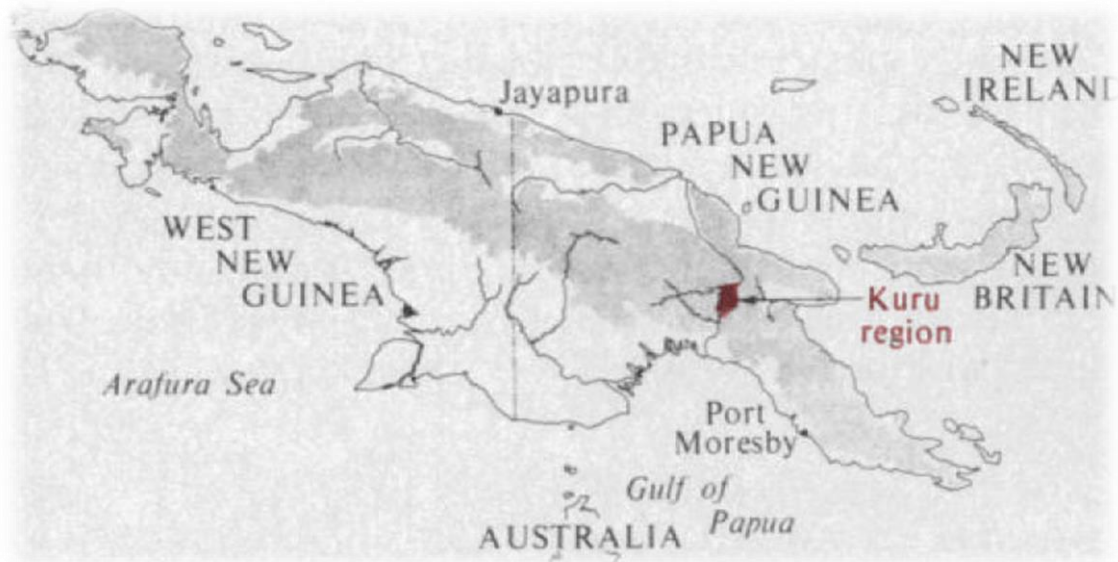
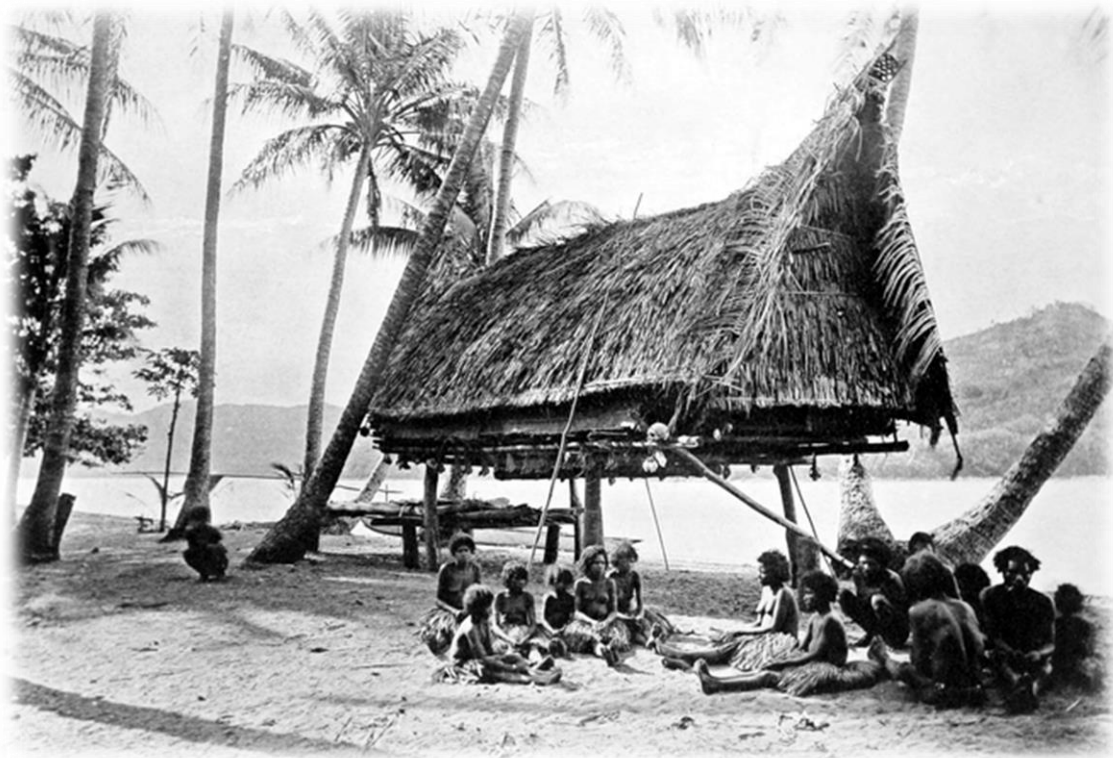


CARLETON GAJDUSEK. MORIR EN EL PARAÍSO



Alrededor de la década de 1930 las tierras altas de Nueva Guinea continuaban siendo un territorio ignoto para el mundo desarrollado, habitado por gentes todavía ancladas en muchos aspectos en la [Edad de Piedra](#).

