

# Boletín de la Fundación CJD (ECJ)

Noviembre 2009

volumen 2, edición 4

## Mensaje de la Presidente

Queridos Amigos,

Mil disculpas por la longitud de este boletín pero tengo mucho que compartir con todos ustedes.

El jueves, 12 de noviembre fue el día Internacional de CJD. Claramente nosotros los que hemos perdido a un ser querido por la enfermedad de prion, o los que en la actualidad están cuidando a algún familiar o amigo con diagnóstico sospechoso de esta enfermedad, no necesitamos un día especial para recordarlos, pero de cualquier forma esperamos poder honrarlos al educar a otras personas acerca de esta trágica variedad de enfermedades. Roseann Bray pertenece a una de las familias de la Fundación de CJD y ha escrito sus pensamientos acerca de este día conmovedor. Usted puede encontrarlas en nuestra página de Web [www.cjdfoundation.org](http://www.cjdfoundation.org). También queremos darle las gracias a Roseann por presentar información acerca de CJD a profesionales de funerales en Pensilvania, en seminarios enfocados a la educación continua.

El pasado septiembre, Marisa y yo asistimos a la conferencia de Prion 2009 con sede en Thessaloniki, Grecia. Cada año, la Red Europea de Excelencia: Cada año NeuroPrion patrocina una junta científica consistente de dos días y medio con prominentes científicos de prion, nuevos investigadores y en algunos casos, estudiantes quienes han trabajado en proyectos científicos prometedores. Más de 500 investigadores de prion asistieron a este evento anual, enfocándose mayormente en la investigación de la enfermedad de prion.

Mientras nos encontrábamos en Grecia, le dimos la bienvenida a dos nuevas organizaciones de apoyo, una procedente de Israel que se dedica al apoyo de familias afectadas por ECJ y la otra procedente de Francia la cual se dedica al apoyo de familias con la pérdida de algún miembro joven de la familia quien adquirió la enfermedad por contaminación vía infección de hormona humana de crecimiento. Esta creciente comunidad está compuesta por Australia, Francia, Israel, Italia, Japón, Reino Unido y por supuesto los Estados Unidos.

Fue muy conmovedor el que los científicos de Israel y Francia se acercaran a nosotros para presentarnos a los representantes de las Fundaciones de CJD de sus países y quienes viajaron a Grecia con este propósito específico.

Continuación del mensaje

Suzanne Solvyns, co-presidente (conmigo) de la Alianza Internacional de Apoyo de CJD y yo tuvimos el honor de dirigir la asamblea.

En seguida adjunte el reporte que presente para el boletín de NeuroPrion:

*Construir una Comunidad de Apoyo Global para la Enfermedad de Prion*

El 25 de septiembre de 2009, la Alianza de Apoyo Internacional de CJD (CJDISA), integrada por organizaciones sin fines lucrativos de alrededor del mundo para apoyo contra la enfermedad del prion, tuvo el privilegio de dirigirse a la distinguida audiencia compuesta por científicos enfocados en la enfermedad de prion, en Prion 2009 efectuada en Thessaloniki Grecia.

La presentación de la Alianza ofreció información sobre su crecimiento, señalando que éste, en muchos aspectos, se debe al apoyo y aliento de la comunidad investigadora de la enfermedad del prion. Desde su comienzo hace tres años, la CJDISA ha desarrollado una fuerte red, que ahora tiene la capacidad de referir a las familias afectadas por la enfermedad del prion con profesionales médicos en casi todos los países, también proporciona información y conecta a las familias con mecanismos de apoyo en todas partes del mundo. Estas conexiones proporcionan los bloques de construcción para un apoyo global de la comunidad de la enfermedad del prion.

Durante su presentación, la CJDISA, expresó su profunda gratitud hacia la comunidad de científicos, hacia la Alianza de Bio-Secure y también a la Dra. Valerle De Broglie, por patrocinar nuestra asistencia a esta junta tan importante. Para terminar se realizó una breve presentación de video sobre pacientes y familiares afectados por la enfermedad de prion. Este video mostró directamente la cara humana de esta enfermedad a las personas que trabajan día en día para encontrar el tratamiento y esperamos que muy pronto, su cura.

