

ENFERMEDAD de CREUTZFELDT-JAKOB (CJD)



La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una enfermedad incurable extremadamente poco común que afecta el sistema nervioso. Perteneciente a una familia de enfermedades llamada encefalopatías espongiformes transmisibles (EET). Encefalopatía significa que afecta al cerebro, mientras que espongiforme se refiere a orificios microscópicos ubicados en el cerebro que hacen que éste parezca una esponja. Algunos animales sufren de distintos tipos de EET; el ganado bovino puede verse afectado por encefalopatías espongiformes bovinas (EEB), también conocido como la enfermedad de la vaca loca, las ovejas sufren de tembladera y los ciervos y alces pueden tener trastornos crónicos degenerativos (CWD, por sus siglas en inglés). La ECJ ocurre más comúnmente en las personas de más de 65 años.

¿Qué la causa?



- ▶ La ECJ es causada por una proteína llamada prion que se autorreproduce. Esta proteína está presente en el cuerpo de todos, pero la ECJ ocurre cuando el prion adquiere una forma anormal y causa lesiones en el cerebro.
- ▶ La ECJ puede tardar bastante tiempo en desarrollarse antes de que se observen síntomas. Los síntomas pueden tardar de 15 meses a décadas en observarse.

¿Cuáles son los tipos de ECJ?



- ▶ La **ECJ esporádica** ocurre cuando la proteína cambia espontáneamente a la forma anormal sin causa conocida. Este tipo de ECJ representa un 90% de todos los casos de ECJ aproximadamente.
- ▶ La **ECJ hereditaria** ocurre cuando una persona hereda un gen de sus padres que hace que la proteína cambie de forma. Este tipo de ECJ representa un 10% de todos los casos de ECJ aproximadamente.
- ▶ La **ECJ adquirida** ocurre muy rara vez cuando una persona entra en contacto con fuentes externas de tejido contaminado con ECJ (por ejemplo, el tejido de un injerto), que puede hacer que sus propios priones comiencen a cambiar a una forma anormal.
- ▶ La **ECJ variante** es un tipo poco común de ECJ humana que se descubrió en la década de 1990. Los estudios han demostrado que se produjo porque hubo personas que comieron carne vacuna de Gran Bretaña que estaba infectada con priores de ECJ durante la década de 1980. La mayor parte de los casos de ECJ variante han ocurrido en el Reino Unido; ninguno fue adquirido en los Estados Unidos.

¿Cuáles son los signos y síntomas?



- ▶ Demencia progresiva rápida
- ▶ Pérdida del control muscular
- ▶ Parálisis
- ▶ Muerte



¿La ECJ es lo mismo que la enfermedad de la vaca loca y la CWD?



- ▶ La ECJ no es lo mismo que la enfermedad de la vaca loca ni que CWD. Las tres enfermedades pertenecen a la familia de las EET y pueden causar enfermedades relacionadas y lesiones cerebrales. Sin embargo, son causadas por tres priones diferentes que se pueden distinguir entre sí en un laboratorio.

¿Es posible que la CWD en los ciervos o alces cause una enfermedad tipo CJD en los humanos?



- ▶ El U.S. Centers for Disease Control and Prevention (CDC) y la Organización Mundial de la Salud (OMS) han encontrado pruebas que indican que la CWD puede infectar a los seres humanos. La única instancia conocida de una enfermedad de priones animales que afecta a los seres humanos ocurrió durante la década de 1990 en Gran Bretaña. Esto ocurrió cuando una variante de la ECJ en los humanos fue causada por el consumo humano de priones con EEB que se encontraban en carne vacuna infectada con la enfermedad de la vaca loca.
- ▶ La gente no debería comer ninguna parte de un ciervo o alce que tenga indicios de la CWD, porque los priones de la CWD pueden encontrarse en niveles bajos en los músculos si el ciervo o alce están infectados. Se recomienda no comer los tejidos del cerebro, espina dorsal, ojos, bazo, amígdalas y nodos linfáticos de ningún ciervo o alce, porque el prion de la CWD se encuentra en mayor concentración en estos tejidos si el animal está infectado.
- ▶ No se deberían comer los ciervos cuyos análisis de CWD dan positivo y que actúan de un modo extraño, están muy delgados o tienen cualquier otro síntoma de CWD.

¿Cuáles son las opciones de tratamiento?



- ▶ En la actualidad, no hay ninguna opción de tratamiento para la ECJ, que siempre es mortal. Se debería proporcionar cuidado de apoyo para las complicaciones.
- ▶ No hay análisis que pueda decir si alguien tiene la ECJ. Una vez que comienzan los síntomas, se hace un diagnóstico mediante señales clínicas, electroencefalograma (EEG), análisis del fluido cerebroespinal y del encuentro de lesiones en el tejido cerebral.

¿Cómo se puede prevenir la CJD?



- ▶ Desafortunadamente, no hay forma de prevenir la ECJ esporádica.
- ▶ Si uno tiene antecedentes familiares de ECJ, puede ser útil que consulte con un asesor genético para que lo ayude a determinar el riesgo específico de heredar la ECJ.
- ▶ Para evitar la ECJ adquirida, es necesario destruir o procesar especialmente todo instrumento que entre en contacto con los tejidos que se sospechan o que se confirman que tienen ECJ.
- ▶ La prevención de la ECJ variante se logró esencialmente cuando el brote de la enfermedad de la vaca loca o EEB fue controlado en el Reino Unido. Siguen ocurriendo casos raros, esporádicos de EEB en el ganado vacuno y EE.UU. ha tomado medidas para evitar que el ganado enfermo ingrese a la cadena alimenticia de los EE.UU.

