

ACUMULACIÓN DE RADICALES LIBRES EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

La esclerosis lateral amiotrófica fue descrita por Charcot en 1865; es un padecimiento neurológico crónico debido a la degeneración progresiva de las neuronas que constituyen los haces piramidales, las astas anteriores y, en estados avanzados, involucra también a núcleos pontinos. Se caracteriza por su inicio insidioso en la edad adulta, con fatiga, dolores vagos y alteraciones en el movimiento de las extremidades superiores. Avanzada la enfermedad se producen alteraciones notables de la motricidad que llegan hasta la parálisis. A esta enfermedad se le ha denominado también como Enfermedad de Lou Gehring.

Desde hace algunos años, se sabe que al menos el 10% de los casos de esclerosis lateral amiotrófica presentan un patrón de incidencia familiar que revela claramente su origen genético. Los investigadores que han estudiado el origen de este padecimiento, han identificado al gene que codifica para una enzima denominada superóxido dismutasa que liga Cu^{+2} y Zn^{+2} , como el sitio más probable de alteración genética. Este gen se localiza en el brazo largo del cromosoma 21 (*Nature*, marzo 4 de 1993).

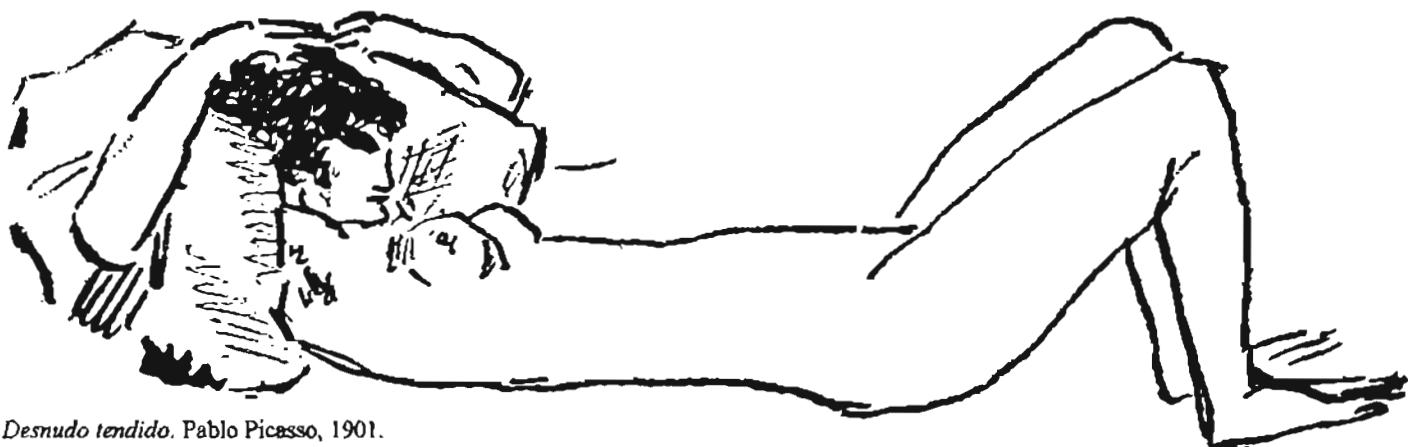
La superóxido dismutasa es una enzima que normalmente contribuye a destruir radicales libres (iones superóxido) del organismo. Se piensa que una alteración en la síntesis de esta enzima, determina una acumulación de radicales libres en las motoneuronas y que esto es lo que determina su degeneración y finalmente la muerte celular.

La importancia de estos hallazgos radica en que, si bien únicamente explica la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica en el 10% de los casos, los síntomas de la enfermedad son semejantes en los casos esporádicos y que no parecen tener un origen genético; por esto es muy probable que, en el restante 90% de pacientes con la enfermedad, ésta también se deba a alteraciones en el metabolismo de radicales libres.

Esta última hipótesis sugiere que independientemente del origen del padecimiento, todos los pacientes puedan beneficiarse con fármacos que detoxifican de radicales libres, entre los que destacan las vitaminas E y C.

Este constituye un buen ejemplo de cómo el conocimiento básico de la patogenia de una enfermedad permite idear terapias racionales para su control y eventual curación.

Enrique Soto



Desnudo tendido. Pablo Picasso, 1901.