

### **¿Qué es la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ)?**

La ECJ es una enfermedad rara e incurable en los seres humanos, la cual afecta al sistema nervioso y resulta en demencia de progresión rápida, pérdida del control motriz, parálisis y muerte. Es una de varias enfermedades relacionadas denominadas encefalopatías espongiiformes transmisibles o EET. El término “encefalopatía” significa que el cerebro está afectado y el término “espongiiforme” se refiere a los orificios microscópicos observados en el cerebro que le dan una apariencia de esponja.

Varias especies animales tienen distintos tipos de EET. Además de la ECJ que afecta a los seres humanos, otras EET incluyen la encefalopatía espongiiforme bovina o EEB (también conocida como “enfermedad de la vaca loca”), scrapie que afecta a las ovejas y enfermedad del desgaste crónico que afecta a ciervos y alces.

### **¿Qué causa la ECJ?**

Es causada por una proteína que se auto replica, llamada prión, que ha sido identificada recientemente. La teoría actual es que la forma normal del prión, que se encuentra en todas las personas, se convierte en una forma anormal. Este prión de la ECJ anormal produce las lesiones cerebrales que resultan en la enfermedad.

### **¿Qué causa la conversión de la proteína normal al prión que produce la enfermedad?**

En muchos casos esto no se sabe con certeza. En aproximadamente el 90% de los casos, la conversión aparentemente ocurre de manera espontánea, sin una causa conocida. Se sabe que aproximadamente el 10% de los casos son hereditarios, es decir que estos pacientes han heredado una mutación genética que resulta en una tendencia a que la proteína prión cambie a la forma que produce la enfermedad. La exposición a priones anormales de una fuente externa algunas veces puede resultar en la enfermedad. Por ejemplo, algunos casos de ECJ resultaron de procedimientos médicos en los que se tomó tejidos nerviosos o extractos nerviosos de un paciente que no se sabía que tenía ECJ, y produjeron ECJ en la persona que recibió los productos. También se sabe que la ingestión de priones de ECJ humana puede resultar en ECJ.

### **¿Cuánto tiempo tarda la persona en enfermarse con ECJ después de haber estado expuesta al prión anormal?**

El periodo de incubación generalmente es muy largo, pudiendo variar de 15 meses a varias décadas.

### **¿Es la ECJ una enfermedad nueva?**

No. La enfermedad fue reconocida por los científicos en la década de 1920 pero es posible que siempre haya existido. Sin embargo, sólo recientemente se ha aceptado al prión como la causa de la enfermedad.

### **¿Qué tan común es la ECJ?**

Los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC) estiman que la incidencia de la ECJ es de un caso cada un millón. Esto quiere decir que, en promedio, aproximadamente 5 casos de ECJ ocurrirán en Wisconsin cada año. La mayor incidencia de ECJ ocurre en personas mayores de 65 años.

### **¿Hay alguna prueba para saber si una persona tiene ECJ?**

Actualmente no hay ninguna prueba para determinar si las personas están incubando la ECJ. Una vez que aparecen los síntomas, la ECJ se diagnostica por signos clínicos, la detección de patrones

electroencefalográficos (EEG) característicos de ciertas proteínas en el líquido cerebroespinal y la detección de cambios espongiiformes en una biopsia de cerebro.

**¿Es la ECJ igual a la enfermedad de la vaca loca y a la enfermedad del desgaste crónico?**

No. Si bien las tres son encefalopatías espongiiformes transmisibles, y por lo tanto causan una enfermedad y lesiones similares en el cerebro de las especies a las que afectan, estas enfermedades son causadas por priones distintos.

**¿Hay alguna conexión entre la ECJ y la enfermedad de la vaca loca (EEB)?**

Para responder a esto es necesario explicar las formas de la ECJ. Actualmente hay dos tipos distintos de ECJ: la forma clásica (ECJ) y la nueva-variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJnv). Lo comentado anteriormente pertenece a la ECJ clásica que ocurre en todo el mundo, incluidos los Estados Unidos, y que ha sido reconocida por décadas.

La nueva variante de ECJ es una forma de la enfermedad recientemente descrita encontrada en el Reino Unido y en algunos otros países europeos; nunca ha sido encontrada en los Estados Unidos, con la excepción de una persona que había vivido previamente en el Reino Unido. La nueva variante de ECJ es muy similar a la ECJ clásica, pero tiende a ocurrir en personas más jóvenes, menores de 45 años, y difiere sutilmente de la forma clásica en características clínicas y neurológicas.

Hay una fuerte evidencia de que los casos de ECJnv en el Reino Unido están relacionados con la ocurrencia de EEB en el ganado de ese país. Si esto es verdad, significa que el prión de EEB ha podido infectar a los seres humanos, probablemente a través del consumo de productos bovinos de ganado infectado. Si bien ha habido cientos de miles de casos de EEB en ganado británico, en los Estados Unidos sólo se ha detectado EEB en una vaca. Las autoridades de agricultura estadounidenses han tomado medidas para impedir que entre a nuestro país cualquier ganado que podría estar infectado con EEB.

**¿Hay alguna evidencia de que la enfermedad del desgaste crónico (EDC), la cual ocurre en ciervos y alces en los Estados Unidos, pueda causar una enfermedad tipo ECJ en los humanos?**

Actualmente no hay ninguna evidencia de esto, a pesar de que ha habido EDC en los Estados Unidos durante por lo menos cuatro décadas. Aún más, la incidencia de la ECJ en los residentes de Wyoming y Colorado, en donde ha habido EDC durante años, no es mayor que en los estados en donde no hay EDC. La Organización Mundial de la Salud y los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades de los Estados Unidos no han encontrado ninguna evidencia científica de que la EDC pueda infectar a los seres humanos.

Si bien esto es tranquilizador, nadie puede predecir con absoluta certeza que la EDC *nunca* causará una enfermedad en los seres humanos. Es probable que por lo menos una vez en el pasado, los priones hayan cruzado la "barrera de especie" cuando priones de EEB presuntamente resultaron en la epidemia de ECJnv humana en Europa.

Debido a este pequeño grado de incertidumbre, los expertos sugieren que las personas no coman ninguna parte de un ciervo o alce que tenga algún signo de EDC. Además, las personas deben evitar consumir cerebro, médula espinal, ojos, bazo, amígdalas y ganglios linfáticos de cualquier animal capturado, porque si el animal está infectado es en estos tejidos donde se encuentra el prión de EDC. El tejido muscular no ha demostrado ser infeccioso. No se deberá capturar, para fines alimentarios, animales que sean positivos para la EDC o que parezcan estar escuálidos, actúen anormalmente o muestren algún otro signo de EDC.