



USUARIO CONTRASEÑA RECORDAR

REGÍSTRESE AHORA
¿OLVIDÓ SU CONTRASEÑA?

CONTÁCTENOS QUIÉNES SOMOS

BUSCAR

INGRESE SUS DATOS
PARA ACCEDER
AL SITIO

- » Inicio
- Actualidad científica
- » Noticias médicas
- » Día a Día
- » Artículos
- » Entrevistas
- » Puntos de vista
- Educación continua
- » Ateneos
- » Cursos
- Recursos externos
- » Medline-PubMed
- » Recomendados
- Comunidad
- » Foros
- » Eventos
- » Encuestas
- Servicios
- » Clasificados
- » Vademécum
- » Página Profesional
- Pasatiempos
- » Arte & Cultura
- » Tarjetas virtuales

Inicio > Noticias médicas

08 JUL 08 | "Genes and Development"

Nuevos hallazgos sobre la distrofia muscular de Duchenne

Investigadores españoles participan en el descubrimiento de un mecanismo que contribuye al desarrollo de fibrosis en los pacientes afectados por esta enfermedad.
 JANO.es

Un estudio con participación de investigadores españoles, publicado en el último número de "Genes and Development", aporta nuevas pruebas que explican cómo la deposición de fibrinógeno en el músculo distrófico contribuye a su sustitución por tejido fibrótico. Con la edad, esta es una de las causas del agravamiento de la distrofia muscular de Duchenne.

Estos hallazgos podrían abrir el camino a nuevas vías de investigación para encontrar tratamientos que bloqueen la pérdida progresiva de tejido muscular que se produce en los pacientes con DMD, según los investigadores.

La distrofia muscular de Duchenne es una enfermedad muscular degenerativa de consecuencias fatales, que afecta a uno de cada 3.500 niños varones, provocada por la ausencia de la proteína distrofina, necesaria para la estabilidad de las fibras musculares. A corta edad, los niños con distrofia muscular de Duchenne pierden la capacidad de andar e irremediablemente necesitan una silla de ruedas para su movilidad alrededor de los 10 años. La calidad de vida de estos pacientes empeora con la edad, no sobrepasando normalmente los 20 años de vida.

Uno de los factores más importantes que contribuye a la gravedad de esta enfermedad es la sustitución del tejido muscular por tejido fibroso o acumulación de fibras de colágeno, es decir, la fibrosis. Los investigadores mostraron que el músculo de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne contiene grandes cantidades de fibrinógeno correlacionado con el índice de fibrosis de los pacientes. Empleando ratones genéticamente modificados para no producir fibrinógeno o un agente que reduce el nivel de fibrinógeno en el tejido muscular de ratones mdx (modelo animal de la distrofia muscular de Duchenne humana), los investigadores demuestran una disminución de la fibrosis muscular y una mejora de la progresión de la distrofia muscular. "Los hallazgos también descubren el primer mecanismo para el desarrollo de la fibrosis en el músculo distrófico y la primera prueba que vincula el fibrinógeno extramuscular con el aumento de la inflamación muscular y la producción de una citocina profibrótica (TGFbeta) que conducen a la acumulación de colágeno en el músculo de los ratones mdx", afirma la **Dra. Pura Muñoz-Canoves**, del Centro de Regulación Genómica de Barcelona. "A medida que aprendemos más sobre las causas que llevan a la formación de tejido fibrótico en los pacientes con distrofia muscular de Duchenne, podremos comenzar a descubrir nuevos métodos para frenar la pérdida de masa muscular en esta enfermedad degenerativa", añade esta investigadora.

También resalta que la fibrosis muscular no sólo acelera el deterioro clínico en los jóvenes pacientes con distrofia muscular de Duchenne, sino que también representa un importante obstáculo para el éxito futuro de las terapias celulares -con células madre que expresan distrofina- que están en fase experimental, dado que la fibrosis dificulta la llegada de dichas células y su implantación en los distintos músculos del cuerpo. Por ello, la reducción de la fibrosis muscular, a través de los mecanismos propuestos por estos hallazgos, podría también aumentar el éxito de dichas terapias celulares para la restauración de distrofina en los pacientes con distrofia muscular de Duchenne.

A pesar de que la **Dra. Muñoz-Canoves** declara que "los hallazgos son sólo el principio de una nueva línea de investigación para conocer cómo se origina la fibrosis en el músculo distrófico", añadió que pueden, en última instancia, proporcionar nuevas vías para combatir este proceso agravante de la progresión de la enfermedad y facilitar las terapias primarias para revertir la enfermedad. "Los tratamientos podrían en el futuro diseñarse para bloquear las vías que aumentan la

COMENTARIOS

MÁS COMENTADOS

- [¿Por qué nos equivocamos?](#)
- [Cataluña pide a la desesperada médicos extranjeros sin homologar](#)
- [Tuberculosis](#)
- [Manejo del dolor en pancreatitis](#)
- [¿Sabe ud. qué es el Síndrome de Moebius?](#)

MÁS VISITADOS

- [El coito perfecto dura entre 7 y 13 minutos](#)
- [Biblioteca Virtual IntraMed](#)
- [Las 68° sesiones de la ADA al día](#)
- [El síndrome burnout en médicos hispanoamericanos](#)
- [El Congreso Mundial de Cardiología 2008](#)

FOROS

- [Jerga Médica](#)
- [Madres y médicas](#)
- [Sedentarismo](#)
- [Cirugía Pediátrica](#)
- [Congreso Estudiantes de Medicina](#)
- [Psiquiatría](#)
- [Tocoginecología](#)
- [Clínica Médica](#)
- [Cirugía](#)
- [Pediatria](#)
- [Cardiología](#)
- [Búsqueda Bibliográfica](#)

[más >](#)



pérdida de masa muscular por favorecer la acumulación de tejido fibrótico", declara.

[Genes Dev. 2008 22: 1747-1752](#)

 [COMENTARIOS](#)

Comentarios de los lectores:

Usted debe estar registrado para expresar su opinión.
Ingrese su nombre de usuario y su contraseña en la cabecera de esta página.
Si no está registrado ingrese [aquí](#)



[Términos y condiciones de uso](#)
Todos los derechos reservados | Copyright 1997-2008

