

# El temblor sordido

canibalismo,  
dogmas y las  
enfermedades  
priónicas


MARIO  
DE LA PIEDRA WALTER

A finales de la década de 1930, un grupo de expedicionarios australianos se internaron en el altiplano oriental de la isla de Papúa Nueva Guinea – en uno de los extremos del Océano Pacífico – en busca de oro. Lo que encontraron fue mucho más impactante. La región de la isla que pensaban deshabitada era el hogar los Fore, uno de los últimos pueblos indígenas en completo aislamiento del mundo. Por supuesto, el encuentro no fue pacífico. La fiebre del oro provocó enfrentamientos y la expropiación de las tierras de los Fore, además de la imposición de nuevas leyes y tradiciones.

Sin embargo, la difícil geografía de la región permitió que los Fore conservaran algo de su autonomía durante las décadas siguientes. Antropólogos, exploradores y misioneros cristianos se dieron a la tarea de estudiar a las comunidades de la región, que se dividían en clanes y se dedicaban principalmente a la agricultura. A mediados de los años cuarenta, notaron una enfermedad misteriosa afectaba solo a las comunidades que vivían entre los ríos Yani y Lamari. Los nativos la llamaban Kuru, que en su lengua describe el primer síntoma: “temblor o escalofrío”.

A esto le seguían alteraciones de la marcha, problemas en la coordinación, estallidos de risa descontrolada, depresión, imposibilidad para hablar o deglutir y parálisis del cuerpo. En todos los casos se presentaba como incurable. Bastaban solo doce meses desde el inicio de los primeros síntomas para progresar hasta la muerte. El médico estadounidense Vincent Zigas y posteriormente su compatriota, Carleton Gajdusek, viajaron a la región para investigar esta enfermedad mortal. Ambos establecieron laboratorios de campo en la tierra de los Fore, después de ganarse la confianza de los jefes de los clanes a cambio de medicinas y alimentos. Para entonces, la enfermedad cobraba la vida de doscientos nativos al año, un apocalipsis para un pueblo de 11,000 individuos. Las mujeres adultas y los niños menores de ocho años eran los más afectados, tanto que algunas aldeas perdieron a todos sus miembros femeninos.

