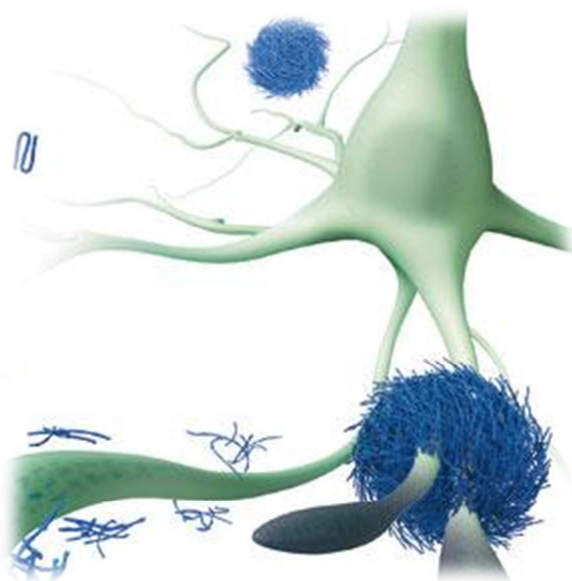


ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS CAUSADAS POR PRIONES



La enfermedad de *Creutzfeldt – Jakob*, el *kuru* y la enfermedad de *Gerstmann – Sträusser*, son síndromes humanos neurodegenerativos que pueden transmitirse experimentalmente a animales. Estas enfermedades y otras similares que solo afectan a determinadas especies de mamíferos se engloban en el grupo de *encefalopatías espongiiformes* [espongiiforme porque en las autopsias el cerebro semeja una esponja].

[Hans Gerhard Creutzfeldt](#) describió en el año 1920 la clínica de la enfermedad que

terminaría por ser patronímica de su apellido, en una mujer joven (22 años) que padecía una demencia neurodegenerativa progresiva. Al cabo de poco tiempo, [Alfons Maria Jakob](#) detalló un cuadro clínico en cuatro pacientes en los que la enfermedad debutó y progresó de manera similar al descrito con anterioridad por *Hans Gerhard Creutzfeldt*. Durante los siguientes cuarenta años se han comunicado numerosos casos clínicos con similar presentación y evolución. Todos ellos se inician con pérdida de memoria, disminución de la actividad intelectual, grave deterioro de la capacidad de juicio; y, ocasionalmente, pérdida de coordinación, temblor y ataxia, estos últimos, signos patognomónicos de degeneración de la actividad del cerebelo. En la versión más grave de la enfermedad de *Creutzfeldt – Jakob*, aquella que se manifiesta con ataxia, el paciente deriva hacia una demencia muy profunda.

El *kuru* y la enfermedad de *Gerstmann – Sträusser* se manifiestan en un principio como *síndromes cerebelosos*, presentándose la demencia con cierto retraso en relación al surgimiento de los primeros síntomas.

En un estudio de campo, *Klatzo et al*, observó en el año 1959 un síndrome clínico en algunas tribus de Nueva Guinea que remedaba a los signos y síntomas clínicos tanto de la enfermedad de *Creutzfeldt – Jakob*, como del *kuru* y la enfermedad de *Gerstmann – Sträusser*. En estas tribus el proceso neurodegenerativo se manifestaba sobre todo en mujeres y adolescentes, asociado al hecho de que se alimentaban con los sesos de los animales de caza, mientras los hombres comían otras partes del animal distintas al cerebro.

En el mismo año (1959), *Hadlow* describió similitudes neuropatológicas entre el *kuru* y el *scrapie* (un cuadro clínico neurodegenerativo que afectaba al ganado lanar).

ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS CAUSADAS POR PRIONES

Durante las décadas de 1960 y 1970 tanto *kuru* como la enfermedad de *Creutzfeldt – Jakob* se transmitieron experimentalmente a simios y monos.

Tres enfermedades neurodegenerativas comparten signos clínicos con las enfermedades *Creutzfeldt – Jakob*, *kuru*, *Gerstmann – Sträusser*: el *scrapie* de ovejas y cabras, *encefalopatía de los visones*, y un tipo de *encefalopatía espongiiforme* de mulas y ciervos. Hace algunos años se notificaron casos de un tipo *encefalopatía* en ganado vacuno, consecuencia de la perversión ganadera de alimentar a estos herbívoros con pienso derivado de animales muertos. Es la popularmente denominada “enfermedad de las vacas locas”, también una *encefalopatía espongiiforme*.

De todas estas enfermedades el *scrapie* es la enfermedad más extensamente estudiada.

En el año 1954 *Sigurdsson* sugirió que el *scrapie* y el *visna*, ambas enfermedades del Sistema Nervioso Central del ganado lanar, estaban causadas por “virus lentos” (lentos en el sentido de que el tiempo transcurrido entre la infección y la aparición de los signos y síntomas clínicos derivados de la infección es muy prolongado, en ocasiones de varios años).

Este tipo de enfermedades tienen un prolongado período de latencia seguido de un curso progresivo e irreversible.

Estas patologías están causadas por partículas sub-víricas, denominadas **priones**, término que deriva de “**protein infection**”. La denominación prion fue acuñada por [Stanley B. Prusiner](#) galardonado con el [Premio Nobel de Fisiología y Medicina en el año 1977](#) por el descubrimiento de estas exiguas partículas infecciosas. Estas minúsculas partículas infecciosas resisten los métodos de inactivación química de ácidos nucleicos.

En la actualidad se desconoce de qué manera se multiplican estas extrañas proteínas infecciosas.

Los *priones* corresponden a una versión deforme, aunque duradera, de algunas proteínas neuronales con conformaciones (plegamientos) anómalos. Estos plegamientos erróneos dan lugar a la formación de agregados de dichas proteínas. Este tipo de agregados proteicos también se observan en otras enfermedades neurodegenerativas, tales como la enfermedad de *James Parkinson*, la demencia de [Alöis Alzheimer](#) y la *esclerosis lateral amiotrófica* ([enfermedad de Lou Gehrig](#)); así como otras demencias que son consecuencia de traumatismos, y que por ello se presentan con mayor frecuencia entre boxeadores y jugadores de *rugbi*.

Zaragoza, a 4 de diciembre de 2013

Dr. José Manuel López Tricas
Farmacéutico especialista Farmacia Hospitalaria
Farmacia Las Fuentes
Florentino Ballesteros, 11-13

50002 Zaragoza