

# PRIONES: EL AGENTE INFECCIOSO DE MODA

Por: [Javier Armentia](#)

Fuente: [EL ESCÉPTICO DIGITAL](#)

Boletín electrónico de Ciencia, Crítica a la Pseudociencia y  
Escepticismo

© 2000 [ARP-Sociedad para el Avance del Pensamiento Crítico](#)

Edición 2001 - Número 06 - 15 de enero de 2001

---

A mediados de los años cincuenta Carleton Gajdusek conoció en Nueva Guinea una enfermedad cerebral que afectaba a algunas tribus del interior de la isla. Se daba más en mujeres y niños y, en cuanto aparecían sus síntomas, principalmente dificultad para andar y descoordinación de movimientos, se comprobó que la destrucción del tejido nervioso era ya imparable, y que en un periodo de 6 a 12 meses se llegaba a la muerte. Era el Kuru (una palabra que en la lengua Forte significa “temblor”), una enfermedad cuyos síntomas parecían indicar que no estaba causada por ningún tipo de agente infeccioso: ni inflamaciones, ni fiebre asociada. Gajdusek llevó a cabo un completo estudio epidemiológico. También analizó muestras del cerebro de pacientes muertos, de aquellos que accedieron a permitirlo; la investigación era doblemente compleja porque no se sabía qué la causaba, pero también porque afectaba a una cultura neolítica, donde cualquier extranjero era mirado como sospechoso. Su cerebelo aparecía como una masa esponjosa, debida a neuronas muertas convertidas en vacuolas de líquido.

Lo más misterioso era que no parecía que el factor hereditario fuera determinante a la hora de padecer el Kuru. Y tampoco era un agente tóxico en la comida, o un déficit nutricional... Sin embargo, el Kuru se parecía a una enfermedad ovina que se conocía desde antiguo, llamada scrapie y conocida en algunas zonas de España como “ovejas tardas”. Esto animó a los investigadores a intentar ver si la enfermedad podía ser transmitida a animales. Pero no consiguieron nada hasta probar con chimpancés, a los que se inoculaba tejido cerebral, y que desarrollaban una enfermedad similar a la humana. Posteriormente, también, se logró saber que la transmisión entre humanos del Kuru estaba asociada a prácticas de canibalismo ritual: a veces se comía el cerebro de los parientes muertos. El agente infeccioso, por lo tanto, existía, estaba en el cerebro, y era de una naturaleza desconocida hasta entonces. Las investigaciones de Gajdusek le valieron el Nobel de Medicina en 1975, y supusieron los primeros estudios de una serie de enfermedades cuyo agente transmisor está de completa actualidad: el prión.

Otro Premio Nobel ha sido concedido a investigaciones relacionadas con estas proteínas: el de Stanley B. Prusiner en 1997, no exento de controversia porque aún hoy los priones son cuestionados como agentes infecciosos. ¿Por qué? Principalmente porque nunca hasta recientemente se había pensado que una proteína pudiera ser capaz de algo similar a la reproducción, algo limitado a los agentes infecciosos clásicos, virus o bacterias. En 1972 Prusiner comenzó a estudiar un tipo de demencia senil humana denominada enfermedad de Creutzfeld-Jakob (CJD) y que provoca en el córtex cerebral una destrucción masiva del tejido, que queda con textura de esponja. Se trata de una enfermedad con rasgos hereditarios, que aparece espontáneamente, normalmente en personas de cierta edad, y que afecta aproximadamente a un millón de personas en el mundo.

Hay otras enfermedades que tienen idéntico resultado, y que se agrupan bajo el término “encefalopatías espongiiformes”. Aparte del Kuru y del CJD, en los humanos existen dos enfermedades bastante raras: la enfermedad de Gertsmann-Sträussler-Scheinker (GSS), detectada en unas 50 familias, que provoca la muerte en unos seis años, en cierto modo similar al Kuru; y el Insomnio Fatal Familiar (FFI), de carácter marcadamente hereditario, y que afecta la región del tálamo cerebral. Al CJD clásico, el estudiado por Prusiner y que dio origen en 1972 a la identificación de la proteína prión como responsable, hay que añadir un nuevo tipo de CJD, detectado en pacientes más jóvenes, a través de trastornos depresivos, contracciones musculares involuntarias, dificultades ambulatorias y, en fases más avanzadas, demencia. Esta nueva variante, conocida recientemente, es la que está asociada al consumo de productos vacunos infectados de otra enfermedad priónica: la encefalopatía bovina espongiiforme (BSE).