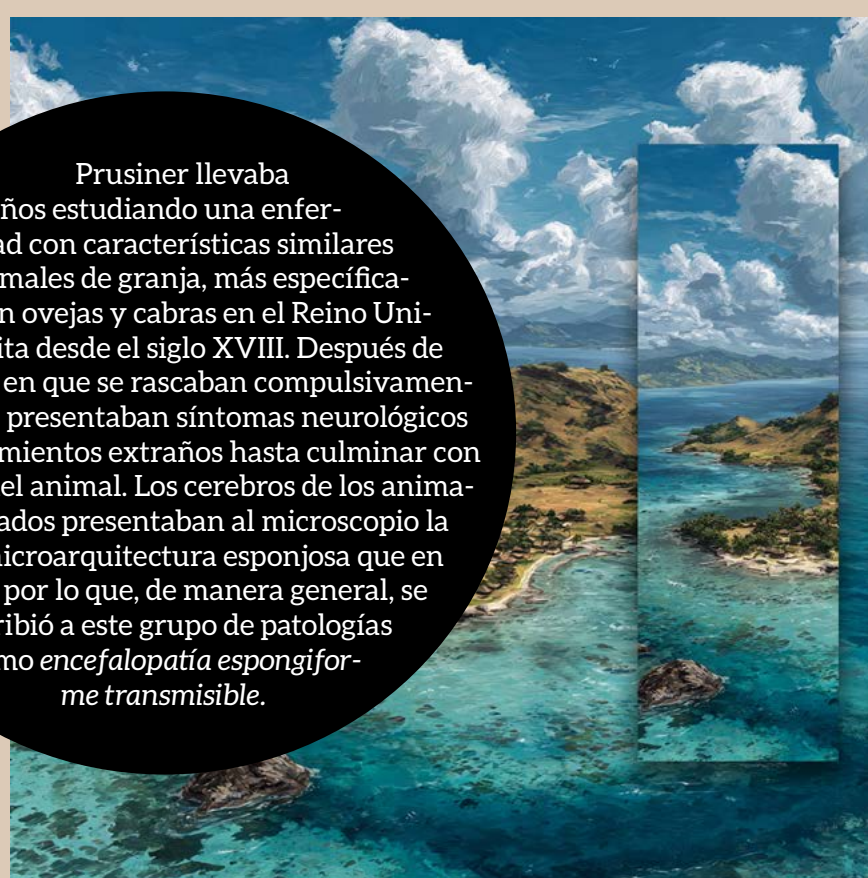




Ni los rituales ni los medicamentos occidentales pudieron detener la extraña peste que los nativos consideraban un acto de brujería. Después de años de investigación, Gajdusek notó un patrón de comportamiento bastante revelador. Según la tradición Fore, cada persona poseía cinco tipos de almas: *auma*, *ama*, *aona*, *yesagi* y *kwela*. Al morir una persona, la comunidad debe encargarse –por medio de rituales– de que cada alma llegue a su destino. Para permitir que el *auma* alcance el *kwelanandamundi*, los miembros de la familia del difunto debían preparar el cuerpo por tres días y alimentarse de él.

Aquellos que lo consumieran se consideraban bendecidos y eran purificados mediante un ritual para evitar que el *kwela*, la parte impura del alma, pudiera hacerles daño. Ya que los hombres necesitaban proteína para mantenerse aptos para la caza, tenían preferencia sobre la carne del difunto. Las mujeres y los niños, en cambio, comían las vísceras y el cerebro. Sin saberlo, el ritual que honraba a los muertos era parte misma de la maldición. Gajdusek notó una disminución de casos de *kuru* después de que el gobierno australiano prohibiera las prácticas de canibalismo en sus colonias. Hipotetizó que la enfermedad se transmitía a través de los cadáveres, en particular por el consumo de su cerebro, y que tenía un periodo de incubación de alrededor de treinta años. Las autopsias revelaron, además, que el cerebro se degeneraba rápidamente en una microestructura esponjosa. En 1966 inoculó a chimpancés con tejido cerebral contaminado, los cuales después mostraron tiempo después los síntomas del *kuru*.

De esta manera, demostró que la enfermedad era transmisible de un individuo a otro a través del consumo de tejido cerebral enfermo, un hallazgo revolucionario que abrió un nuevo campo de investigación, aunque el agente infeccioso continuara como un enigma (Gajdusek postuló que era un “virus lento”). Por sus contribuciones a la medicina, que demostraba la naturaleza trasmisible de una enfermedad neurodegenerativa, recibió el premio Nobel en 1976. La figura de Gajdusek, sin embargo, quedaría para siempre empañada por los cargos de abuso sexual contra menores de la comunidad Fore que llevó consigo a los E.U.A. y por los que fue condenado a finales de los noventa. Aunque la forma de transmisión era clara, el causante de la enfermedad permaneció siendo un misterio por más de una década. Pese a los avances tecnológicos en métodos de tinción y microscopía, ningún investigador pudo aislar lo que se suponía un virus o una bacteria. A principios de la década de 1980, el bioquímico y neurólogo, Stanley Prusiner, planteó una hipótesis descabellada.



Prusiner llevaba años estudiando una enfermedad con características similares en animales de granja, más específicamente en ovejas y cabras en el Reino Unido, descrita desde el siglo XVIII. Después de un periodo en que se rascaban compulsivamente (*scrapie*), presentaban síntomas neurológicos y comportamientos extraños hasta culminar con la muerte del animal. Los cerebros de los animales infectados presentaban al microscopio la misma microarquitectura esponjosa que en el *kuru*, por lo que, de manera general, se describió a este grupo de patologías como *encefalopatía espongiforme transmisible*.





