

# Periódico de la Fundación CJD

Mayo 2009-06-03

Volumen 2, Numero 2

## Mensaje de la Presidenta

---

¡Nos cambiamos y nuestras oficinas nuevas están estupendas! Ya estamos muy felizmente establecidos y esperando no tener que cambiarnos otra vez por un LARGO tiempo, si acaso. Mi gratitud a Ruhie, Marisa, Wanda, Nancy y a nuestros maravillosos voluntarios por todo su arduo trabajo. Cada uno de ellos trabajó largas horas asegurándose que el traslado fuera ligero y lo logramos sin perdida de tiempo. ¡Increíble!

Quiero agradecerle a Marcia Gaddis por contribuir con una historia acerca del maravilloso proyecto de narcisos llevado acabo en Atlanta en honor a su hija Megan. También quiero darle las gracias a Sandra Haney, Directora de Comunicaciones y Mercadotecnia, PrioNet Canadá por permitirnos re-imprimir su interesante articulo acerca de la enfermedad crónica debilitante.

Ahora nos estamos enfocando en nuestra conferencia CJD 2009 y la Conferencia de la Fundación Familiar CJD que se acerca rápidamente y será llevara acabo en Washington D.C. Julio 10'13. Si usted esta planeando en asistir y no a hecho sus reservaciones favor de hacerlas lo mas pronto posible pues el cupo se esta llenando. El volante con el horario de la conferencia y el registro esta anunciado en nuestra pagina electrónica [www.cjdfoundation.org](http://www.cjdfoundation.org).

Estamos muy agradecidos a PrioNet Canadá y al Centro Nacional de Vigilancia de Patología de la Enfermedad de Prion, nuestros compañeros, que este año nos han ayudado a expandir el alcance de nuestra conferencia en formas que claramente nos benefician y a los miembros familiares. Espero verlos en Washington.

Si tiene algún comentario o sugerencia, favor de enviarnos un mensaje a [Florence@cjdfoundation.org](mailto:Florence@cjdfoundation.org).

Saludos cordiales,

Florence

## Registro y Cambios del Programa de la Conferencia 2009

---

Por favor tome nota que el Taller de Apoyo para Lidar con su perdida empezará a las 3:45 p.m. el Viernes, 10 de julio, y no a las 4:00 como se había indicado previamente en la invitación.

La junta anunciada en el programa para CJD Familia es para TODAS las familias afectadas por la enfermedad genética de prion. Se llevará acabo el Viernes, 10 de Julio, 1:15 p.m. - 3:30 p.m.

El programa tentativo de la conferencia y la información de registro están anunciados en la pagina principal de la Fundación CJD [www.cjdfoundation.org](http://www.cjdfoundation.org). Usted puede registrarse por teléfono, fax, email o correo.

## Recaudadores de Fondos

---

El Octavo Evento Anual de Golf en Memoria de Aaron Kranitz de la Fundación de CJD se llevará acabo el 31 de Agosto de 2009 en el Club de Golf Firestone, Akron, Ohio. Para más detalles vea nuestra página en las semanas siguientes.

El 20 de Junio, los amigos y familiares de Bob Vitanza patrocinarán un concierto y las ganancias serán donadas a la Fundación de CJD. Será en Captain's Cover en Bridgeport, CT a las 8:00 p.m.

El 26 de julio, Drew y Hillary Kelley correrán el medio Maratón de San Francisco y recaudarán donaciones para la Fundación CJD en memoria de su padre, John Kelley. El 10 de agosto, la Familia Yaffa llevará a cabo su Evento Anual de Golf en Memoria de Jerry Yaffa en Cherry Hill, NJ.

Si le gustaría más información para asistir o contribuir a cualquiera de los eventos para recaudación de fondos, favor de enviar un e-mail a [help@cjd.foundation.org](mailto:help@cjd.foundation.org).

**Un agradecimiento especial a la escuela Primaria Deer Park en Crowley, TX y a Cathy Rodrigue por su donación a la Fundación de CJD en memoria de Randy John Rodrigue, Sr.**



## El “Premio Regalo a la Esperanza” de la Investigación de Beneficios de Atlanta

---

En Mayo 14, 2008, la Federación Fulton de Clubs Garden presento un premio al Club Estates Garden Club de Atlanta, Georgia. El “Premio Regalo a la Esperanza” fue creado recientemente en honor a la Danza de Narcisos, un proyecto inspirado por Megan Gaddis , una amante de los narcisos e hija Marcia Gaddis, miembro del club del jardín. Megan sufrió de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, una enfermedad cerebral terminal. La jornada valiente de Megan fue llena de fe, esperanza y amor, y que duro 18 meses seguida por su muerte el 12 de Septiembre, 2008.