Los primeros contactos con Occidente se produjeron hacia 1952 cuando varias patrullas militares se internaron en el *Australian Trust Territory* para pacificar

los conflictos violentos entre las diferentes etnias de esas remotas y aisladas regiones. En estas comunidades seguían siendo habituales las prácticas de brujería, incluido el canibalismo, en el que los muertos eran ritualmente cocinados y consumidos por sus familiares.

Se cree que el navegante portugués *Jorge de Meneses* fue en 1526 el primer visitante europeo de una de las islas (no la principal) a la que denominó *Ilhas dos Papuas* (traducible por «islas de gentes de pelo difuso»).

Unos años más tarde el español Íñigo Ortiz de Retes bautiza la isla principal Nueva Guinea en razón de la semejanza étnica de sus habitantes con los de la Guinea africana.

En el año 1920 la Sociedad de Naciones convirtió la isla en un fideicomiso de Australia, incluyendo los archipiélagos de Bismark y Salomón. Hoy día la isla se divide en dos partes: *Nueva Guinea*, perteneciente a Indonesia; y *Papúa Nueva Guinea*, nación independiente desde 1973.

El 6 de diciembre de 1953, J R. MacArthur había escrito: *observé como una niña, sentada al lado del fuego, sufría violentos movimientos de los miembros y su cabeza temblaba mientras se movía de atrás hacia delante de una manera espasmódica. [Los nativos] explicaron que era consecuencia de la brujería. La niña, temblorosa, incapaz de comer, acabó muriendo al cabo de algunas semanas. [I observed a small girl sitting down beside a fire. She was shivering violently and her head was jerking spasmodically from side to side. I was that told that she a victim of sorcery, and would continue this shivering, unable to eat, until death claimed her within a few weeks].*

Los miembros de las patrullas militares denominaron a esta extraña enfermedad kurú (que en la lengua hablada por los lugareños significaba «temblor causado por miedo o frío»). El hecho llamó la atención de Vicent Zigas, un médico alemán, aunque nacido en Tallin (actual Estonia) en 1911 quien a comienzos de la década de 1950 adquirió la nacionalidad australiana viajando a Nueva Guinea como médico rural. Enseguida se integró en lo que denominaba el *paraíso verde*, aprendiendo a comunicarse con la tribu *Fore*. Su objetivo era mejorar las muy precarias condiciones de vida de esas gentes

mediante la erradicación del canibalismo, la mejora de la higiene y alimentación.

Zigas se interesó de modo especial por las regiones donde se manifestaban los casos de kurú, una inexplicable enfermedad degenerativa y mortal. Gracias a su integración en las comunidades primitivas logró enviar muestras de suero y tejido cerebral de fallecidos al *Walter and Eliza Hall Institute*, de Melbourne, Australia, para su estudio detallado, en busca de una posible explicación, tal vez un microorganismo infeccioso.

Por aquella época, Daniel Carleton Gajdusek, un virólogo estadounidense, se unió a Vicent Zigas en sus trabajos de campo. En el año 1957 Gajdusek y Zigas publicaron un trabajo profusamente ilustrado de la extraña enfermedad: Zigas V., Gajdusek D.C. *Kuru: clinical study of a new syndrome resembling paralysis agitans in natives of the Eastern highlands of Australian New Guinea*. *Medical Journal of Australia* 1957; **2**: 745-753. En ese mismo año (1957), ambos (Zigas y Gajdusek) publicaron en la revista *New England Journal of Medicine* un exhaustivo trabajo, de extenso título: *Degenerative Disease of the Central Nervous System in New Guinea-The Endemic Occurrence of Kuru in the Native Population*.

La integración de Vicent Zigas en las comunidades tribales facilitó su propia investigación junto a la de su colega estadounidense, Daniel Carleton Gajdusek. Ambos ensayaron numerosos fármacos sin lograr resultado alguno.

La enfermedad neurodegenerativa debutaba con ataxia progresiva e insidiosa (pérdida de la coordinación motora). Este signo clínico era reconocido antes por otras personas que por el propio afectado. Simultáneamente aparecían artralgias (dolor en las articulaciones), cefalea, tos, fiebre y un tipo peculiar de balanceo al desplazarse que los locales describían como si hubiesen «perdido las rodillas». Los afectados, mayormente mujeres y niños, sufrían estrabismo y un temblor progresivo que terminaba por hacer imposible cualquier actividad, sufriendo incontinencia y postración hasta la muerte final. La enfermedad era siempre mortal, generalmente menos de un año desde la aparición de los primeros síntomas.