Fue a comienzos de los 80 cuando se supo que la forma actualmente más común de BSE estaba asociada al consumo de piensos con harinas de animales, en concreto de ovejas enfermas de scrapie. Una especie de cadena compleja, porque el scrapie no se transmite directamente a los humanos. Y tampoco lo hacen otras encefalopatías espongiiformes que se dan también en felinos, roedores o cérvidos.

Prión es un término acuñado por el equipo de Prusiner, y viene de "partícula proteínica infecciosa", abreviado como PrP, el nombre científico del prión. Los priones se producen en todos los organismos, como el resto de las proteínas se forman a partir de materiales existentes en las células. Una construcción codificada por genes presentes en todos los mamíferos. ¿Por qué entonces ese prión no es un agente que desarrolla siempre la enfermedad? Aquí viene lo más sorprendente del tema: como muchas otras proteínas, el prión tiene una estructura tridimensional compleja. Podemos imaginarnos una proteína como una cadena de aminoácidos. Esa cadena no está estirada, sino enrollada sobre sí misma en una estructura compleja. Los priones aparecen normalmente en una versión inocua: el PrPc. Pero puede suceder

que se enrolle de otra manera, una versión que es la infecciosa y que resulta ser más estable: el PrPSc. Esto es lo que facilita que pueda “contagiar” a los priones normales por contacto, iniciando así una reacción en cadena que acaba con una gran cantidad de priones infecciosos.

Pensemos en un PrPSc que llega a la membrana de una neurona. Allí hay muchos PrPc, los normales. Pero la molécula contagia su forma a éstos, y poco a poco, se produce un acúmulo de PrPSc, que se distribuyen a modo de filamentos. Estos filamentos consiguen romper por completo la neurona, creando esas vacuolas llenas de líquido que, en esta fase de la enfermedad, acaban con el tejido neuronal creando la masa esponjosa.

El mismo gen que produce los priones normales puede mutar, provocando priones infecciosos, los responsables de las enfermedades mencionadas de carácter hereditario. Según sea la mutación, la proteína resultante es diferente, y puede acumularse en diferentes zonas cerebrales. Por otro lado, como se ha comprobado en el caso de la BSE y de la variedad “bovina” del CJD, (o como el que creó la BSE a partir del scrapie de las ovejas), ciertos priones pueden pasar de una especie a otra y seguir siendo infecciosos. Algo nada tranquilizador.

¿Soluciones?

Por el momento, el escaso conocimiento de los priones y de las enfermedades que producen imposibilita la existencia de un arma contra ellas. Más aún, de hecho tampoco se sabe para qué sirven los PrPc, los priones normales inocuos: se ha comprobado con ratones transgénicos que éstos pueden vivir perfectamente sin codificar priones de ningún tipo. ¿Pasará lo mismo en los humanos? En el futuro, quizá, una terapia génica que consiguiera que las células no codificaran priones sería una solución a estas enfermedades. Por el momento, se investigan otras vías, como la destrucción de los PrPSc: algo no sencillo, al ser una forma muy estable resiste el ataque de disolventes capaces de romper otras proteínas, e incluso se mantiene entero a altas temperaturas, por encima de 100 grados.

Esto obliga a tomar medidas preventivas respecto a la alimentación y la ganadería. No es sencillo, y ahora vivimos los primeros problemas políticos y económicos que estas medidas van a provocar. El camino pasa también por una mejor comprensión de este nuevo mundo de los priones, investigaciones que deberán ser promovidas en todos los ámbitos.

[Nota] \* El presente artículo, escrito por el director del Planetario de Pamplona y actual presidente de ARP-SAPC, apareció publicado el pasado 06 de diciembre de 2000, dentro del Suplemento Territorios editado por el diario El Correo.