



Boletín de la Fundación ECJ

Marzo 2011 VOLUMEN 7, EJEMPLAR 5

Mensaje de la Presidente

Estimados Amigos,

Con mucho pesar quiero notificarles que el viernes, 4 de marzo en Belfast Northern Irland falleció Jonathan Michael Simms. Jonathan fue el paciente que más había sobrevivido con la enfermedad de EJC. Sus primeros síntomas aparecieron en mayo, 2010 a la edad de 17 años cuando estaba a punto de realizar su sueño de ser jugador de fútbol para el equipo Nacional de Irlanda del Norte.

El papá de Jonathan, Don, mantuvo una larga batalla en corte, para lograr que su hijo fuera el primer paciente tratado con la droga Pentosan Polysulfate (PSS). PSS le era administrada a Jonathan mediante una bomba debajo de la pared de su estomago que corría hacia su cerebro mediante un catéter por vía intraventricular.

Por casi 10 años y día tras día, Jonathan recibió todo tipo de atenciones y cuidados en su hogar por parte de su adorada familia. Aunque el estado de Jonathan ya se había deteriorado antes de comenzar el suministro de PSS, sus padres, Karen y Don, sus seis hermanos y su sobrina vivieron por él con la esperanza de que aunque con pequeños pero positivos pasos, estos pudieran servir como fuente de ánimo para otros pacientes con ECJ y para sus familiares; Apresar de sus muchos triunfos y al mismo tiempo contrariedades, la familia Simms continúa una batalla altruista en ayuda de otros.

Como nota personal, Don, Karen sus hijos y su nieta son unos amigos cercanos y por muchos años me han brindaron esperanza e inspiración. En 2006 cuando mi hijo Mitch y yo los visitamos en su casa de Belfast, nos dedicaron un día increíble. Toda la familia nos dio la bienvenida y pudimos visitar a Jonny en su grandísimo cuarto, lleno de luz solar y localizado en la parte de atrás de la casa. Las paredes del cuarto estaban tapizadas con premios de fútbol, su camiseta de fútbol enmarcada y muchas fotos. También tenía muchos mensajes de aliento provenientes de varias partes del mundo. En nueve años de conocerlo, nunca oí una sola palabra de auto-lastima, únicamente oí el profundo deseo de que su experiencia pudiera ser utilizada para ayudar a otras personas.

Espero fervientemente que la memoria de Jonathan Simms, su coraje y el de su familia, continúen inspirando y dando esperanza a otros.

Consejo de Administración

Florence Kranitz, *Presidente*
Pierluigi Gambetti, MD, *Director Medico*
Mark Goldfarb, *Presidente Ejecutivo*
Nick George, *Vicepresidente Ejecutivo*
Ruthie George, *Tesorera*
Sybil Willen, *Secretaria*

Ana Betro
Tom Haught
Tracie Kedzierski
Carole Laderman
Mayra Lichter
Veronica Oberdorf
Paul Paternoster
Scott Paternoster
Tom Sawyer
Jim Simon
Deana Simpson
Chris Szuch
Stuart Yaffa

Cecile Sardo *, *Emeritus*
* Fallecida

Personal

Lori Nusbaum
Director Asociado
Wanda Culp-Lias
Gerente de Oficina
Nancy DiGeroloma
Asistente Administrativo

DENTRO DE ESTA EDICIÓN:

Mensaje del Presidente	1, 2
Horario de Conferencia	3 & 5
America Otorga	10
Notas desde el escritorio de Lori	4
Línea de Ayuda	4
Reconocimientos	5

En septiembre del 2010, la Fundación de ECJ (CJD) y cuatro familias, reunieron una cantidad de \$ 40,000 para contribuir a varias investigaciones. Estas familias donaron o donarán \$10,000 en un periodo de cuatro años.

A mediados de enero, después de una cuidadosa revisión de las nueve solicitudes seleccionadas de 37 que fueron sometidas, nuestro Comité Consejero Científico nos notificó su decisión de los tres ganadores de estas becas o contribuciones.

La beca en Memoria de David y Peter DeMaggio donada por la familia Paternoster fue otorgada al Dr. Yuri O. Chernoff, Profesor de la Escuela de Biología del Instituto de Tecnología de Atlanta, Georgia. El nombre de este proyecto es “Modelo Fungal para el Estudio de la Enfermedad de Prion Heredable en Mamíferos.