.....

Regresamos con el conocimiento de que hay muchas investigaciones conducidas en todo el mundo y que parecen ser prometedoras. Usted podrá obtener el boletín de NeuroPrion muy pronto en [www.neuropnion.org-en-np'newsletters.html](http://www.neuropnion.org-en-np'newsletters.html). La presentación abstracta actualmente ya está publicada en [www.neuropnion.org](http://www.neuropnion.org)

Después de la junta de Grecia, Marisa regresó a Akron para “mantener el fuerte” mientras yo seguí mi viaje a Milán con Suzanne y David Ralston (Australia), para atender a la primer Conferencia Familiar de la Unión Europea (EU). Raffaella Robello

y Roberto Borgis, oficiales de la Fundación Italiana de CJD (Associazione Italiana Encefalopatie da Prioni) planearon y condujeron una junta extremadamente exitosa, inspirada por nuestras Conferencias de la Fundación Familiar de CJD, la cual reunió a muchas familias de todo Europa. La barrera del lenguaje fue superada mediante interpretación simultánea. Fue muy conmovedor el observar a tantas familias juntas, quienes en el pasado, se habían sentido muy solas y aisladas. El día consistió en diez excelentes presentaciones por expertos líderes en la enfermedad de prion, seguida por un periodo de preguntas y respuestas. La participación de la audiencia remarcó los deseos que tenían por obtener información.

Confío en que todos los asistentes se llevaron consigo un sentimiento de esperanza, conexión y también un deseo de volver a USA para atender a otra junta, cuando o donde sea. Suzanne y yo fuimos parte del comité de planeación y las dos nos sentimos muy privilegiadas por haber formado parte de este día tan importante. ¡Bravo a A.I.En.P, a Raffaella y a Roberto por una conferencia tan magnífica!

A mi regreso a la oficina de la Fundación de CJD, escuché la gran noticia de que el Dr. Pierluigi Gambetti, director del Centro Nacional de Vigilancia de Patología de la Enfermedad de Prion y nuestro Director Médico había recibido el premio de Annals de Neurología, por su reciente descubrimiento de una nueva sepa de la enfermedad de prion. La nueva enfermedad es llamada "proteína sensitiva prionopatía o PSPR," y se sugiere que es la muy buscada forma de GSS. El premio prestigioso fue presentado al Dr. Gambetti el 13 de Octubre, en la ceremonia de Baltimore, MD.

Continuando con las buenas noticias, como casi todos ustedes saben la Fundación de CJD está disponible a todo el mundo mediante la línea telefónica de ayuda y también por vía e-mail, bajo el sitio de Web. Ofreciendo referencias, ayuda práctica e información en general. Aunque muchas veces y desafortunadamente la comunicación puede ser limitada dado a problemas del idioma, en algunos casos podemos contar con amigos de la Fundación, como es en el caso del Dr. Wen-Quan Zou, Director Asociado del Centro Nacional de Vigilancia de Patología de la Enfermedad de Prion, quien es un investigador principal de la enfermedad de prion, así como también neurólogo clínico y quien se ofreció en ayudarnos y también aceptó el papel de consultor para la Fundación Internacional de CJD. En la actualidad, Dr. Zou está traduciendo nuestra página Web al idioma Chino (ni siquiera existe la palabra CJD en el lenguaje Chino) y se ha puesto disponible para ser contactado por familias de China y otros países asiáticos. En las pocas semanas desde que empezó este papel, el Dr. Zou ya ha dado valiosos consejos a familias de Vietnam y Las Filipinas. Estamos muy agradecidos por su ayuda.

También le queremos dar las gracias a Leticia Harrison, un miembro familiar, quien ha traducido nuestro boletín al español en forma voluntaria. Las traducciones de mayo y agosto están publicadas en nuestra página Web.