El club del jardín plantó cientos de bulbos en los triángulos de tráfico en vecindario Brookhave de Atlanta. Ellos vendieron bolsas de bulbos de Narcisos, invitaron a los vecinos a que plantaran los Narcisos con la esperanza de la primavera. La presidente del club del jardín Jane Ridall, explicó, “Dios nos provee con un ejemplo perfecto de esperanza continua mediante la naturaleza, cuando los bulbos florecen, crecen y mueren, para revivir y restaurarse en la próxima primavera.” El Club del jardín tuvo una ganancia de \$1700 la cual fue donada a la Fundación CJD para la investigación para la búsqueda de la cura de esta rara y devastadora enfermedad.

A través de la estación de floración, se tomaron fotografías de la “danza de los Narcisos” y estas se convirtieron en tarjetas de notas de 5” por 7”. Estas están disponibles en paquete de cuatro por \$10.00 (más envío postal) y un porcentaje de la venta es donado a la Fundación CJD. Para su compra, contacte Marcia Gaddis a [marciagaddis@gmail.com](mailto:marciagaddis@gmail.com).

## Patrocinadores de la Conferencia

---

Las siguientes plazas para patrocinadores de la conferencia 2009 están disponibles:

Viernes Recepción con Vino: \$1,000

Sábado Descanso con café #2: \$500

Sábado Banquete: \$5,000

Domingo descanso con café #1: \$500

Domingo descanso con café #2: \$500

Domingo Almuerzo: \$3,000

Las oportunidades están disponibles para cualquier miembro familiar, individuos o grupo.

Los nombres de los patrocinadores aparecerán en los bloques de notas y en las señales durante las comidas de los patrocinadores o descansos para café.

Si está interesado en patrocinar la conferencia, favor de llamarnos al 1.800.659.1991 o

[help@cjdoundation.org](mailto:help@cjdoundation.org).

## Visita a Capitol Hill

---

Por: Carole Laderman, Comité de Apoyo

Cada año al comienzo de cada conferencia siempre se nos pregunta, "¿De verdad hará diferencia mi visita al Capitolio?" "¿Puede ser que mi voz y mi visita única realmente tengan impacto?" " Mi respuesta siempre es la misma... Sí nada más pregúntenles a las familias que han hecho visitas de apoyo año tras año y han descubierto la enorme gratificación.

Nuestros oficiales electos necesitan conocer a las familias personalmente. A ellos les gustaría oír sus historias y escucharlos hablar con el corazón en la mano. No discursos. Solo su historia personal de su familia. Créanme, usted se sentirá bienvenido.

Las visitas de apoyo son una forma de dar las gracias directamente a los oficiales elegidos por su apoyo previo en muchas de los asuntos, incluyendo el subsidio para CDC y el Centro Nacional de Vigilancia de Patología para la Enfermedad del Prion y por pedir que este apoyo continúe. Nada tiene más impacto que un encuentro cara a cara.

Les insisto a todos ustedes que vienen a la conferencia que reserven tiempo el lunes para que nos acompañen al Capitol Hill a conocer a sus representantes. Nosotros les haremos las reservaciones y el domingo proveeremos una sesión de entrenamiento. En esta junta le daremos material para que la otorgue a su representante. Si no lo ha hecho todavía, favor de avisarnos que esta interesado en participar contactándonos al 1-800-659-1991 ó [help@cjdoundation.org](mailto:help@cjdoundation.org). Haremos una cita alrededor de su horario de viaje.

¡Gracias por su apoyo!

## Cuestionario Actualizado de FCJD

Los esfuerzos del cuestionario de la Fundación de CJD continúan siendo exitosos. Desde Septiembre del 2008, hemos recibido 361 cuestionarios completos! Toda la información ha sido incorporada a nuestra base de datos y es actualmente analizada por nuestros consultantes epidemiólogos, Steven Kotzeniewski. Steven está muy ocupado preparando un reporte con los datos los cuales serán presentados en la Conferencia de julio 2009.

