



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES
IZTACALA**

**CUIDADO HOLÍSTICO AL PACIENTE CON
DIAGNOSTICO CREUTZFELD - JAKOB**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

LICENCIATURA EN ENFERMERIA

P R E S E N T A:

VEGA BENITEZ OSCAR ADAN

ASESORA DE TESINA:

Dra. Guillen Cadena Dulce María





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DEDICATORIA:

Hoy termina una de las etapas más importantes de mi vida, culminando con el mejor de los éxitos, lográndolo gracias a todo el esfuerzo y dedicación de mi Madre por siempre enseñarme a luchar por cada sueño y cada meta, por guiarme en este camino y brindarme siempre tu apoyo siendo el motor principal para culminar mi carrera profesional por siempre estar conmigo en cada momento.

Le agradezco a mi Padre quien desde el cielo me supo guiar y me daba las fuerzas necesarias para seguir, por siempre bendecirme y estar siempre a mi lado por ser la fuente de inspiración a mi más grande meta y mi más hermoso sueño te agradezco Padre por ser siempre aquel ángel que cuida y me guía a cada paso.

Infinitas gracias a mis padres porque de este éxito y de mi vida ustedes siempre serán la base principal, con cariño y admiración este logro, es suyo.

“LA FUERZA NO VIENE DE GANAR, TUS LUCHAS DESARROLLAN TUS FORTALEZAS CUANDO PASAS POR DIFICULTADES, Y CUANDO DECIDES NO RENDIRTE, ESO ES OBTENER FUERZA”

ARNOLD SCHWARZENEGGER.

INDICE

DEDICATORIA:	2
INTRODUCCIÓN:	6
JUSTIFICACION	7
OBJETIVOS:	8
METODOLOGIA	9
1.0 CAPITULO N° 1	10
“ENFERMEDAD DE CREUTZFELD - JAKOB COMO TRASTORNO LETAL PROGRESIVO EN EL ADULTO MAYOR”	10
1.1 DEFINICION:	10
1.2ORIGEN DE LA ENFERMEDAD:	12
1.3ETIOLOGIA DE LA ENFERMEDAD	14
1.4EPIDEMIOLOGIA EN MEXICO	16
1.5 FACTORES DE RIESGO	17
2.0 CAPITULO N° 2	18
“PROCESO DE ENVEJECIMIENTO”	18
2.1 ANATOMIA Y FISILOGIA DEL SISTEMA NERVISO CENTRAL	19
2.2 LA CÉLULA NERVIOSA	22
2.3 LA RED NERVIOSA	24
2.4 SISTEMA NERVIOSO VEGETATIVO O SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO	27
2.5 ESTRUCTURA PRIONICA EN ESTADO PATOLOGICO	28
2.6 LA PROTEÍNA- PRION: PRP	29
3.0 CAPITULO 3 NEUROLOGIA	33
4.0 CAPITULO N°4 ESTATUS CLINICO	35
4.1 DIAGNOSTICO	37

5.0 CAPITULO N°5 “CUIDADOS PALIATIVOS DE PACIENTES PORTADORES DE LA PATOLOGIA” .. 40

5.1 HALLAZGOS CLINICOS:..... 40

**5.2 ¿QUE OTROS SINTOMAS, ADEMAS DEL PROBLEMA DE MEMORIA Y COGNITIVO, PRESENTAN
LOS ENFERMOS CON CREUTZFELD - JAKOB? 40**

5.2.1 FUNCIONES SENSORIALES DEFICIENTES:..... 41

5.3 INTERVENCION DEL PROFESIONAL EN ENFERMERIA..... 42

6.0 CONCLUSIONES..... 45

7.0 BIBLIOGRAFIA: 46

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) forma parte de un grupo de enfermedades conocidas como encefalopatías espongiformes transmisibles (EET) o enfermedades priónicas.

Éstas constituyen trastornos poco comunes y mortales que dan lugar a la destrucción progresiva del sistema nervioso.

Las enfermedades priónicas humanas constituyen un singular grupo de trastornos neurológicos que incluyen la ECJ, las enfermedades priónicas humanas presentan síntomas neurológicos progresivos y provocan la muerte, por lo general después de un periodo de varios meses. Si bien no existe una cura, se realizan extensos esfuerzos para encontrar un método de tratamiento o paliativo para las enfermedades priónicas.

Durante este proyecto, se analizará de forma sintetizada el origen de la enfermedad desde sus descubridores hasta la forma clínica que se presenta en el transcurso patológico, si bien es importante mencionar el agente causal PRION y su localización en el sistema nervioso central.

El papel de Enfermería es fundamental sobre todo en el aspecto paliativo de esta enfermedad, ya que, de no existir una cura, el tratamiento es meramente paliativo para los pacientes, por lo que el rol enfermero se especializa en cada una de las necesidades del ser humano y en particular se valora el nivel de vida hasta su deceso. Cabe mencionar que se el cuidado se enfoca en los puntos alterados en la persona, ya que la sintomatología es parecida a enfermedades como el Alzheimer.

De esta manera, el proyecto determina puntos importantes para analizar de esta patología, teniendo incidencias en el campo nacional, si bien, se resalta que es una enfermedad poco diagnosticada en nuestro país, sin embargo, se han presentado casos esporádicos de esta enfermedad, dando inicio a un registro epidemiológico para su estudio.

JUSTIFICACION

La Enfermedad de Creutzfeld – Jakob es una patología neurodegenerativa de origen Prionico y desenlace mortal, a pesar de presentar pocos casos en nuestro país, la distribución va en aumento a nivel mundial ya que su etiología aun sin ser especifica se considera una alarma epidemiológica para la detección de dicha patología.

México ha presentado casos clínicos sobre la enfermedad en los estados de Michoacan, Durango y Sinaloa en pacientes geriátricos, por lo que es relevante analizar de forma sintetizada la enfermedad, como profesional de la salud en especifico de la Lic. En Enfermería es importante estar al tanto de nuevos trastornos, ya que como ciencia en desarrollo se debe ampliar el campo de la investigación científica ante patologías que poco a poco aumentan su incidencia.

Lo anterior puede plantear bases para futuros proyectos de investigación para proponer nuevas fuentes de información y seguir expandiendo el campo investigativo a nivel científico.

¿Qué tanto se presenta en nuestro país la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob?

La Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es un raro trastorno del cerebro, degenerativo e invariablemente mortal. Afecta aproximadamente a una de cada un millón de personas y a unas 200 personas en los territorios del norte de la Republica tales como Michoacan, Sonora y Monterrey.

Es una enfermedad muy rara, los estudios en diversos países muestran que cada año ocurre un caso nuevo por millón de habitantes en cada país. Esto es, en México se esperan alrededor de 110 casos nuevos cada año.

OBJETIVOS:

GENERAL:

- ✓ Analizar de manera precisa y resumida los aspectos mas importantes que involucra esta patología por ser una de las enfermedades de aspecto Neurodegenerativo en el adulto mayor.
- ✓ Determinar la participación del profesional de enfermería en el desarrollo patológico.
- ✓ Argumentar los aspectos clínicos de la patología integrando la participación en el cuidado por el profesional de Enfermería en pacientes portadores de la enfermedad.

ESPECIFICOS:

- ✓ Conocer el origen y desarrollo de la enfermedad, cuya patogenia avanza lenta y progresivamente en el adulto mayor.
- ✓ Seguir desarrollando el campo de Investigación y Científico dentro del ámbito clínico en enfermería.
- ✓ Enfocar los cuidados proporcionados por el profesional de enfermería según las necesidades alteradas del paciente.