Prusiner experimentó con ratones infectados y se percató que el agente misterioso era resistente a cualquier tratamiento que destruyera el ADN o el ARN. Sin embargo, resultaba particularmente sensible a tratamientos que desnaturalizan a las proteínas (fenol, urea, calor extremo). Supuso entonces que el agente infeccioso no era un microorganismo, sino una proteína, a la que nombró *prión* (proteinaceous infectious particle). La comunidad científica se lanzó en su contra por contradecir el dogma central de la biología, que establece que la información biológica fluye del ácido nucleico (ADN/ARN) a la proteína, y nunca al revés.

El prión (PrP<sup>Sc</sup>) era, según Prusiner, una versión mal plegada de una proteína que existe en el cerebro de forma natural (PrP<sup>C</sup>). Esta proteína defectuosa actuaba como molde e inducía a otras proteínas a adoptar una forma anormal, creando una cascada de proteínas disfuncionales que con el tiempo alteraban la estructura y la función del cerebro, provocando síntomas neurológicos y la muerte. Logró clonar el gen que codificaba para esta proteína y demostrar que, en individuos sanos, el gen producía una proteína en estado normal. Utilizando ratones transgénicos y espectroscopia demostró que el prión se acoplaba a proteínas sanas y cambiaba su estructura de manera irreversible. El tiempo que tardaban los priones en acumularse hasta producir cambios funcionales en el cerebro era el tiempo de incubación de la enfermedad.

Su teoría se vio confirmada por una catástrofe que afectó al ganado bovino entre la década de los ochenta y noventa, donde un gran número de vacas presentaron esta enfermedad después de consumir alimento contaminado, la *enfermedad de las vacas locas*. En 1997, Prusiner recibió en solitario el premio Nobel de Medicina por establecer un nuevo principio biológico de infección, coronando una batalla científica de casi dos décadas contra el escepticismo de médicos e investigadores.

Por supuesto, la prevalencia del kuru y de la *enfermedad espongiforme bovina* disminuyó conforme las prácticas canibalísticas y el consumo de ganado infectado fueron evitados. Sin embargo, aún existen enfermedades priónicas que afectan a los seres humanos. La *Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob* surge cuando una proteína normal (PrP<sup>C</sup>) adopta una forma disfuncional (PrP<sup>Sc</sup>) e induce cambios estructurales en las demás proteínas. La supervivencia tras el diagnóstico de esta enfermedad oscila entre los seis meses y un año. Aunque la forma más común es la esporádica (una proteína mal plegada al azar), en torno al 15% de los casos son de origen genético, ligados a mutaciones hereditarias del gen PRNP. Esta enfermedad puede transmitirse a otros seres humanos a través de procedimientos médicos, como injertos o instrumentos quirúrgicos contaminados. La variante de enfermedad por priones con la manifestación clínica más específica es el *Insomnio Familiar Fatal*, que se debe a una mutación hereditaria del gen PRNP y que tiene una penetrancia completa, es decir, que todas las personas que heredan la mutación inevitablemente desarrollan la enfermedad. Su síntoma cardinal, el insomnio, es el primero en manifestarse.

Conforme avanza la enfermedad, la persona experimenta cambios en el comportamiento, alteraciones de la marcha y déficits cognitivos hasta culminar con la muerte.

La tragedia de un pueblo aislado en uno de los extremos del mundo, cuyo ritual sagrado abrió las puertas a una maldición biológica, se convirtió en la llave para comprender nuevos principios sobre las enfermedades infecciosas. Además de vectores comunes como virus o bacterias, pueden transmitirse a través de las proteínas mal plegadas. Esto abre un nuevo panorama de estudio en las enfermedades neurodegenerativas más comunes como el Alzheimer o el Parkinson, donde se presentan procesos similares de agregación tóxica de ciertas proteínas. De esta forma, el kuru es la voz de un pueblo aislado con resonancia en el futuro de todo el mundo.



**\*MARIO DE LA PIEDRA WALTER**  
Médico por la Universidad La Salle y neurocientífico por la Universidad de Bremen. En la actualidad cursa su residencia de neurología en Berlín, Alemania. Autor del libro *Mentes geniales: cómo funciona el cerebro de los artistas* (Editorial Debate, Barcelona, 2025).