

El papel de los priones en enfermedades neurodegenerativas

Fuensanta Reyes Molina. Juan Luis Paris Fernández de la Puente.

Licenciatura en Farmacia. Universidad Complutense de Madrid. Facultad de Farmacia.
fuensanta88@hotmail.com

Concha Gil

Facultad de Farmacia. Universidad Complutense de Madrid.
conchagil@farm.ucm.es

Resumen: Los priones son proteínas infecciosas implicadas en enfermedades neurodegenerativas en animales, incluyendo al ser humano. Estas enfermedades se caracterizan por una serie de modificaciones histológicas comunes a nivel encefálico, como vacuolización, espongirosis y desarrollo de placas amiloides, lo que las agrupa como Enfermedades Espongiformes Transmisibles (EET), que cobraron especial relevancia tras la epidemia originada en Reino Unido a finales del siglo XX de la Encefalopatía Espongiforme Bovina (enfermedad de las vacas locas), con la aparición de una nueva variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en humanos. Otras EET son: Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob clásica e iatrogénica, Kuru, Insomnio Familiar Fatal, Síndrome de Gerstmann-Stäussler-Scheinker. El agente infeccioso es una proteína cuya conformación se encuentra modificada, haciéndola resistente a proteasas y siendo capaz de inducir esta alteración conformacional a su homóloga normal, una proteína de membrana en células nerviosas (principalmente). Estas enfermedades pueden tener causa genética (hereditaria o esporádica) o ser adquiridas (de forma iatrogénica o por consumo del prión), y generalmente, son de progresión muy lenta, apareciendo los síntomas en estadios avanzados de la enfermedad, lo que dificulta un diagnóstico precoz y un tratamiento eficaz. Por todo esto y debido a la ausencia de un tratamiento específico, las enfermedades priónicas tienen un pronóstico muy negativo. En esta revisión bibliográfica se exponen las posibles funciones de la PrP normal (PrP^C), distintas teorías por las que se convierte en PrP patógena (PrP^{Sc}), los mecanismos bioquímicos de dicha patogenicidad y las distintas enfermedades espongiformes humanas, así como métodos de diagnóstico, profilaxis y posibles tratamientos farmacológicos.

Palabras clave: Priones. Prp. Creutzfeldt-Jakob. Encefalopatía espongiforme transmisible. Placas amiloides.

[Póster](#)

Recibido: 11 marzo 2012.

Aceptado: 13 abril 2012.