivados de la leche y productos integrales y no refinados ayudará a prevenir las caries.

Higiene Oral. El uso correcto y continuado del cepillo eléctrico y del hilo dental ayudará. Usar un dentrífico que contenga fluoruro.

La hora de acostarse. Dado que la salivación es menor mientras dormimos es recomendable no comer justo antes de acostarse y debe hacer siempre un buen cepillado después de cenar.

Tratamiento con fluoruro. Es preferible usar un dentrífico con mayor contenido de fluoruro que los normales. Enjuagues con fluoruro pueden realizarse semanalmente. El dentista también puede aplicar un tratamiento con fluoruro en los controles semestrales.

El cuidado del dentista. El dentista puede a intervalos regulares limpiarlos dientes para eliminar la placa, vigilar las caries, fluorizar los dientes y detectar posibles problemas. Sabiendo que la persona tiene Huntington o está en situación de riesgo, puede escoger materiales de relleno que incrementen la resistencia a las caries.

En caso de extracción o falta de varias piezas siempre es mejor un implante que una dentadura postiza.

¡¡Celebramos el Mes del Huntington!!

Domingo 31 de Mayo

A las 12 en el
Hogar Extremeño de Madrid
Gran Vía 59, 4ª planta

Ven a disfrutar de una jornada
lúdica.
Tendremos una actuación de baile
y comida
Menu 12€

Más información: Maruja 619444487
Rogamos confirmes tu asistencia

¡Te esperamos!

Imágenes de la Asamblea.....



1er Jueves de mes Encuentro de Cuidadores de Enfermos de Huntington

Te esperamos el **jueves 4 de Junio** a las
6h

En el Hogar Extremeño
C/ Gran Vía 59, 4ª planta.
Madrid

Ven a compartir tus inquietudes y pasar
un rato agradable en compañía de otros
familiares

ASOCIACIÓN COREA DE HUNTINGTON ESPAÑOLA (ACHE)

Secretaría: C/ Fray Junípero Serra, 23
08320 El Masnou (Barcelona)

Tel: 935553354; 655528598
montse@e-huntington.org

Presidencia: Maruja Sánchez

Tel: 619444487
maruja@e-huntington.org

Pag. Web: www.e-huntington.org

DATOS BANCARIOS:

La Caixa Cta. 2100 0321 61 0200144538