En los paquetes que se entregaron en Prion 2009, se incluyó información acerca de nuestras dos nuevas oportunidades de concesiones. ¡Subsecuentemente hemos recibido 33 solicitudes para su propuesto uso! Tres son solicitudes para concesión en GSS, financiada por la familia Yobs en honor a su esposo y padre Patrick Yobs y la segunda es financiada por la familia de Albert Tennant y Paul Oberdorf para la investigación sobre la enfermedad del prion. Si usted está interesado en ayudar a financiar alguna investigación, favor de contactarnos para darle una información más amplia.

Ya estamos trabajando en la Octava Conferencia Familiar de la Fundación de CJD del año 2010. Usted ya debe haber recibido un e-mail nombrado "Reserve esa Fecha." Por favor haga sus planes para reunirse con nosotros en Washington en julio 16-19. El lunes 19 de julio está designado para ir al capitolio.

Estamos muy felices de anunciar a los dos nuevos miembros de la mesa directiva de la Fundación de CJD, Verónica Oberdorf y Paul Paternoster. Ambos Verónica y Paul han trabajado muy duro para nuestro beneficio y esperamos ansiosamente su valiosa colaboración como miembros de la mesa directiva.

El sábado, 14 de noviembre, la familia Snively llevó acabo el "Trabajo a Pie para CJD" en honor a la esposa y madre, Marsha Snivey. Los fondos recaudados serán donados a la Fundación de CJD. Este evento fue llevado acabo en Fairmont, West Virginia. Los Snivelys esperan que el evento proporcione consuelo a todos los participantes en memoria de sus seres queridos perecidos por CJD. Para más información favor de contactar a Nikki Bland a [bland\\_nikki@yahoo.com](mailto:bland_nikki@yahoo.com).

Para cerrar, quisiera darles a cada uno de ustedes mis más grandes respetos y espero que mientras nos acercamos hacia la temporada festiva, puedan todos ustedes encontrar el tiempo para compartirlo con sus familiares y amigos, que encuentren la forma de incorporar sus recuerdos de celebraciones pasadas con las experiencias presentes y de esta manera encuentren la paz y el alivio buscado.

Con toda sinceridad,

*Florence*

## Cuestionario Actualizado

---

Gracias a nuestras familias, los esfuerzos de la Fundación de CJD para obtener información en sus cuestionarios, continúan siendo muy exitosos. El cuestionario fue revisado en septiembre del 2008 cuando fue enviado adjunto con le paquete de condolencias. ¡Desde que empezó la revisión y el envío, hemos recibido 403 cuestionarios completos! Toda la información proporcionada, incluyendo fechas desde el año 2000, ha sido incluida en nuestra base de datos y está siendo analizada en forma continua por nuestro consultante de epidemiología, Steven Korzeniewski. Steve empezó a recopilar la información, usando los cuestionarios recibidos desde septiembre del 2008 hasta marzo del 2009 y presentó los resultados en la Conferencia Familiar de la Fundación de CJD de 2009. La presentación de Steve está disponible en la página Web de NeuroPrion que es:

[http://www.neuropriion.org/en/video\\_090712\\_03.html](http://www.neuropriion.org/en/video_090712_03.html)

Él empezará a trabajar en la información previa y escribirá un reporte en los meses venideros. Con los conocimientos expertos de Steven, estamos planeando incluir este trabajo y publicarlo en los próximos meses.

Les pedimos a las familias quienes enviaron su cuestionario antes de que recibieran los resultados de la autopsia, que por favor nos contacten para que podamos completar su información en nuestra base de datos. Si fuera posible, nos gustaría que adjuntaran una copia del reporte de la autopsia a su cuestionario. Si esto no le fuera posible, por favor llámenos ó envíenos un mensaje electrónico con esta información – es muy importante el que incluyamos toda la información posible en nuestros análisis de datos. Los reportes pueden ser enviados por fax al 330-668-2474, email a [help@cjd.foundation.org](mailto:help@cjd.foundation.org) o enviarlos a The CJD Foundation, P.O. Box 5312, Akron, OH 44334.

