

Prionopatías

Las prionopatías son un tipo de enfermedades neurodegenerativas que afectan al cerebro y sistema nervioso progresivamente, formando una infinidad de pequeños agujeros a su paso que le confieren aspecto de esponja – de ahí el término ‘encefalopatía esponjiforme’. Estos síndromes provocan deficiencias en el funcionamiento del cerebro, incluyendo cambios de personalidad, problemas de memoria y problemas motrices que inevitablemente empeoran con el tiempo. Los responsables de la transmisión de la enfermedad entre neuronas son los priones.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ)

La enfermedad priónica mayoritaria en humanos es la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (entre un 70 y un 80% de los casos). A día de hoy, se desconoce cómo se origina esta dolencia de resultados letales. Los síntomas de la ECJ aparecen generalmente a la edad de 60 años y en el 90 % de los casos el paciente muere al cabo de un año.

Síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS)

La segunda prionopatía más frecuente es el Síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) (entre un 10% y 15% de los casos). Este mal rarísimo sólo ha sido observado en algunas familias en todo el mundo. Por este motivo, se considera una enfermedad hereditaria, donde los familiares comparten el gen responsable de producir el prion maligno. Aunque comparte síntomas con la ECJ, su desarrollo es más lento (de 2 a 10 años). Es igualmente fatal e incurable.

Insomnio Mortal

El insomnio familiar mortal y el insomnio mortal esporádico se diferencian de las demás enfermedades por priones porque afectan una zona del cerebro, el tálamo, que influye en el sueño. Al principio aparecen dificultades menores para conciliar el sueño, y con el tiempo se pierde por completo la capacidad de dormir. La muerte se produce al cabo de 7 a 73 meses de haberse iniciado los síntomas.

Kuru

El Kuru ha sido descrito en la población de la tribu Fore, en Papua Nueva Guinea. Su aparición se relaciona con el canibalismo, que formaba parte del ritual funerario de la tribu que consistía en comer tejidos de un familiar muerto, como muestra de respeto. La desaparición del canibalismo ha convertido el Kuru en una entidad residual.

¿Qué es un prión?

Los priones (PrP^{Sc}) son una versión degenerada de la proteína priónica celular (PrP^{C}), presente en la membrana de las neuronas y cuya función aún no es conocida.

Cuando estas proteínas no son plegadas correctamente, se convierten en priones. Como si de un agente infeccioso se tratara, estas proteínas anómalas se propagan, transmitiendo el mal plegamiento a otras neuronas sanas. Estos priones recién formados pueden pasar a convertir más proteínas, provocando una reacción en cadena que produce grandes cantidades de la proteína prión.