METODOLOGIA

De acuerdo con la información basada en la evidencia, se efectuó una búsqueda computarizada de datos correspondientes a la Patología de Creutzfeld – Jakob (CJD), durante los meses de Marzo y Abril de 2018 donde se utilizaron técnicas de investigación para el desarrollo de dicha patología, siendo de tipo documental, artículos de investigación, libros electrónicos y bibliografía física.

Se inició una búsqueda cablegráfica seleccionando la información relacionada con la patología, en primer lugar, con términos de búsqueda descriptivos y relacionados con cada capítulo, tomando como base de datos la utilización de fuentes como “BIBLIOTECA VIRTUAL EN SALUD”, BIBLIOTECAS UNAM, Descriptores en ciencias de la salud, donde se obtuvieron artículos científicos con los que se realizaron combinaciones de información para generar el desarrollo de esta Tesina, tomando en cuenta aspectos como la edad (etapa geriátrica) genero masculino, incidencia de la patología. A si mismo se requirió de bibliografía médica para el desarrollo de la fisiopatología, diagnostico y tratamiento durante el mes de mayo de 2018 obteniendo información detallada y sintetizada sobre la fisiopatología, anatomía y fisiología del SNC para el desarrollo del marco teórico.

Cabe mencionar que se tiene contacto con la FUNDACIÓN CJD MÉXICO vía electrónica durante la primera semana de mayo, donde se proporciona datos sobre la incidencia mundial y en nuestro país.

Del material recabado se seleccionan 14 fuentes bibliográficas para efectuar el desarrollo de la información y obtener la estructura base para este proyecto, abarcando los capítulos 1 – 3. Dichas referencias seleccionadas son en función de la relevancia y su aportación teórica y científica en el campo de investigación, así como la función del profesional de Enfermería en el aspecto paliativo de los pacientes que padecen la enfermedad.

1.0 CAPITULO N° 1

“ENFERMEDAD DE CREUTZFELD - JAKOB COMO TRASTORNO LETAL PROGRESIVO EN EL ADULTO MAYOR”

1.1 DEFINICION:

Encefalopatías espongiformes transmisibles (TSEs)

Son enfermedades infecciosas transmisibles fatales, que afectan a humanos y animales. En general presentan períodos de incubación prolongados y cursan con un lento proceso degenerativo neurológico no inflamatorio, una vez adquiridos los síntomas estos llevan invariablemente a la muerte, ya que no existe actualmente un tratamiento.¹

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una enfermedad de tipo neurodegenerativa, neuroselectiva, con tiempo de incubación prolongada, que se debe sospechar en todo paciente que presente una demencia rápidamente progresiva, asociada a otros datos de afección de áreas de sistema nervioso central, como lo es la presencia de mioclonías, afección cerebelosa, trastornos visuales, y/o afección psiquiátrica, entre otros. Presenta un patrón histopatológico caracterizado por pérdida de cuerpos neuronales, proliferación de células gliales, y aparición de vacuolas en el citoplasma de la neurona, que le dan la apariencia de una esponja, de ahí que pertenezca al grupo de enfermedades llamadas encefalopatías espongiformes. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob se considera la encefalopatía espongiforme transmisible más común en humanos, siendo el 85% de los casos reportados de tipo esporádico, mientras que un 15% restante lo consisten la forma familiar de la enfermedad y la forma de transmisión iatrogénica.

Las enfermedades priónicas humanas presentan síntomas neurológicos progresivos y provocan la muerte, por lo general después de un período de varios meses. Si bien no existe una cura, se realizan

extensos esfuerzos para encontrar un método de tratamiento o paliativo para las enfermedades priónicas.²

En el mundo la tasa de incidencia es de 1 caso pmh al año, se ha presentado en todo el mundo, y se desarrolla principalmente en personas mayores de 50 años, y el género femenino supera levemente al número de casos masculino. Existe una amplia gama de síntomas que se pueden dividir principalmente en: motores, psiquiátricos y autonómicos. El diagnóstico confirmatorio se hace por análisis post mortem y hasta el día de hoy no existe tratamiento que cure la enfermedad, la cual es de evolución muy rápida y letal en la totalidad de los casos.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JACOB



FIG. 3: Imagen donde se diferencia un subitio deterioro de tejido cerebral (materia gris. A) involucrado en la destruccion neuronal, en comparacion de materia cefalica integra (B)

1.2.ORIGEN DE LA ENFERMEDAD:

Hans Gerhard Creutzfeldt:



FIG. 1: Hans Gerhard Creutzfeldt, descubridor de la enfermedad

Neuropatólogo que llevo a cabo un análisis en 1920 el caso de Bertha Elschker, una mujer nacida en 1890 y que falleció en 1913 tras una compleja enfermedad del sistema nervioso, cuya duración probablemente fue de año y medio. La existencia de antecedentes de enfermedad neuropsiquiátrica ha planteado alguna duda acerca de si realmente el proceso final pudo ser el último episodio de una enfermedad más larga. Además, la existencia de trastorno mental en dos hermanas mayores, ha sugerido a algunos autores la posibilidad de un factor genético o familiar. En resumen, la paciente sufrió deterioro mental progresivo (alteración de la conducta y delirio), trastorno motor incapacitante (espasticidad, signo de Babinski), mioclonias faciales y braquiales y crisis epilépticas. La autopsia reveló una degeneración extensa pero parcheada de la sustancia gris, con alteraciones neuronales difusas y astrogliosis.

Adolf Jakob



FIG. 2: Adolf Jakob, segundo al mando en el descubrimiento del padecimiento neurodegenerativo

Analiso dos casos uno de ellos de un hombre , quien a la edad de 42 años presentó trastorno mental, vértigo y ataxia. En los meses siguientes sufrió un progresivo deterioro neurológico, falleciendo a los nueve meses del inicio. En su revisión de las preparaciones originales, comprobe la presencia de una extensa vacuolización del neuropilo en la corteza cerebral y en la capa molecular del cerebelo, característica de las encefalopatías espongiiformes.

El caso siguiente correspondía a una mujer de 38 años, fallecida en enero de 1922 en un estado de demencia profunda después de una enfermedad de 14 meses de duración, que se había caracterizado por trastorno mental, disartria y mioclonias, seguidos de progresivo deterioro motor global. En su descripción anatomopatológica el propio Jakob mencionaba la existencia de degeneración vacuolar en el cortex cerebral, junto a proliferación astrocítica y degeneración neuronal.

1.3 ETIOLOGIA DE LA ENFERMEDAD

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y sus variantes pertenecen a un amplio grupo de enfermedades humanas y animales que se conoce como “encefalopatías espongiiformes transmisibles”. El nombre proviene de los orificios esponjosos, visibles con un microscopio, que aparecen en el tejido cerebral afectado. **(Fig. 4) Y (Fig. 5)**

Algunos investigadores creen que hay un "virus lento" y raro u otro organismo que ocasiona la ECJ. Sin embargo, nunca han podido aislar un virus u otro organismo en la persona con la enfermedad. Además, el agente que ocasiona la ECJ tiene varias características que son raras en los organismos conocidos tales como los virus y las bacterias. Es difícil de matar, no parece contener ninguna información genética en forma de ácidos nucleicos (DNA o RNA) y tiene generalmente un largo periodo de incubación antes de que aparezcan los síntomas. En algunos casos, el periodo de incubación puede ser de hasta 40 años. La teoría científica principal en la actualidad mantiene que la ECJ y otras EET son ocasionadas no por un organismo sino por un tipo de proteína llamado “prión”.³