Nuestro cuestionario es usado para obtener una idea de la historia de los casos. 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 esta 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 esta dispuesto en hacerlo, favor de contactarnos al 1800-659-1991 o a [help@cjd.foundation.org](mailto:help@cjd.foundation.org)

¡Mil agradecimientos a todas las familias que se han tomado el tiempo de llenar el cuestionario, su información es extremadamente valiosa y muy apreciada!

## Estadísticas de la Línea de Ayuda

El proyecto más grande de la Fundación CJD es su proyecto continuo con su Línea de Ayuda gratuita (1800-659-1991). La línea de ayuda está disponible para familias que están lidiando con diagnóstico sospechado de CJD de sus personas amadas y necesitan apoyo e información, y para personas que tienen preguntas referentes a la enfermedad de Prion como son: médicos, profesionales, 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 – Abril 30, 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	21	84	76	8	12
Febrero	15	14	67	70	3	12
Marzo	29	20	108	82	12	9
Abril	23	13	67	88	8	8
<b>TOTALES =</b>	<b>93</b>	<b>68</b>	<b>326</b>	<b>316</b>	<b>31</b>	<b>41</b>

2009	CONTACTOS COMPROBADOS DE FUNERAL	CONTACTOS DoH	CONTACTOS NPDPS	CONTACTOS CDC	CONTACTOS MEDIA DE COMUNICACIÓN	SITIO WEB VISITANTES UNICOS
Enero	1	2	21	4	1	4,788
Febrero	6	5	14	2	-	4,993
Marzo	11	1	21	-	-	5,462
Abril	2	3	13	1	-	4,994

TOTALES =	20	11	69	7	1	20,237
-----------	----	----	----	---	---	--------

## Subscripción Gratuita

---

Si no está en nuestra lista de e-mails y le gustaría recibir nuestro periódico, favor de mandar un e-mail a [help@cjd.foundation.org](mailto:help@cjd.foundation.org) Incluya su primer nombre, dirección de su e-mail y escriba "Periódico" en la línea de subjetiva.

## La Enfermedad Más Perversa de Prion

---

La enfermedades crónica desgastante continua desimanándose y no demuestra rasgos de detenerse pronto.

Por: Sandra Haney, PrioNet Canadá

La doctora Ferderick Leighton del Centro de Salud de la Cooperativa de Fauna en Canadá presentó recientemente una vista general de la enfermedad crónica desgastante (ECD) ante la Mesa de Directores de PrioNet. Mientras PrioNet implementa sus planes actuales de estrategias y se enfoca en ECD. PrioNet está trabajando para encontrar más información acerca de la contaminación de prion en ECD en los medios de ambiente afectados y las consecuencias socioeconómicas de la desimanación de esta.

Miles de venados salvajes por toda America del Norte están infectados por ECD principalmente en el oeste y centro de Estados Unidos (Dakota del Sur, Wyoming, y Colorado) así como en las praderas Canadienses (Saskatchewan y Alberta). CWD es una enfermedad de prion que causa perdida crónica de peso y que conduce a la muerte, fue descubierta en 1967 en venados-mulas en instalaciones de investigación de fauna en el Norte de Colorado. El origen definitivo de ECD es actualmente desconocido. Pudo ser originado en el ambiente salvaje o en instalaciones cerradas, pero eventualmente gano entrada en zoológicos y en granjas de animales salvajes.

Desafortunadamente, los animales afectados con ECD pueden transmitir la proteína prion mal-doblada al medio ambiente mediante su saliva y excreciones, tales como son la orina y las heces. Estas proteínas también son abundantes en los cadáveres de animales que murieron de ECD y persisten en el medio ambiente aún cuando el cuerpo este en estado de descomposición. Estos factores contribuyen significativamente a la complejidad de la transmisión de ECD así como las opciones de control y destrucción de ECD en estado natural.

El primer caso de ECD en Canadá fue reconocido en 1996 en una granja de Alce en Saskatchewan. Basándose en archivos importados ECD ya estaba en Canadá mucho antes de esto, pero no había sido detectada. CWD fue importada hacia Canadá de los USA a finales de los 1980's a una granja de alces.