Por favor no dude en llamarnos con todas sus preguntas ó si quisiera ayuda para obtener algún resultado. Como siempre, la información usada en los reportes, siempre es confidencial, al azar y nunca se usan los nombres.

Estamos buscando estilos o similitudes en el pasado de los pacientes y cualquier información puede ayudar a nuestra investigación. Los cuestionarios ofrecen una forma segura y valiosa para cada familia que está disponible en compartir su historia. En la actualidad, somos la única institución que recopila información de anécdotas de pacientes con CJD en USA. Si no la ha llenado pero está dispuesto en hacerlo, favor de contactarnos al 1800-659-1991 o a [help@cjd.foundation.org](mailto:help@cjd.foundation.org).

## Estadísticas de la Línea de Ayuda

El proyecto más grande de la Fundación CJD es su trabajo continuo de su Línea Telefónica de Ayuda Gratuita (1800-659-1991). La línea de ayuda está disponible para familias que están lidiando con diagnósticos sospechosos de CJD de algún ser querido y necesitan apoyo e información ó para personas con preguntas referentes a la enfermedad de Prion como son: profesionales médicos, directores de funerales, embalsamadores, público en general, prensa y medios de comunicación. En la parte posterior, podrá encontrar las estadísticas de la Línea de Ayuda de Enero 1, 2009 – Octubre 31, 2009.

*La Fundación de CJD no es una agencia de reporte y no se requiere que las familias nos reporten la enfermedad o muerte de sus seres queridos La intención de estas estadísticas no es de naturaleza científica, sino por lo contrario, son para ayudar a validar el trabajo que realizamos diariamente.*

2009	Casos Nuevos Reportados	MUERTES REPORTADAS EUA	LINE DE AYUDA (FAMILIA) LLAMADAS	LINE DE AYUDA (FAMILIA) E-MAILS	CONTACTOS GENERALES INFORMACION	CONTACTOS MEDICOS COMPROBADOS
Enero	26	26	84	76	8	12
Febrero	15	15	67	70	3	12
Marzo	29	22	108	82	12	9
Abril	23	20	67	88	8	8
Mayo	29	20	80	50	4	7
Junio	12	12	64	60	-	5
Julio	27	20	62	33	2	7
Agosto	20	21	67	42	5	2
Septiembre	25	13	54	26	4	2
Octubre	16	10	62	45	1	11
Totales =	222	179	715	572	47	75

2009	SITIO WEB VISITANTES UNICOS
Enero	4,788

Nota 1: No todos los casos nuevos y muertes reportadas fueron confirmados por autopsia.

Nota 2: “los contactos” incluyen e-mails y llamadas telefónicas.

Febrero	4,993
Marzo	5,462
Abril	4,994
Mayo	5,554
Junio	4,717
Julio	4,086
Agosto	4,550
Septiembre	4,411
Octubre	4,147
Total =	47,702

## CJD 2009 y Presentaciones de los Oradores de la Conferencia de la Fundación Familiar de CJD

---

La Fundación de CJD desea expresar su inmensa gratitud a NeuroPrion, la Red Europea de Excelencia, por haber enviado una vez más este año, a dos de sus camarógrafos desde su oficina central de Paris para filmar la Séptima Conferencia Familiar Anual de la Fundación de CJD y por habernos permitido que nos enlazáramos a su página Web para ver la presentación. El apoyo y la amistad de NeuroPrion han sido y continúan siendo invaluable. Le estamos muy agradecidos por confiar en nosotros y en nuestros asociados de la Alianza Internacional de Apoyo de CJD.

Favor de hacer clic en la siguiente página para poder ver la presentación:

<http://www.neuroprion.org/en/patients-events-09-CJD-Day.html>

## La Casa Aprueba la Ley de Seguridad de Alimentos

---

Cuando los representantes de al Casa aprobaron la legislación bipartidaria (H.R. 2749) de revisar el sistema de seguridad de alimentos; en julio, el Congreso tomó un inmenso paso en el progreso de la seguridad de provisiones de alimentos Americanos.