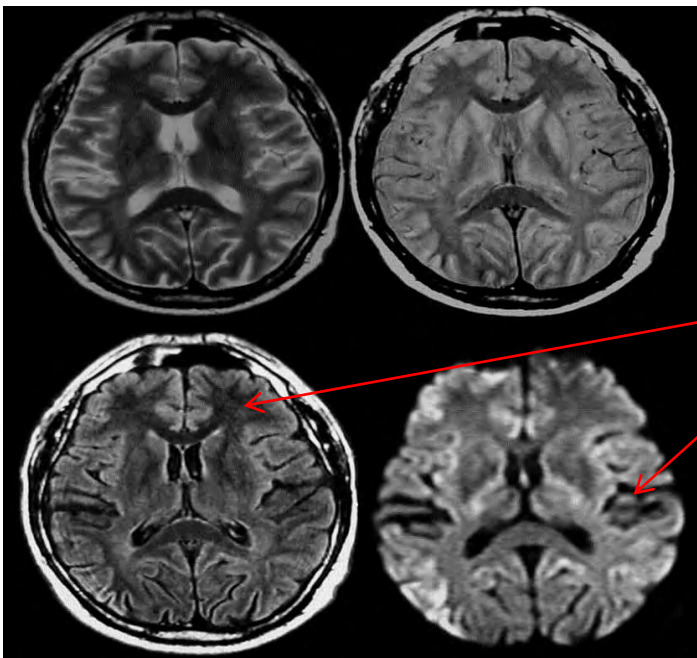


FIG. 4: Se puede apreciar los “orificios” en los surcos cerebrales ocasionado por el daño de la proteína PRION.



FIG. 5: Imagen microscópica donde se ve claramente el daño en el tejido cerebral, ocasionando orificios en el mismo.

1.4 EPIDEMIOLOGIA EN MEXICO

La enfermedad se presenta por lo regular en personas mayores de 60 y da tanto a hombres como mujeres.

La ECJ aparece generalmente en etapas más avanzadas de la vida y mantiene una trayectoria rápida. Típicamente, los síntomas comienzan aproximadamente a la edad de 60 años y un 90 por ciento de los pacientes mueren dentro de un año.

¿Qué tanto se presenta en nuestro país la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob?

La Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es un raro trastorno del cerebro, degenerativo e invariablemente mortal. Afecta aproximadamente a una de cada un millón de personas y a unas 200 personas en los territorios del norte de la Republica tales como Michoacan, Sonora y Monterrey.

Es una enfermedad muy rara, los estudios en diversos países muestran que cada año ocurre un caso nuevo por millón de habitantes en cada país. Esto es, en México se esperan alrededor de 110 casos nuevos cada año.⁴



FIG. 6: CASOS RECOPIADOS DE MUERTES OCACIONADAS POR ENFERMEDADES PRIONICAS.

FUENTE: PERIODICO

“EL UNIVERSAL” MEXICO 13 DE FEBRERO 2012

1.5 FACTORES DE RIESGO

La mayoría de los casos de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob se producen por razones desconocidas y no se pueden identificar factores de riesgo. Sin embargo, existen algunos factores que parecen estar relacionados con diferentes tipos de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

- **Edad.** La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica tiende a desarrollarse posteriormente en la vida, generalmente alrededor de los 60 años. El comienzo de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob familiar ocurre un poco más temprano y la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob ha afectado a personas a una edad más joven, generalmente poco antes de cumplir los 30 años.
- **Genética.** Las personas con la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob familiar tienen una mutación genética que provoca la enfermedad. La enfermedad se hereda de forma autosómica dominante, lo que significa que necesitas heredar solamente una copia del gen mutado, de cualquiera de los padres, para desarrollar la enfermedad. Si tienes la mutación, la probabilidad de pasársela a tus hijos es del 50 por ciento.

Los análisis genéticos en personas con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob iatrogénico y con la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob sugieren que heredar copias idénticas de ciertas variantes del gen del prion puede aumentar su riesgo de desarrollar la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob si estás expuesto a tejido contaminado.

- **Exposición a tejido contaminado.** Las personas que recibieron hormona del crecimiento humana derivada de glándulas hipófisis humanas o que han recibido injertos de tejido que recubren el cerebro (duramadre) pueden estar en riesgo de sufrir Creutzfeldt-Jakob iatrogénico.

El riesgo de contraer la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob por comer carne de res contaminada es difícil de determinar.⁵

2.0 CAPITULO N° 2

“PROCESO DE ENVEJECIMIENTO”

El envejecimiento se considerará patológico cuando la incidencia de procesos, fundamentalmente la enfermedad, alteran los diversos parámetros e impiden o dificultan la correspondiente adaptación.

En la vejez ocurren una serie de cambios a nivel molecular, celular, de tejidos y de órganos que contribuyen a la disminución progresiva de la capacidad del organismo para mantener su viabilidad. Sin embargo, este declinar no es uniforme en velocidad ni magnitud. En ciertas funciones, la regulación del organismo se mantiene aceptable hasta una edad avanzada, por ejemplo el equilibrio ácido-base. En otras funciones el organismo empieza a declinar relativamente pronto, en la edad adulta, manteniendo un descenso constante como ejemplo tenemos el deterioro de los órganos de los sentidos. Otras alteraciones, en último lugar, comienzan muy pronto en la vida, pero sus efectos solo se manifiestan cuando han progresado lo suficiente para poder objetivarse a través de sus complicaciones, por ejemplo la aterosclerosis.

En ausencia de un perfil completo del envejecimiento, y conscientes de la variabilidad temporal de los cambios en la vejez, los fisiólogos han dirigido gran parte de sus estudios a los cambios edad dependientes que afectan a los mecanismos integrales. Estos mecanismos son los que mantienen la homeostasis, es decir, los que aseguran la constancia del medio interno a pesar de la variabilidad del externo.

El envejecimiento es un proceso que lleva gradualmente a una serie de cambios en muchos sistemas orgánicos. En el pasado, el declinar en algunos sistemas corpusculares eran atribuidos al proceso de envejecimiento normal. En las últimas décadas, sin embargo, muchos de los cambios que se atribuían al envejecimiento eran el resultado de enfermedades.

2.1 ANATOMIA Y FISIOLOGIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Es el conjunto de los elementos que en los organismos animales están relacionados con la recepción de los estímulos, la transmisión de los impulsos nerviosos o la activación de los mecanismos de los músculos.

Con fines descriptivos, el sistema nervioso se divide en dos partes principales:

a) Sistema nervioso central, que consta del encefálo y médula espinal

b) Sistema nervioso periférico,

- **Sistema nervioso central**, que consta de:
 - Encéfalo
 - Cerebro
 - Bulbo
 - Protuberancia
 - Pedúnculos cerebrales
 - Cerebelo

Sistema nervioso periférico o vegetativo

Consta de los nervios craneales y raquídeos y sus ganglios y se divide en: Simpático y Parasimpático.

Se denomina **encéfalo**, a la porción del sistema nervioso encerrado en la **cavidad craneal** y continua con la médula espinal a través del agujero occipital. Lo envuelven tres meninges, la duramadre, la aracnoides y la piamadre que tienen continuidad con las correspondientes meninges de la médula espinal.

El encéfalo se divide en tres partes principales: el romboencéfalo o cerebro posterior, el meseencéfalo o cerebro medio y el prosencéfalo o cerebro anterior.

El **Cerebro** es la parte más grande del encéfalo, consta de dos hemisferios cerebrales, que están unidos por una masa de sustancia blanca denominada cuerpo calloso.

La Capa superficial de cada hemisferio, la corteza, está compuesta por sustancia gris. Se presenta en forma de pliegues o circonvoluciones, separadas por surcos o cisuras.