Canadá tomó acción drástica desde 2000 a 2004 para erradicar ECD de la población de su granja de Alces en Sasdkatchewan. Cuarenta y dos granjas conteniendo aproximadamente 8,000 animales (alce y venados de cola blanca) fueron despoblados, costándole al gobierno \$40 millones. De cualquier forma, la erradicación de ECD de Canadá no tuvo éxito pues ésta se disemino a la población de venados salvajes antes de que pudiera ser erradicada de la

población de las granjas. Desde el año 2000, venados salvajes con ECD están siendo diagnosticados bajo un número creciente y en localizaciones múltiples, primero en Saskatchewan y ahora en Alberta. A pesar del continuo esfuerzo de despoblamiento, incluyendo en la población salvaje, ECD continúa diseminándose.

Existen varias especies en alto riesgo de contraer ECD: venado de cola blanca, venado mula, alce, y alce de América. En Canadá no se han detectado alces afectados pero en EUA se han encontrado dos casos. Todavía no se sabe si ECD afecta a caribú, o renos; de cualquier forma, actualmente Agencias de Investigación de alimento de Canadá están conduciendo infecciones experimentales. En la actualidad no hay evidencia de que ECD este transitado a humanos.

Parece haber barreras de transmisión entre especies lo cual brinda esperanza que ECD se presenta como scrapie, una enfermedad de prion de ovejas, la cual no es transmisible a humanos. De cualquier forma, la barrera entre especies con ECD es complicada. Por ejemplo, en modelos experimentales, el prion de ECD de venado-mula infecta a ciervos y hurones, pero no hamsters. Por el otro lado, si ECD se establece en hurones se transferirá a los hamsters. (Ver la barra del lado).

Es muy difícil estimar los tipos de barreras funcionales, bajo la enorme cantidad de Prion ECD portado por los venados salvajes en el Norte de America y las varias especies que pueden ingerir el prion de ECD, tales como pájaros y otros pequeños animales que se alimentan de cadáveres.

ECD pone a cierta población en alto riesgo, tales como comunidades aborígenes que dependen de la carne de ciervos como su mayor fuente de alimento.

PrioNet, en asociación con el Instituto de investigación de Prion de Alberta, apoyan a la investigación enfocada en encontrar conocimiento científico nuevo para controlar ECD. Una de las metas es la ecología de transmisión de ECD entre los venados salvajes, llevada a cabo mediante la genética de la población y bajo un seguimiento radio-telemétrico. Otra, es la detección y destrucción de piones en el medio ambiente y la tercera, es la vacuna en contra de ECD.

Ante todo, ECD expone un gran riesgo ecológico y costo de salud humana y la meta de PrioNet es ser parte de la solución para su manejo, control, y erradicación de ECD en America del Norte.

Este artículo fue originalmente publicado en el periódico de PrioNet de Canadá Enero-Febrero 2009, PrioNews.

## Científicos de Scripps Florida inventan un método para acelerar la determinación de las cepas infecciosas de prion.

---

Este acontecimiento puede ayudar a esclarecer la enfermedad en animales y proteger la población humana.

Júpiter, FL, 28 de Mayo, 2009- Los resultados del examen actual para identificar las cepas de la infección de prion que causa un rango de transmisión de la enfermedad (tal como enfermedad de la vaca loca) en animales y en humanos, pueden tomarse de seis meses a un año para ser obtenidos – este lapso de tiempo pone en riesgo a la población humana.

Ahora, un grupo de científicos del campus del Instituto de investigación Scripps Florida han desarrollado un nuevo método para reducir por varios meses este crítico intervalo de tiempo.

“Es vital el saber cual es la diferencia entre el prion que se encuentra en el campo y el que estudiamos en el laboratorio pues algunas cepas de prion son patógenas para los humanos y otros no.” Dijo la profesora del Departamento de Infecciología de Scripps Florida, Corinne Lasmézas, quien conduce este estudio. “Actualmente, el proceso de identificación para las cepas adaptadas a ratones se lleva entre seis a ocho meses y puede llevarse hasta un año, dependiendo en la cepa. Nuestro método acelerado reduce ese tiempo por varios meses aproximadamente”

La nueva investigación fue publicada bajo acceso abierto en el Journal PLoS ONE el 29 de Mayo de 2009.