“Si ésta es aprobada por el congreso y es firmado ante la ley, marcará una gran diferencia en la reducción de la cantidad de alimentos conductores de enfermedades en Los Estados Unidos,” mencionó Christopher Wldrop, Director de CFA's Instituto de Seguridad de Alimentos.

En julio, Carol Tucker Foreman quien es una distinguida integrante de CFA's Instituto de Política de Alimentos, testificó ante el Comité de la Casa de Agricultura en favor de decenas de organizaciones en Pro a la seguridad de alimentos: ella mencionó que: "esta ley incluye elementos claves frecuentemente encontrados por los expertos y que son esenciales para un sistema seguro."

Por primera vez en la historia, esta ley, dirige específicamente a la Administración de Alimentos y Drogas (FDA) para que tome pasos en la prevención de enfermedades transmitidas por alimentos y designa recursos para comenzar este trabajo.

Esto querría decir que por ejemplo, se requeriría que todas las compañías desarrollaran un sistemas de control preventivo, requiere que la FDA desarrolle standards mínimos de seguridad para la producción de frutas y vegetales, permitiendo que la FDA tenga acceso a récords relevantes de seguridad de alimentos y pueda incrementar la frecuencia de inspecciones en instalaciones de alto riesgo, e imponga sanciones civiles en caso de faltas.

"Esta ley hará que la FDA se enfoque primariamente en la seguridad de los alimentos, y no proceda en reacción secundaria como lo ha hecho por un largo tiempo," dijo Waldrop.

"Ya es tiempo de que el Congreso actúe con responsabilidad, que considere el interés de los consumidores de alimentos, así como también, la de los productores y los procesadores, y prontamente pase el Acto de Seguridad y Mejoramiento de Alimento," añadió Tucker Foreman.

Los votos de la Casa para su aceptación fueron de 283-142. Ahora el enfoque es sobre el Senado, esperando que el próximo otoño, considere la legislación sobre la seguridad de alimentos.

Mientras tanto, en mayo la CFA participó en juntas con los mandatarios del Nuevo Grupo de Trabajo para la Seguridad de Alimentos de la Casa Blanca, el cual está explorando ideas para atacar el problema de enfermedades obtenidas por contaminación de alimentos.

En una carta dirigida al Presidente Obama, la CFA, grupos de consumidores y grupos en pro de la salud pública, expresaron su apreciación hacia la Administración por su prominente atención a este asunto. "No otro presidente ha actuado tan tempranamente en su administración o ha adoptado un proceso tan abierto para marcar los puntos concernientes para la seguridad de los alimentos, y por ello le estamos muy agradecidos," el grupo escribió.

Los grupos marcaron en detalle las cuatro áreas que ellos presionan a la Administración para que tome acción, y son:

1. Trabajar con el Congreso para que se apruebe la legislación de este año en la cuál le da a la FDA la autoridad y herramientas necesarias para asumir las reglas de seguridad de alimentos.
2. El desarrollo de la reforma legislativa y la modernización del sistema de inspección federal de carne y aviar.
3. Trabajar con el congreso para señalar la necesidad de una estructura básica para la seguridad de alimentos, por medio de agencias regulatorias; y aumentar el número de ciudadanos representantes del Consejo de la Casa Blanca para la Seguridad de Alimentos.

“Estamos esperanzados por el enfoque de la Administración y del Congreso sobre la seguridad de alimentos. Y esperamos que para el final de este año, el Presidente apruebe ante la ley, esta legislación para la seguridad de los Alimentos” menciona Waldrop.

Este artículo fue originalmente publicado en la Federación Americana del Consumidor, en el boletín de junio-agosto del 2009, Noticias de CFA.

## Podcast

---

El primer podcast de la Fundación de CJD está disponible en [www.cjdfoundation.org](http://www.cjdfoundation.org). ¡Gracias al Dr. Brian Appleby y a Deana Simpson!

Nuestro segundo podcast está programado para ser grabado el miércoles, 11 de noviembre. Dr. Pierluigi Gambetti será entrevistado por Dr. Brian Appleby. ¡Por favor visite nuestra página Web para que pueda escuchar nuestro podcast más reciente!