Los hemisferios se dividen en lobulos que reciben el nombre de los huesos del cráneo debajo de los cuales se encuentran (frontal, parietal, occipital).

La parte central esta constituida por sustancia blanca, que contiene varios nucleos de sustancia gris (ganglios basales).

El **Bulbo raquídeo** es de forma cónica y une la protuberancia situada por encima, con la médula espinal, situada por debajo.

La **Protuberancia** está situada en la cara anterior del cerebro, por debajo del mesencefalo y por encima del bulboraquideo.

El **Cerebelo** se halla en la fosa cerebral posterior, detrás de la protuberancia y del bulbo. Consta de dos hemisferios unidos por una

porción média, el vermis. El cerebelo esta unido con el mesencefalo por los pedúnculos cerebelosos superiores, a la protuberancia por los pedúnculos cerebelosos medios y al bulbo por los pedúnculos cerebelosos inferiores.

El **neuroeje** está formado por un tejido constituido esencialmente por células altamente diferenciadas, denominadas **neuronas**.

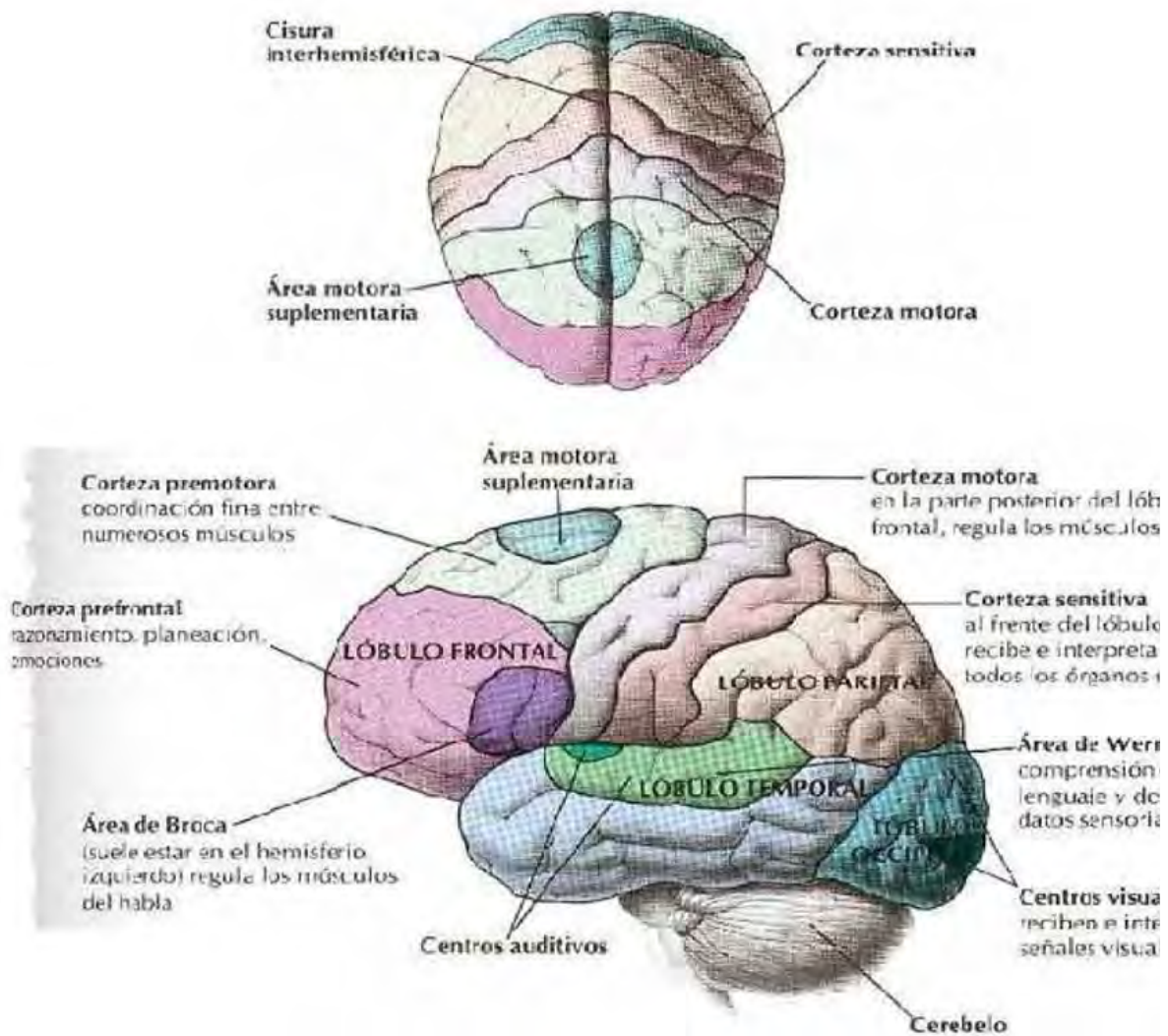


FIG Nº 6: ESTRUCTURA ANATOMICA CEREBRAL

2.2 LA CÉLULA NERVIOSA

Neurona es la denominación que recibe la célula nerviosa con todas sus prolongaciones.

Cada célula nerviosa consta de una porción central o cuerpo celular, que contiene el núcleo y una o más estructuras denominadas axones y dendritas. Estas últimas son unas extensiones bastante cortas del cuerpo neuronal y están implicadas en la recepción de los estímulos. Por contraste, el axón suele ser una prolongación única y alargada, muy importante en la transmisión de los impulsos desde la región del cuerpo neuronal hasta otras células.

La neurona está morfológica-mente adaptada a las funciones de excitabilidad, conductibilidad y trofismo. Para que ello sea posible, el cuerpo celular ejerce la función trófica y manda hacia la periferia una serie de prolongaciones encargadas únicamente de la conducción. Por la complejidad del sistema nervioso central, la multiplicidad y longitud de las vías que por él discurren, hacen necesaria la articulación cabo a cabo y en series de las diferentes neuronas.