La beca en Memoria de Bryan Welch donada por Keith Bryan Welch y la beca en Memoria de Paula Smart donada por su esposo Jeff Moxie fue otorgada al Dr. Joaquín Castilla, Investigador Principal del Laboratorio de Prion, CIC bioGUNE, Bizkaia, España. El proyecto del Dr. Castilla se enfocará en desarrollar una línea de neuronas humanas susceptibles al piñón, sus objetivos son:

Obtener una línea de células capaces de replicar priones humanos en células de cultivo. Los fibroblastos obtenidos mediante biopsias provenientes de pacientes portadores de la mutación en PrP, serán reprogramados a neuronas. Los pacientes están siendo seleccionados en el País Vasco, que es en una región de España donde en recientes años se han identificado a varias familias con mutaciones en el codón 218 y 178. Los fibroblastos reprogramados a neuronas serán usados en pacientes infectados con el prión (que al mismo tiempo son los donadores de los fibroblastos) o para los familiares portadores de la misma mutación que ya están desarrollando la enfermedad. En adición, los priones humanos usados como inoculaciones, serán adaptados (previamente in-vitro) para incrementar las oportunidades de triunfo. En caso de triunfo, las células serán usadas directamente en: diagnósticos para la búsqueda de terapias anti-prionicas y como herramienta para estudiar el mecanismo de las moléculas involucradas en las encefalopatías transmisibles por el espongiforme.

La beca de Carlton Maddrey Wilson donada por Deborah Wilson y sus hijos fue otorgada al Dr. Emiliano Biasini y al Dr. David Harris de la Universidad de Boston, Facultad de Medicina en Boston MA. Su proyecto se titula “FOCALIZACIÓN DE LA ACTIVIDAD FUNCIONAL DE PrPC COMO UNA NOVEDOSA ESTRATEGÍA PARA DESCUBRIR DROGAS PARA LAS ENFERMEDADES DE PRION” Como ustedes pueden ver, está enfocada en descubrir drogas para el tratamiento de las enfermedades del prión.

Todos los ganadores de las becas presentarán reportes de sus proyectos en CJD 2011 y en la Novena Conferencia Anual Familiar de la Fundación de CJD. La información de la Conferencia fue enviada la semana pasada. El horario puede ser encontrado en nuestra página de Web www.cjdfoundation.org En caso de que no haya recibido la información, por favor llame a la señorita Wanda, al 800-658-1991 o por favor busquela en nuestra página Web.

Con Mis Más Gratos Saludos,

Florence

P.O. Box 5312, Akron, Ohio 44334 ★ 330.665.5590 ★ Línea de ayuda 1.800.659.1991
help@cjdfoundation.org ★ www.cjdfoundation.org

A La Fundación de ECJ, Inc
Le gustaría anunciar formalmente nuestra asociación con:



Nos hemos asociado con GiveBackAmerica.com (Regrésalo America) para ayudar a recaudar fondos para nuestra organización, sin ningún costo extra para nuestros donadores.

GiveBackAmerica.com es un centro comercial en línea creado para recaudar fondos para organizaciones de beneficencia. El concepto es simple, cada vez que hace una compra mediante estas tiendas participantes de Internet, GiveBackAmerica.com (ejemplo Target, Amazon, Walmart, Home Depot, Expedia, Staples); un porcentaje de su compra es donado a la Fundación de ECJ, Inc. Para empezar a recaudar fondos vaya directamente a:

<http://www.givebackamerica.com/charity.php?b=1018>

¿Cómo puedo ayudar? ¡Siga estas simples sugerencias!

En Forma Personal:

- 1 – Use GiveBackAmerica.com cada vez que compre en línea
- 2- Dígale a sus amigos acerca de nuestro centro comercial usando GiveBackAmerica.com “Programa Dar de Seis Grados”
- 3 – Guarda la pagina de compras en la sección de favoritos

En el Trabajo:

- 1 – Anima a tus compañeros en el trabajo que usen GiveBackAmerica.com
- 2 – Compre sus boletos de viajes mediante este centro comercial en línea (Ex. Expedia, Travelocity).
- 3 – Ordene sus suministros de oficina en línea EX. Staples, OfficeMax, y Office Depot).
- 4 - Dígale a las personas de su comunidad acerca de GiveBackAmerica.com

Para poder ver la lista de participantes y para obtener una copia de GiveBackAmerica.com copie esta lista en su navegador:

[Http://www.givebackamerica.com/charity.php?b=1018](http://www.givebackamerica.com/charity.php?b=1018)

Vendedores y el porcentaje de cada venta donada para beneficencia

“Cambiando la forma en que America ofrece sus donaciones, Una compra a la vez”

Notas desde el escritorio de Lori....

¡Bienvenidos al siglo 21 y al poder de Facebook! Estoy tan contenta con la tremenda respuesta que he recibido en mis publicaciones de Facebook. He recibido muchas llamadas y mensajes electrónicos en adición de los mensajes de Facebook. Si usted todavía no ha participado, por favor sea nuestro amigo en Facebook. Nos verá más en el futuro.



