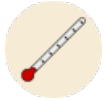


## Un medicamento para las náuseas ayuda a las células con la mutación de la EH a mantenerse sanas de manera sorprendente



La meclizina, un anti-nauseoso, protege de la muerte celular al reducir la producción de energía en la célula

Por Dr Jeff Carroll el 08 de junio de 2011

Editado por Dr Ed Wild; Traducido por Asunción Martínez

Publicado originalmente el 04 de febrero de 2011

---

*La relación entre los niveles de energía celular y la EH es más compleja de lo que creíamos previamente, pero de algún modo abre la posibilidad a otros tratamientos. Parece que algunos fármacos que enlentecen la producción de energía pueden rescatar de la disfunción y de la muerte a las células con la mutación de la EH.*

### La energía en la EH

La energía es un gran problema en la EH. Uno de los síntomas más comunes en las personas con EH es la pérdida de peso: las familias reconocen inmediatamente las características faciales demacradas de los pacientes con EH. Sorprendentemente se sabe poco sobre cómo y por qué ocurre. Los pacientes con EH en general comen tanto como las personas sin EH, e incluso más, pero les cuesta trabajo mantener su peso. Por lo tanto parece que el problema no es la ingesta de calorías sino algún problema en la utilización de la energía que consumen.

Los investigadores están empezando a comprender que una de las funciones de la proteína huntingtina es regular la producción de energía en la célula. El grupo de investigadores de la Dra. Marcy MacDonald han demostrado que en las células sanguíneas de los pacientes con EH, cuanto mayor es el número de repeticiones en el gen de la huntingtina, más bajos son los niveles totales de energía. Esto es importante porque a mayor número de repeticiones CAG antes se desarrollan síntomas de la enfermedad.

Debido a la relación encontrada entre el número de repeticiones CAG y la energía, los investigadores han estado analizando si reforzar los niveles de energía podría ser beneficioso para la EH. Se están realizando varios ensayos clínicos, incluyendo los de la creatina y la coenzima Q10, basándose en la idea de que aumentar los niveles de energía en la EH podría ser beneficioso.



La utilización de la energía por parte de las células está alterada en la EH - pero ¿es causa o efecto?

Pero los síntomas de la EH son complejos - puede ser difícil determinar cuáles son los síntomas que producen la enfermedad y cuáles son los producidos por el cuerpo para luchar contra la misma. Es como tener fiebre, no es agradable, pero es la forma que tiene el cuerpo de luchar contra las infecciones. Por lo tanto, ¿los bajos niveles de energía están causando la EH o es algo que hace el cuerpo para luchar contra otro problema que no comprendemos?

## ¿Un metabolismo reducido puede ser bueno para las células con la mutación de la EH?

Hace unos dos años nos encontramos con una sorpresa, cuando un equipo de investigadores que trabajaba con el Dr. Brent Stockwell en la Universidad de Columbia estaban buscando fármacos que rescataran a las células con la mutación de la EH de la muerte. Encontraron que los fármacos que enlentecían el metabolismo, o la producción de energía, hacían que las células con la mutación de la EH fueran más saludables.

Esto produjo alguna confusión, los niveles de energía eran bajos en las células con la mutación de la EH por lo que muchos pacientes tomaban fármacos para aumentar sus niveles de energía. A pesar de esto, el equipo de Stockwell sugirió que enlentecer el metabolismo podía proteger a las células con la mutación de la EH. ¿Sería verdad?

Vamsi Mootha, del equipo de Vishal Gohil y otros, ha estado trabajando para entender esta situación. Los niveles energéticos también son importantes en otras enfermedades como infartos cardíacos y cerebrales, en los que algunas células importantes no reciben suficiente aporte de oxígeno. Con anterioridad, Mootha había demostrado que un compuesto llamado meclizina protegía las células cardíacas del daño producido por la falta de oxígeno.

La meclizina funciona, en parte, de manera similar a como funcionan los compuestos de Stockwell, por lo que la probó en otro modelo de células con EH. Resultó que la meclizina protege a las células con la mutación de la EH de la muerte, y lo hace enlenteciendo su metabolismo, de acuerdo con los datos de Stockwell.

No sabemos si los efectos observados por Stockwell y Mootha en las células se podrán trasladar a los pacientes con EH. Para poder tener más datos, además de los modelos celulares, Mootha investigó los efectos de la meclizina en modelos animales de gusanos y de moscas con EH. Estos modelos animales mostraron alguna mejoría cuando fueron tratados con meclizina pero sería bueno hacer estudios en modelos animales de ratón o rata. Se necesitan más recursos y tiempo para realizar estudios con roedores y por esto a menudo los investigadores prefieren utilizar primero organismos con vidas más cortas como moscas y gusanos.

« La meclizina parece proteger de la muerte a las células con la mutación de la EH mediante la reducción del metabolismo



## ¿Y ahora qué?

Esta serie de descubrimientos no esperados nos demuestra que tenemos que tener mucho cuidado con el desarrollo de fármacos en la EH. A primera vista parecería que el problema son los niveles bajos de energía y llegar a la conclusión de que aumentar los niveles energéticos sería de ayuda. Pero si profundizamos un poco, el cuadro es más complejo. Todavía no está claro qué aspecto del metabolismo está dañando las células con la mutación de la EH, o cómo la meclizina puede ayudar, pero estos investigadores están intentando aclararlo.

Otro aspecto interesante de la historia es que la meclizina es un medicamento ya aprobado, pero no para la EH. Es un fármaco contra las náuseas que se puede comprar sin receta en muchos países. Es todavía muy precipitado tomar este fármaco a la luz de estos resultados, pero es esperanzador ver que los investigadores están intentando utilizar fármacos que se puedan utilizar rápidamente en estudios humanos, una vez que tengamos más información sobre los mismos.

---

*Jeff Carroll trabaja como becario post-doctoral en el laboratorio de Marcy MacDonald, a quien se menciona en esta historia. Su proyecto implica comprender las alteraciones metabólicas en la EH. Cuando se escribió este artículo, él no trabajaba directamente en el proyecto de la meclizina ni con ninguno de los investigadores mencionados. Más información sobre nuestra política de privacidad en las Preguntas frecuentes*

---

## Glosario

**proteína huntingtina** Proteína producida por el gen de la EH

**repeticiones CAG** trozo de la cadena de ADN, al principio del gen de la EH, que contiene la secuencia CAG repetida muchas veces y es anormalmente larga en personas que desarrollarán EH.

**metabolismo** proceso por el que las células adquieren nutrientes y los transforman en energía y en "ladrillos" para construir y reparar la célula.

---

© HDBuzz 2011-2017. El contenido de HDBuzz se puede compartir gratuitamente, bajo una Licencia Creative Commons Attribution-ShareAlike 3.0 Unported.

HDBuzz no proporciona consejo médico. Para más información visite [hdbuzz.net](http://hdbuzz.net)

Generado el 05 de julio de 2017 — Descargado desde <https://es.hdbuzz.net/016>