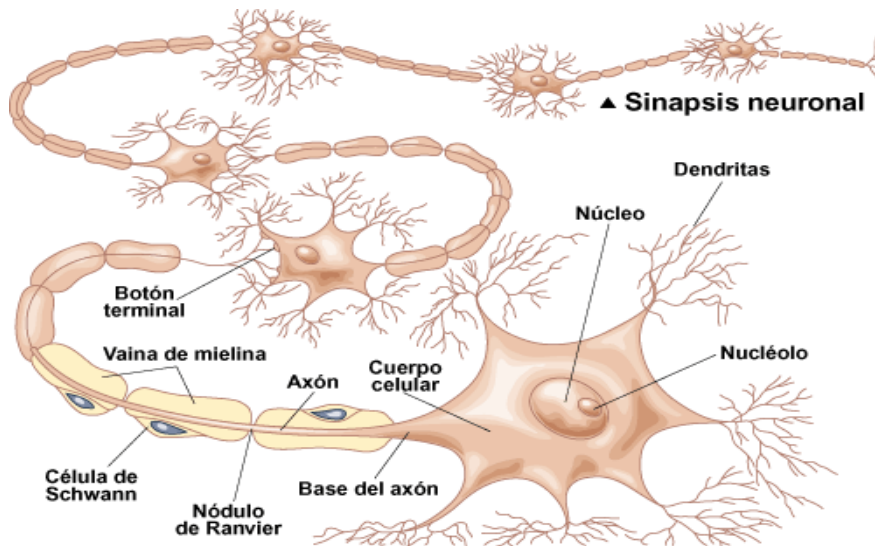
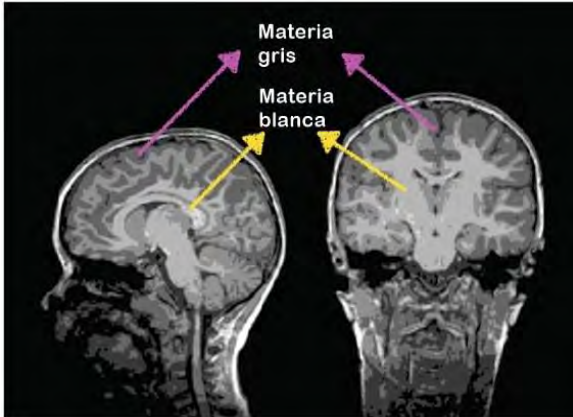
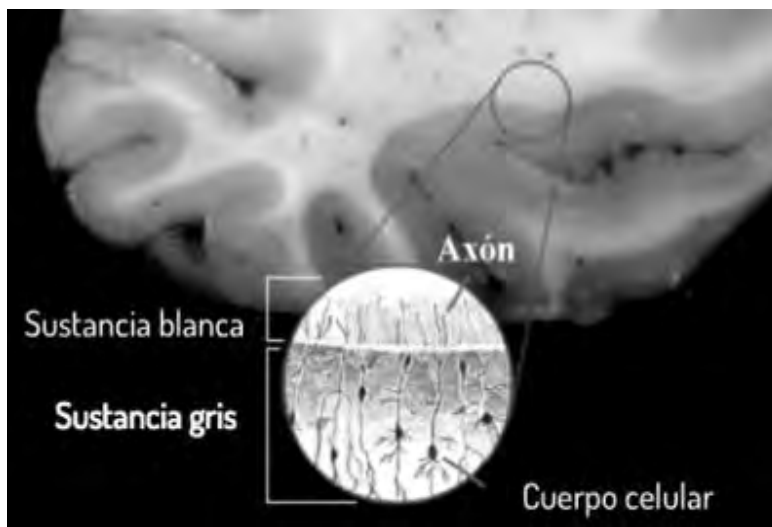


FIG. Nº 7: ESTRUCTURA BASE NEURONAL DONDE SE IDENTIFICAN LAS PARTES QUE LA COMPONENTE COMO UNIDAD FUNCIONAL.



La sustancia gris se caracteriza precisamente, por ser el lugar en el que se reúnen los cuerpos celulares y, también, el sitio donde las neuronas se articulan entre sí.

La sustancia blanca, formada por el acoplamiento de las innumerables prolongaciones celulares, es sobre todo, desde el punto de vista funcional, un aparato de transmisión, entre los diferentes centros grises o entre éstos y el sistema nervioso periférico.



El influjo nervioso de una a otra neurona, o de ella al órgano inervado por ella, depende de la **sinapsis** y los **mediadores químicos**.

- La sinapsis ó articulación neuronal, es la zona de enlace y transmisión, donde se fijan electivamente los mediadores químicos, permitiendo la descarga del influjo nervioso, condicionando la actividad autónoma de la célula nerviosa.
- Los mediadores químicos son sustancias que actúan como

factores en transmisión del influjo nervioso; estos mediadores son la **Adrenalina** y la **Acetilcolina**.

La constitución de los diferentes tejidos del organismo es, en general, homogénea, mientras que la del tejido nervioso es particularmente heterogénea; cada parte del neuroeje posee no solo su arquitectura propia, sino también su estructura fina particular.

Esta noción es particularmente importante y nos permite comprender por qué cada una de los dieciséis mil millones de neuronas que forman el neuroeje tiene su función especial. La destrucción de una de estas células entraña la pérdida definitiva de la función que le estaba encomendada. Es posible que la lesión neuronal se compense, se supla; **pero jamás sería completa la sustitución**. No existe en el tejido nervioso regeneración real capaz de reemplazar la neurona desaparecida, testimonio de ello es la falta de órganos de división en el cuerpo celular.

La respuesta específica de la neurona se llama impulso nervioso; ésta y su capacidad para ser estimulada, hacen de esta célula una unidad de recepción y emisión capaz de transferir información de una parte a otra del organismo.

2.3 LA RED NERVIOSA

Los nervios craneales se extienden desde la cabeza y el cuello hasta el cerebro pasando a través de las aberturas del cráneo; los nervios espinales o medulares están asociados con la médula espinal y atraviesan las aberturas de la columna vertebral.

Ambos tipos de nervios se componen de un gran número de axones que transportan los impulsos hacia el sistema nervioso central y llevan los mensajes hacia el exterior.

Las primeras vías se llaman aferentes y las últimas eferentes. En función de la parte del cuerpo que alcanzan, a los impulsos nerviosos aferentes se les denomina sensitivos y a los eferentes somáticos o motores viscerales. La mayoría de los nervios son mixtos, es decir, están constituidos por elementos motores y sensitivos.

Los nervios craneales y espinales aparecen por parejas y, en la especie humana, su número es 12 y 31 respectivamente. Los pares de nervios craneales se distribuyen por las regiones de la cabeza y el cuello, con una notable excepción: el par X o nervio vago, que además de inervar órganos situados en el cuello, alcanza otros del tórax y el abdomen.

La visión, la audición, el sentido del equilibrio y el gusto están mediados por los pares de nervios craneales II, VIII y VII respectivamente. De los nervios craneales también dependen las funciones motoras de la cabeza, los ojos, la cara, la lengua, la laringe y los músculos que funcionan en la masticación y la deglución.

Los nervios espinales salen desde las vértebras y se distribuyen por las regiones del tronco y las extremidades. Están interconectados, formando dos plexos: el braquial, que se dirige a las extremidades superiores, y el lumbar que alcanza las inferiores.

