

INCLUSION:

1. ELA probable o definida. Puede ser esporádica o familiar.
2. Edad 18-80 incluido.
3. Dosis riluzole 100 mg/día estable 3 meses antes de visita **basal**.
4. Duración desde inicio de síntomas < 24 meses.
5. Progresión ALSFRS de inicio de síntomas a screening de > 0.3 /mes y < 1.1
6. Progresión ALSFRS de screening a basal de ≥ 1 punto.
7. ALSFRS-R total de mínimo 26 en screening. Puntuación mínima:
 - 3 en ítem #3 (disfagia leve) +
 - 2 en cada uno de los otros 11 ítems
8. ALSFRS-R total mínimo 25 en basal.
9. Obligatorio contracepción si edad reproductiva, tanto paciente como pareja.

EXCLUSION:

1. Demencia, alteración psiquiátrica.
2. FVC < 60%.
3. Peso < 41 kg en screening
4. IMC < 21 or > 35 kg/m² en screening
5. Embarazo, historia de toxicidad cutánea grave o agranulocitosis.
6. Neutropenia < $1.5 \times 10^9/L$
7. Anemia Hgb < 10 g/dL
8. Trombocitopenia < $100 \times 10^9/L$
9. Transaminasas elevadas x 3
10. Filtrado glomerular < 60 mL/min o proteinuria.
11. VIH, tuberculosis, hepatitis viral.
12. Autoinmunidad, lupus, cancer en 5 años previos.
13. Cardiopatía NYHA III o mas. Ictus incluyendo AIT.
14. QT > 450 ms o bloqueo sin marcapasos.
15. Cualquier ensayo en los últimos 3 meses.
16. Uso de edavarone hasta 30 días antes del screening.