Nuestro cuestionario ha sido cambiado recientemente. Esperamos que usted pueda ser tan amable de llenar nuestra nueva forma e incluya la información de la persona amada. Para aquellas personas que ya llenaron la versión anterior y quieran llenar la nueva, pueden llamarme al 800-659-1991 para que se las mande por correo o si lo prefieren, pueden imprimirla entrando a nuestra pagina de Web. Llénela y envíenla a nuestra dirección.

Si usted no ha tenido la oportunidad de llenar nuestro cuestionario, le pedimos que lo haga pensando que de esta forma, está honrando la memoria de su familiar. Su información sería incluida en el reporte estadístico que será presentado en nuestra conferencia de Washington, D.C., que llevará acabo del 8-10 de julio. Esta importante información es únicamente obtenida mediante personas como usted.

¡El insecto recaudador de fondos ha picado! Tal parece que con la primavera, muchos de ustedes tienen en sus mentes el recaudar fondos. He recibido varias preguntas acerca de ello. Si hay alguna forma en que pueda ayudar en recaudar fondos, favor de avísenme. ¡Su apoyo es muy apreciado y necesario! ¡Ustedes están haciendo que creca la conciencia al poner estos conceptos a trabajar y le estamos muy agradecidos!

Lori

LINEA DE AYUDA

El proyecto más grande de La Fundación ECJ es nuestro servicio de llamadas gratuitas (*Toll-free HelpLine* – 1-800-659-1991 o help@cjd.foundation.org). La línea de ayuda está disponible tanto para las familias que sospechan que su ser querido podría ser

2011				
Mes	Nuevos Casos Reportados	Fallecimientos Reportados	Total de Contactos Telefónicos	Visitantes a nuestra página WEB
Enero	19	9	149	4,142
Febrero	15	4	111	3,896
TOTALES	34	13	260	8,038

diagnosticado con la enfermedad ECJ y que necesitan apoyo e información, como también para médicos profesionales, directores de casas funerarias o embalsamadores, público en general y para la prensa y medios de información. Nosotros escuchamos los mensajes de la línea de ayuda siete días a la semana, y en caso necesario, regresamos las llamadas hasta las 10:00 PM. En la parte superior encontrará las estadísticas para el periodo de enero 2011 y febrero 2011.

La Fundación ECJ no es una agencia de información y a las familias afectadas no se les requiere que nos reporten la enfermedad o fallecimiento de sus seres queridos. La intención de estas estadísticas no es de naturaleza científica, sino para ayudar a validar el que desarrollamos diariamente.

Nota 1: No todos los casos reportados han sido confirmados con una autopsia.

Nota 2: El total de los contactos de La Línea de Ayuda incluye llamadas telefónicas y mensajes electrónicos de familiares, profesionales médicos y otros.

El Horario Tentativo Para la Conferencia Familiar de La Fundación de ECJ 2011 está en la primera página de nuestra página de Web.

www.cjdfoundation.org

Un Vistazo a la Información de la Conferencia

La Conferencia Familiar de La Fundación de CJD (ECJ) 2011 Será llevada acabo del 8 al 11 de julio de 2011 en el Hotel Washington Court en Washington D.C. El día para los familiares que quieran advocar en Capitol Hill será el lunes 11 de julio.

Nos da mucho gusto el reportar que éste es nuestro cuarto año consecutivo en estar asociados con El Centro Nacional de Patología de Vigilancia de la Enfermedad de Prion y PrioNet Canadá en las conferencias. Una vez más la conferencia está integrada por oradores de varias partes del mundo. Si no ha recibido su invitación, por favor contacte a Wanda al 1-800-659-1991.

Agradecimientos

Le queremos dar las gracias a todos nuestros maravillosos voluntarios. ¡Sin su ayuda no podríamos realizar nuestro trabajo!

¡Gracias!

Subscripción al Boletín

Si todavía no está en nuestra lista de correo electrónico y le gustaría recibir nuestro boletín, por favor mándenos un correo a help@cjdfoundation.org Escriba "NEWSLETTER" en la línea indicada e incluya su nombre y apellido en la parte del e-mail. Es opcional que incluya el nombre de la persona afectada por ECJ y su dirección. Usualmente enviamos por correo la invitación de la conferencia de la Fundación de ECJ y otro tipo de información general. Su información es confidencial y nunca es compartida con terceras personas.

Comentarios/Sugerencias

Si tiene algún comentario o sugerencia para este boletín, favor de enviar un mensaje electrónico a help@cjdfoundation.org