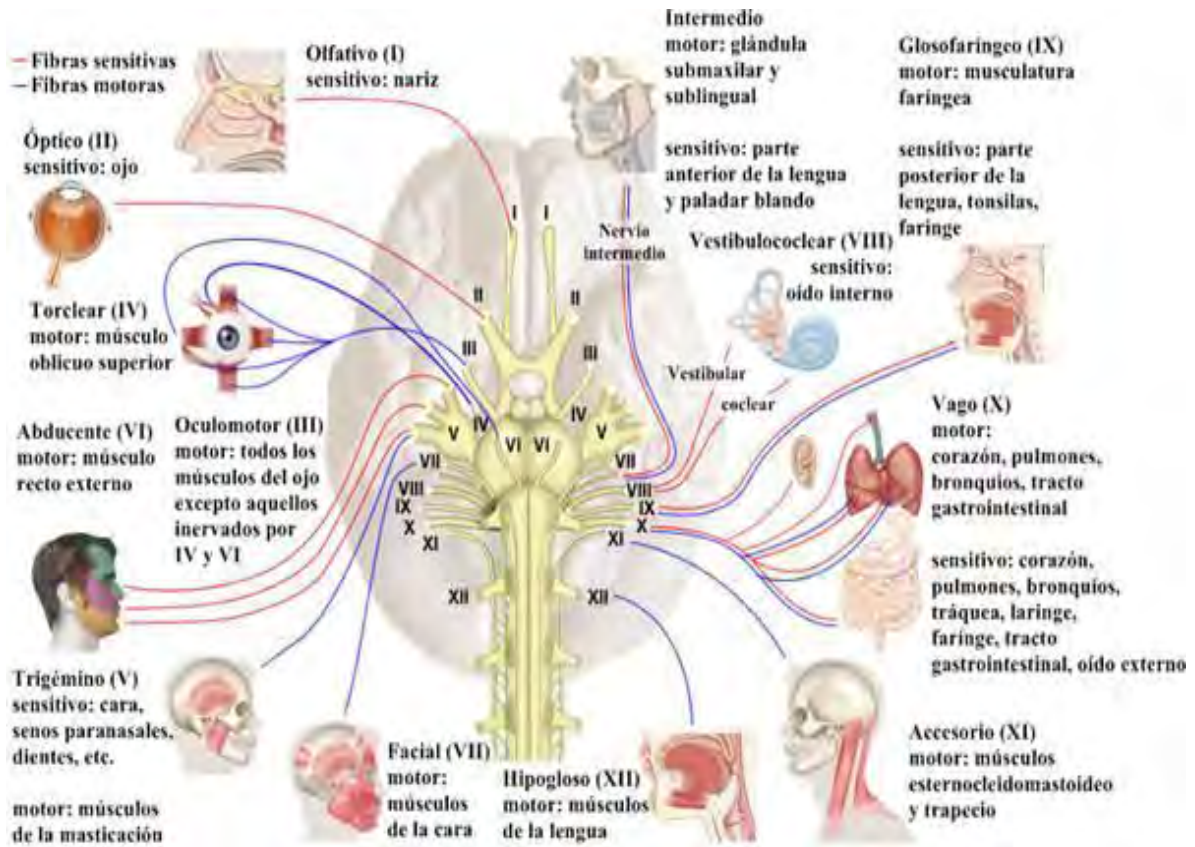


FIG. N° 8: LOCALIZACION DE CADA PAR CRANEAL SEGÚN SU FUNCION EN EL ORGANISMO HUMANO.

2.4 SISTEMA NERVIOSO VEGETATIVO O SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO

Existen grupos de fibras motoras que llevan los impulsos nerviosos a los órganos que se encuentran en las cavidades del cuerpo, como el estómago y los intestinos (vísceras). Estas fibras constituyen el sistema nervioso vegetativo que se divide en dos secciones con una función más o menos antagónica y con unos puntos de origen diferentes en el sistema nervioso central. Las fibras del sistema nervioso vegetativo simpático se originan en la región media de la médula espinal, unen la cadena ganglionar simpática y penetran en los nervios espinales, desde donde se distribuyen de forma amplia por todo el cuerpo.

Las fibras del sistema nervioso vegetativo parasimpático se originan por encima y por debajo de las simpáticas, es decir, en el cerebro y en la parte inferior de la médula espinal. Estas dos secciones controlan las funciones de los sistemas respiratorio, circulatorio, digestivo y urogenital. Constituye una de las principales divisiones del sistema nervioso. Envía impulsos al corazón, músculos estriados, musculatura lisa y glándulas. El sistema vegetativo controla la acción de las glándulas; las funciones de los sistemas respiratorio, circulatorio, digestivo, y urogenital y los músculos involuntarios de dichos sistemas y de la piel. Controlado por los centros nerviosos en la parte inferior del cerebro tiene también un efecto recíproco sobre las secreciones internas; está controlado en cierto grado por las hormonas y a su vez ejerce cierto control en la producción hormonal.⁶

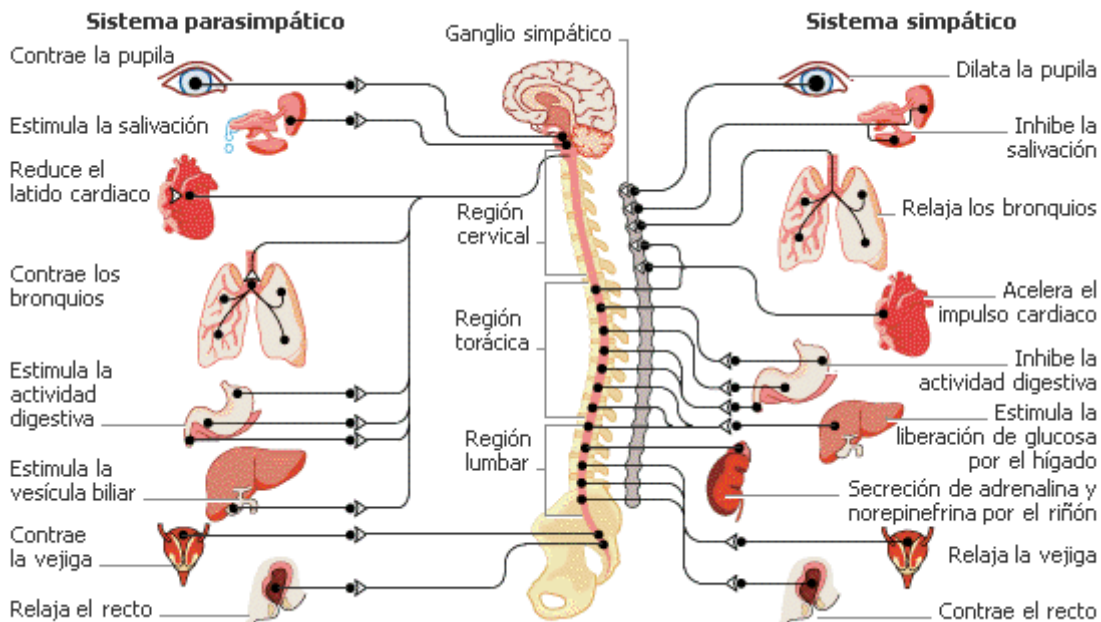


FIG. N° 9 SISTEMA NERVIOSO PARASIMPATICO Y SIMPATICO

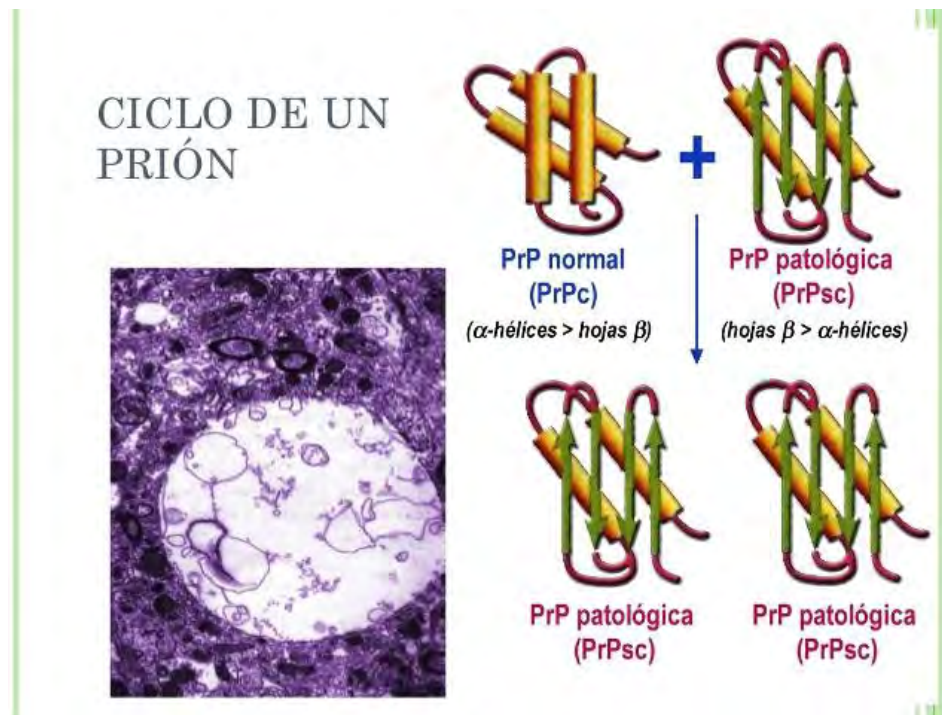
2.5 ESTRUCTURA PRIONICA EN ESTADO PATOLOGICO

DEFINICION:

El término “prión” se deriva de partícula infecciosa proteinociosa refiere al patógeno que causa las encefalopatías espongiformes transmisibles (TSEs).⁷

Esta pequeña partícula infecciosa es un formulario enfermedad-que causa de una proteína llamada proteína celular del prión (PrPc). PrPc se encuentra principal en la superficie de células en el sistema nervioso central, pero también está situado en otros tejidos corporales.

