

PRESENCIA DE PRIONES EN LA PIEL DE ENFERMOS DE CREUTZFELDT-JAKOB



Imagen (coloreada) de un corte de tejido cerebral de una vaca que sufrió en vida [encefalitis espongiforme bovina](#) (popularmente «[enfermedad de las vacas locas](#)»), variante vacuna de la [enfermedad de Creutzfeldt Jakob](#). Las fibrillas coloreadas en verde muestran los priones (partículas infecciosas).

Un estudio recién ha demostrado la presencia de [priones](#) (proteínas anormales que se cree son la causa de enfermedades neurodegenerativas irreversibles) en la piel de 23 pacientes fallecidos por encefalopatías espongiformes. [El término espongiforme hace referencia al aspecto del cerebro de las personas fallecidas por esta terrible enfermedad. El cerebro semeja una esponja por las oquedades observadas en la masa cerebral].

El hallazgo de priones en la piel de los pacientes con enfermedad de Creutzfeldt Jakob puede facilitar el diagnóstico confirmatorio. Hasta ahora el diagnóstico definitivo solo se puede llevar a cabo *post-mortem*, mediante análisis del tejido cerebral, un procedimiento complejo y costoso.

Sin embargo, la presencia de [priones](#) en la piel plantea otras cuestiones de envergadura. Por ejemplo, los instrumentos quirúrgicos podrían contaminarse durante la cirugía, contagiando a otros pacientes, dado que estos «elementos proteicos defectuosos» (priones) son muy resistentes a los procedimientos de esterilización convencionales.

La prevalencia de la enfermedad de *Creutzfeldt-Jakob* es de 1 caso por cada millón de habitantes; alrededor de 300 nuevos enfermos cada año, solo en Estados Unidos, según [estimaciones de los National Institutes of Health](#). La enfermedad degenerativa suele debutar en la sexta década de vida. Su pródromo es cruel; progresa irremisible e irremediablemente hasta la muerte en menos de 1 año. [La enfermedad fue descrita por *Hans Gerhard Creutzfeldt* en 1920; y, pocos años más tarde, *Alfons Maria Jakob* comunicó casos similares].

Durante el curso de la enfermedad hay un grave deterioro mental, debilidad progresiva, movimientos incontrolables (degeneración del cerebelo), pérdida de muchas capacidades (las más frecuentes: habla y visión). Se trata de la versión humana de la conocida popularmente «enfermedad de las vacas locas» (encefalopatía espongiiforme bovina).

Las encefalopatías están causadas por partículas sub-víricas denominadas priones, apócope adaptada del inglés «protein-infection». El nombre fue acuñado por [Stanley B. Prusiner](#), galardonado con el [Premio Nobel de Fisiología y Medicina en el año 1977](#) por el descubrimiento de estos minúsculos «elementos infecciosos». Los priones son particularmente resistentes, soportando sin modificación los métodos de inactivación de los ácidos nucleicos.

La enfermedad de *Creutzfeldt Jakob*, el *kuru* y la enfermedad de *Gerstmann-Sträussler* son síndromes neurodegenerativos humanos que pueden transmitirse a animales. Existen otros síndrome neurodegenerativos específicos de determinadas especies animales.

No obstante, no hay constancia de que el contagio de la enfermedad de *Creutzfeldt Jakob* se produzca por contacto causal o profesional.

Aunque la enfermedad se transmitió, décadas atrás, a través de trasplantes de córnea y por algunos procedimientos de cirugía neurológica, no existe evidencia que otras técnicas quirúrgicas puedan servir como correa de transmisión de la infección. Además, los niveles de priones hallados en la piel son mucho más bajos que los detectados en el tejido cerebral de los enfermos.

Los autores del trabajo no consideran, a la luz de los resultados, que sea necesario modificar la manera de proceder con estos pacientes.

El estudio se ha llevado a cabo en *Case Western*, adscrito a los *National Institutes of Health*, [se publicó en la revista *Science Translational Medicine*](#).

Actualmente el hallazgo solo tiene una potencial utilidad diagnóstica. Si se llegase a disponer de un tratamiento, un diagnóstico temprano sería prioritario.

Otros investigadores no consideran probable que la presencia de priones en la piel de los pacientes suponga riesgo de contagio.

Hasta donde hoy se sabe, alrededor del 85% de todos los casos de enfermedad de *Creutzfeldt-Jakob* son «esporádicos», en el sentido de que afectan a personas sin aparentes factores de riesgo o antecedentes familiares. Otro 5% aproximadamente son debidos a mutaciones. En el 10% restante, simplemente, se ignora.

Zaragoza a 23 de noviembre de 2017

Dr. José Manuel López Tricas
Farmacéutico especialista Farmacia Hospitalaria
Farmacia Las Fuentes
Zaragoza