Las mujeres y niños eran las principales víctimas de la comunidad, probablemente porque durante las prácticas de canibalismo los músculos y tejidos magros del familiar eran ingeridos por los hombres, mientras los tejidos blandos (entre ellos el cerebro) servían de alimento a mujeres y niños, tal vez para *preservar en la comunidad el espíritu del difunto*.

A partir de 1965 la incidencia de kurú disminuyó progresivamente (sobre todo entre los niños) debido a las mejoras en la higiene y la progresiva erradicación del canibalismo gracias a la influencia occidental.

Esta enfermedad guarda semejanzas con otras *encefalopatías espongiiformes* (nombre derivado de que el aspecto de los cerebros de los fallecidos remeda una esponja, más que una masa compacta, debido a la masiva pérdida de materia gris). Entre estas *encefalopatías espongiiformes* se hallan el scrapie del ganado lanar (lo que los pastores suelen denominar las «ovejas modorras»), la enfermedad de Creutzfeldt-Jacob (variante humana de la denominada «enfermedad de las vacas locas») y la enfermedad de Gerstmann Sträusser. La enfermedad de Creutzfeldt Jacob era conocida en Occidente desde la segunda década del siglo XX. En el primer año de esa década Hans Gerhard Creutzfeldt realizó la anamnesis en una mujer de 22 años con una demencia neurodegenerativa progresiva. Muy poco tiempo después, Alfons Maria Jacob detalló el cuadro clínico en cuatro pacientes con sintomatología similar. Desde entonces se han descrito otros casos, casi siempre con un patrón sintomático similar: debutan con pérdida de memoria, disminución de la actividad intelectual, grave deterioro de la capacidad de juicio, temblor y ataxia (los dos últimos signos por afectación del cerebelo). La pronta aparición de la ataxia suele ser indicativa de una evolución muy rápida hacia una demencia muy profunda. En cualquier caso, la enfermedad es irremisiblemente mortal.

En el año 1966, Gajdusek, Gibbs y Alpers demostraron experimentalmente que la inoculación de una suspensión de extractos cerebrales de víctimas del kurú en chimpancés desencadenaba en los simios una enfermedad semejante a la humana. El que inicialmente se consideró el «virus del kurú» (hoy se sabe que se trata de un prion, apócope de proteína infecciosa) no se destruye por ebullición. Con la desaparición del canibalismo, la enfermedad (kurú) desapareció en las tribus de Nueva Guinea, pero su estudio hizo posible la

explicación de otras *encefalopatías espongiiformes*. La denominación (prion) fue acuñada por su descubridor, [Stanley B. Prusiner](#), galardonado por ello con el [Premio Nobel de Fisiología o Medicina en el año 1977](#).

Si hasta entonces los virus se consideraban los microorganismos más básicos capaces de desencadenar enfermedades neurodegenerativas irreversibles, el kurú permitió el descubrimiento de que proteínas aisladas, resistentes a enzimas (proteasas y nucleasas), formaldehído, calor o radiaciones ionizantes, podían desencadenar terribles enfermedades neurodegenerativas. Todavía más: las proteínas podían auto-replicarse sin intermediación de ácidos nucleicos. De hecho, estas proteínas infecciosas (priones) no son excepcionales, sino proteínas fisiológicas presentes de manera habitual en las neuronas que, por razones ignoradas, han modificado su [configuración y conformación](#) haciéndose resistentes a la degradación fisiológica (esto es, a la proteólisis).

Daniel Carleton Gadjusek teorizó que el kurú de estas tribus caníbales de las tierras altas de Nueva Guinea podría haber surgido a partir de otra enfermedad de las ovejas (scrapie), habiendo pasado a los monos. Se sabe también de otras encefalopatías que afectan a visones, mulas y ciervos. La práctica del canibalismo habría dado lugar al kurú, de modo similar a cómo la costumbre aberrante de alimentar con carroña al ganado vacuno (animales herbívoros) habría sido el origen la denominada «enfermedad de las vacas locas»; y la tradición culinaria no tan lejana en el tiempo consumir ojos o sesos de animales sería el origen de la enfermedad de Creutzfeldt-Jacob humana.

[Daniel Carleton Gadjusek](#) recibió el [Premio Nobel de Fisiología o Medicina en 1976](#), *ex aequo* [Baruch S. Blumberg](#), por la investigación sobre el origen de enfermedades infecciosas.

Vicent Zigas, injustamente ignorado en la concesión del Premio Nobel, tal vez por su condición de *outsider*, falleció en 1988, habiendo dejado escrito un libro publicado *post-mortem* sobre el kurú y su experiencia vital con la tribu Fore de Nueva Guinea: [Laughing death. The untold story of kuru](#). Humana Press, Totowa, New Jersey. [Laughing – reír en inglés – hace referencia a que el deterioro neurológico da lugar a crisis espasmódicas que remedan un ataque de risa].

Zaragoza, a 9 de marzo de 2021

Dr. José Manuel López Tricas

Farmacéutico especialista Farmacia Hospitalaria

Farmacia Las Fuentes. Zaragoza