Un prión se compone de la proteína anormal en su estado molecular que causa condiciones neurodegenerativas progresivas como la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (CJD) vista en seres humanos. Estas proteínas mis-plegables no se multiplican en el organismo del ordenador principal que infectan. En Lugar, afectan a la estructura neuronal en el cerebro actuando como modelo, induciendo a las proteínas con el plegamiento normal que conviertan al formulario anormal del prión.



2.6 LA PROTEÍNA- PRION: PRP

Si bien aún se discute si la estructura de los priones resulta asimilable a la de un agente infeccioso convencional, es decir constituídos por un genoma propio y proteínas específicas, en la actualidad se acepta la hipótesis que postula el hecho de que están formados solamente por una proteína, denominada PrP^{Sc} de 33-35 kDa (PrP por proteína del prión y Sc por scrapie, en una generalización para el resto de las enfermedades) careciendo, en consecuencia, de un ácido nucleico propio y convirtiéndose entonces en sinónimos los términos prión y proteína del prión. Se ha observado que una proteína similar a PrP^{Sc} está presente en las membranas de células de tejidos no infectados (normales) y que se encuentra codificada en el genoma celular del hospedador susceptible. Por el momento, las funciones de dicha proteína, denominada PrP^c (PrP por proteína del prion y c por celular), son temas de especulación; a diferencia de PrP^{Sc}, posee la capacidad de la transducción de señales en neuronas y asimismo, no se descarta que esta proteína cumpla varios tipos de funciones en el sistema nervioso.

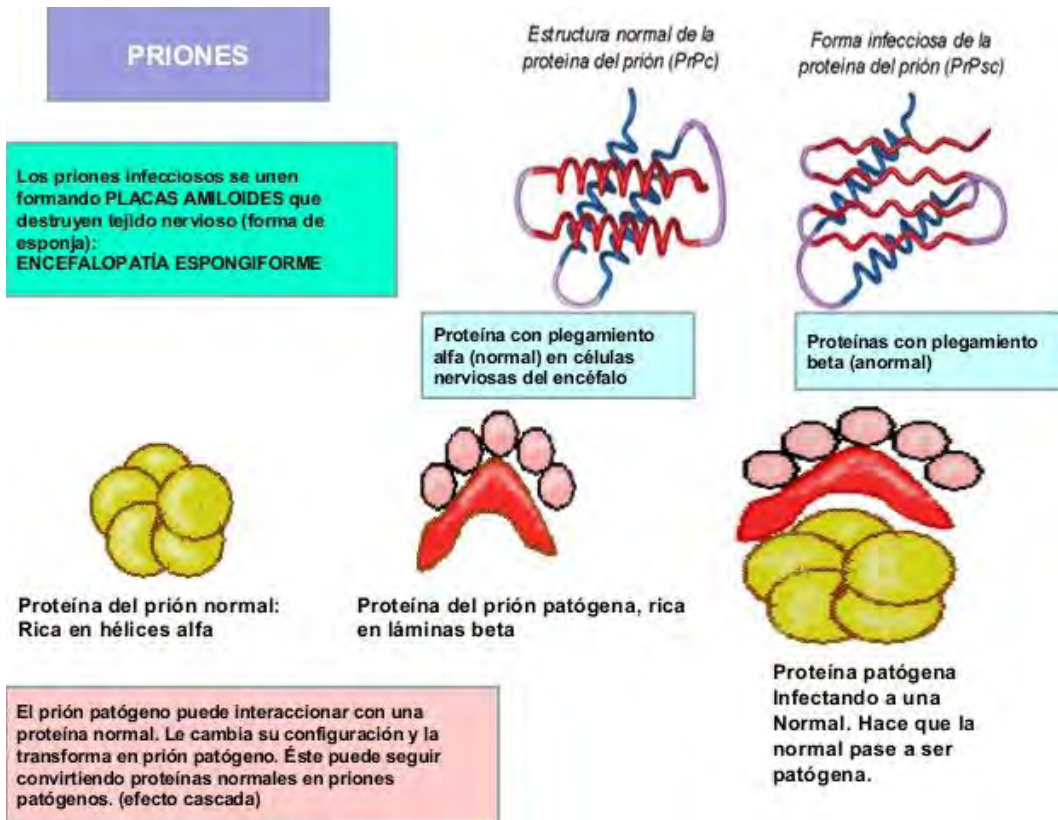


FIG. Nº 11
ESTRUCTURA
BASE DE UN
PRION

Dentro de la fisiología de PrPc, se ha postulado que un cambio a nivel conformacional induciría a esta proteína, también de 33-35 kDa, a adquirir un plegamiento alterado y transformarse, de esta manera, en PrPSc. PrPc y PrPSc son idénticas en su secuencia aminoacídica y difieren solamente a nivel de su estructura secundaria y terciaria. A diferencia de PrPc, PrPSc presenta un tiempo de síntesis un “turn over” mucho más prolongado que su contraparte celular no infectiva, debido a su mayor resistencia a la degradación proteolítica, acumulándose de esta manera dentro de las neuronas y causando la muerte de las mismas. El tratamiento moderado de PrPSc y PrPc (ambas de 209 residuos aminoacídicos) con proteinasa K lleva a la pérdida de 67 aminoácidos del extremo NH2 terminal de PrPSc generándose PrP27-30, de 27-30 kDa, y a la hidrólisis total de PrPc. Tanto PrPSc como PrP27-30 son capaces de provocar infección. Como requerimiento para que esto ocurra es necesaria la presencia de PrPSc o PrP27-30 en la membrana celular, ya que la proteína normal “copia” la conformación patológica a partir de la proteína anómala cuando ambas se encuentran en dicho contexto. La

endocitosis de PrPSc, luego de adsorberse al receptor de laminina, llevaría a la acumulación de la misma dentro de los lisosomas secundarios debido a su resistencia a la proteólisis llevando al estallido de los mismos con la consecuente muerte neuronal. La acumulación de PrPSc fuera de la célula en forma de agregados se observa en cortes histológicos como “placas amiloides”, acúmulos proteicos que se tiñen intensamente con el colorante rojo Congo, característicos de las TSE. La transformación de la proteína normal en la patológica podría estar mediada por secuencias específicas de ADN celular que se unirían a estas proteínas facilitando su interacción.

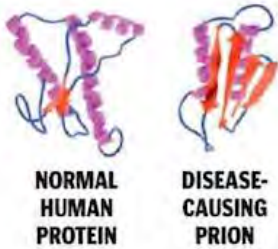
Este tipo de hipótesis explicaría la naturaleza infecciosa de los priones ya que la presencia de PrPSc en la célula nerviosa sería suficiente para inducir la aparición exponencial de dicha proteína por conversión de la PrPc existente, la cual utilizaría como molde para plegarse a PrPSc . Por otro lado, una mutación espontánea a nivel del gen de PrPc en cualquier célula somática, podría llevar a la síntesis de una proteína con tendencia a plegarse de manera incorrecta. Una vez formada la proteína anómala, su cantidad aumentaría exponencialmente ya que podría ser usada como molde por PrPc para plegarse de manera similar. Este último mecanismo explicaría los casos esporádicos de CJD. En las TSE con un componente hereditario se han comprobado mutaciones específicas en el gen de PrPc que llevarían a la síntesis de una proteína anómala. Las TSE hereditarias podrían haber surgido a partir de una mutación espontánea en el gen de PrPc en una célula de la línea germinal. El gen humano que codifica a PrP, denominado Prpn, está situado en el brazo corto del cromosoma 20. Posee un solo exón a diferencia de los correspondientes a ratones, vacas y ovejas que tienen 3 intrones.