El nuevo método para distinguir varias cepas, combina un modelo de ratón transgénico con un procedimiento rápido y sensitivo de base-celular, el Ensayo de Panel Celular fue desarrollado por Charles Weissmann de Scripps Florida (presidente del departamento de Infecciología) y Sukhvir Mahal (director de personal científico), quien también es investigador del nuevo estudio.

Lasmézas dijo “Existen aproximadamente 20 cepas de prion en modelos de ratones,” “Todavía no entendemos que es lo que determina la diferencia entre las cepas pero es muy importante, especialmente para cualquier desarrollo potencial terapéutico. El nuevo método debe ayudar a avanzar el paso de la investigación.”

## Los Misterios de los Priones

La enfermedad de Prion, también se conoce como encefalitis espongiforme, son un grupo de desordenes neurodegenerativos cercanamente relacionados que afectan a mamíferos, incluyendo a vacas, ovejas, y venados, así como también a humanos. Diferente cepas del agente infeccioso, llamado prion, causa la enfermedad de la vaca loca, la enfermedad desgastante, diferentes formas de scrapie y la enfermedad humana Creutzfeldt-Jacob. La enfermedad de la vaca loca ha tenido consecuencias devastadoras en la población bovina ganadera, particularmente en Europa, y en humanos quienes han consumido productos de carne de res contaminada.

Hasta esta fecha, han habido más de 200 fatalidades humanas documentadas en todo el mundo debido a la enfermedad de la vaca loca. La enfermedad de Jacob Creutzfeldt, tiene incidencia baja pero siempre es fatal, afecta humanos en todos los países.

Los priores consisten principalmente o enteramente de una forma anormal de una proteína celular normal. Estas se multiplican al convenir sus compañeras a su semejanza, la cual agrega un deposito llamado amiloidea. La acumulación de diferentes formas de amiloide juega un importante papel en un rango alto de enfermedades neurodegenerativas, incluyendo las enfermedades de Alzheimer y Parkinson.

Actualmente, diferentes variedades de cepas de prion son identificadas en modelos de ratones de acuerdo al tiempo de incubación, síntomas clínicos y lugar de las lesiones en el cerebro.

### Aceleración en la Incubación

En el nuevo examen creado por Lasmézas y Weissmann, una línea transgénica de ratones llamada Tga20 juega un papel importante, pues se sucumbe rápidamente a la enfermedad de prion.

“El destino principal del prion en el ratón transgénico es el cordón cerebral y el tálamo, explicando así el porque estos animales tienen un periodo de incubación más corto que el de sus contrapartes,” Lasmézas dijo “Los agregados del prion no se diseminan uniformemente a otras regiones del cerebro y su distribución es una característica de las diferentes cepas.”

Importantemente, el tejido cerebral puede ser sujeto al Panel de Ensayo Celular, que a diferencia del método actual histológico, no requiere de tiempo para reexaminación intensiva de las lesiones cerebrales y puede ser completada en dos semanas, Lasmézas añadió. El examen ha sido parcialmente automatizado.

El desarrollo de este método ha provisto a los científicos con la oportunidad de hacer la observación de que había muy poca relación entre la cantidad anormal de depósitos de proteína prion y la cantidad de proteína normal en algunas regiones del cerebro. Esto fue una sorpresa, dijo Lasmézas, pero no totalmente inesperado.

“Nosotros y otros creemos que la proteína del prion puede no ser el único agente de esta enfermedad,” dijo ella. “Quizás existe un cofactor, o quizás la estructura de la proteína difiere de alguna forma de una región del cerebro de la otra. No sabemos. Así como tampoco sabemos realmente la razón por los diferentes comportamientos de varias de las cepas del prion ¿Es ésta la causa o el efecto? El nuevo método ayudará a acelerar el proceso del descubrimiento.”

Yervand E. Karapetyan y Paula Saá del Instituto de Investigación Scripps son los primeros autores del estudio, “La diseminación de Cepas del Prion Basadas en la Rápida Amplificación en Vivo y Análisis por el Panel de Ensayo Celular.” Otros autores son Sukhvir P. Mahal, Gian Franco Sferrazza, Alexandra Sherman y Nicole Sales, también de Scripps

Para más información en la Investigación, Ver:

<http://dx.plos.org/10.1371/journal.pone.0005730>.

El estudio fue apoyado por el Instituto Nacional de Salud, La fundación Familiar Alafi, y El Instituto de Investigación Scripps.