El ARNm de PrP se expresa de manera constitutiva y diferencial en distintas regiones del cerebro adulto y sus niveles más elevados se encuentran en las neuronas .

How Creutzfeldt-Jakob disease works

CAUSE

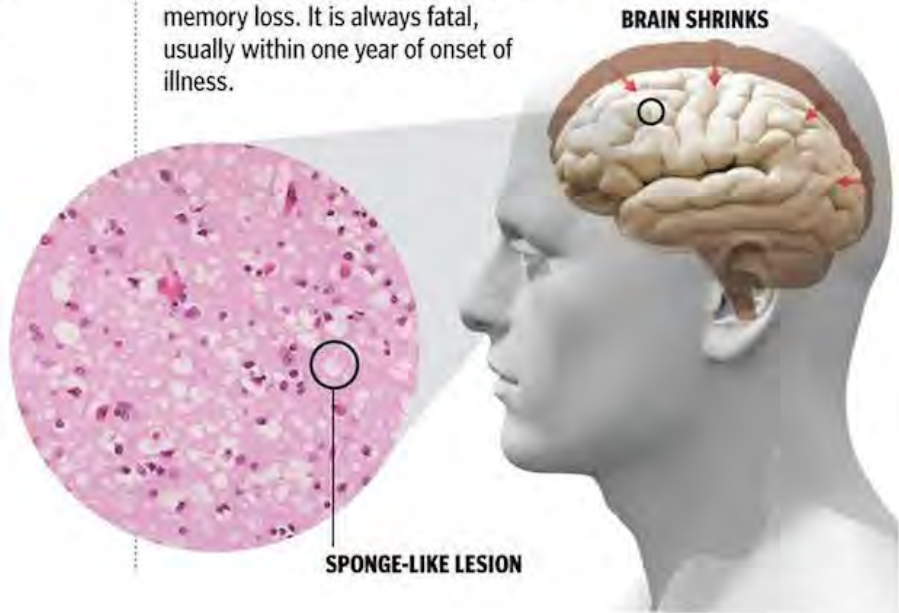
Creutzfeldt-Jakob disease is caused by abnormal proteins called prions that are not killed by standard methods for sterilizing surgical equipment.



As prions build up in cells, the brain slowly shrinks and the tissue fills with holes until it resembles a sponge.

CONSEQUENCES

Those affected lose the ability to think and to move properly and suffer from memory loss. It is always fatal, usually within one year of onset of illness.

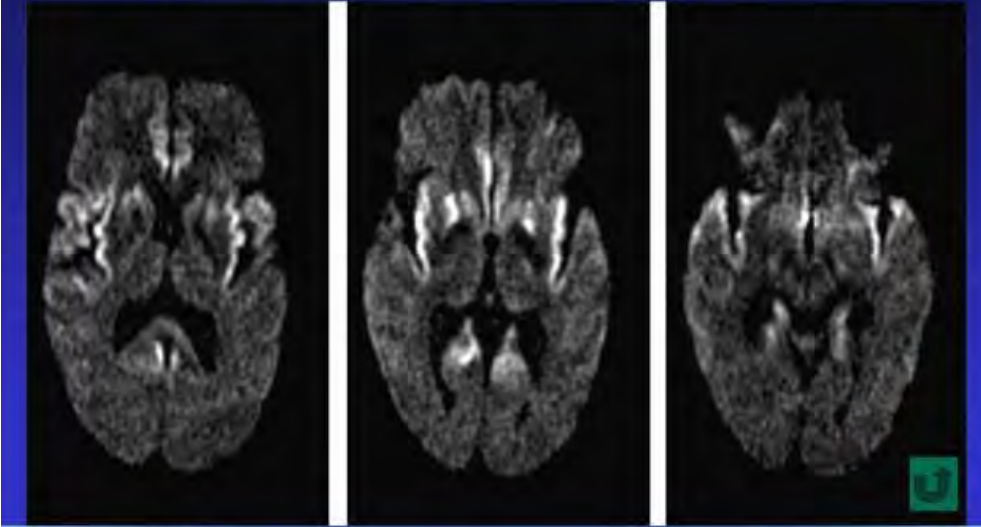


La PrP^c se codifica por un único gen llamado PRNP presente en los mamíferos, aves e incluso en los reptiles, la secuencia de aminoácidos se ha mantenido en la escala filogenética. Se presenta en tejido nervioso, muscular y en células del sistema inmunitario.⁸

La mayor concentración de PrP^c ha sido reportada en las neuronas, particularmente en las membranas pre y post-sinápticas, lo que sugiere que posee importancia en el funcionamiento de éstas, sin embargo, su función específica no ha sido dilucidada aún.

Mediante un proceso hasta el momento desconocido, la PrP^c cambia su conformación espacial y se convierte en una forma anómala PrP^{Sc} que no cumple ninguna función en la célula y cuya presencia es causa de patología. Los mecanismos que intervienen en las manifestaciones clínicas y neuropatológicas de las EPRs tampoco son conocidos. Únicamente existe evidencia de que la PrP^{Sc} ejerce efectos tóxicos sobre las neuronas que pueden conducirlos a la muerte mediante apoptosis. La presencia de gran cantidad de vacuolas intraneuronales se debe a la división de la tricapa lipídica de las membranas neuronales, modificación probablemente relacionada con el hecho de que PrP es una proteína integral de dichas membranas.⁹

RMN consecutivas de un paciente de 42 años con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Se observan hiperintensidades en ambos lobulos temporales



3.0 CAPITULO 3 NEUROLOGIA

La proteína prión normal está distribuida de manera homogénea en todos los tejidos humanos. Sin embargo, en particular en la enfermedad de “CJD”, se ha mostrado que la acumulación anormal de la proteína se da, principalmente, en el tejido linfoide huésped, en particular en las células dendríticas foliculares. Cuando la neuroinvasión ocurre, se presenta por dos vías neuronales diferentes (vago y nervios esplénicos) y precede usualmente, a la propagación en órganos linfoides secundarios.

Los priones inoculados por vía periférica parecen replicarse en las células linfoides con la subsecuente diseminación al tejido nervioso central, detectando elevada cantidad en tejido linfoide (ganglios y bazo) durante el curso inicial de la infección.⁸

Los tejidos particularmente afectados son el cerebro, médula espinal y ganglios desarrollando manifestaciones clínicas antes de los 50 días,

posterior a los 60 días, manifiestan signos evidentes de disfunción neurológica.⁹

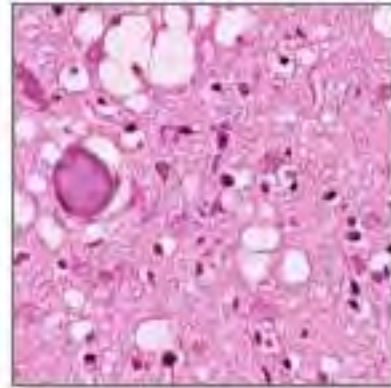
Desde un enfoque histopatológico se observa degeneración extensa del sistema nervioso central con pérdida neuronal, astrocitosis reactiva, vacuolización de neuronas y formación de placas amiloides. Desarrollando una diseminación hacia la corteza cerebral y el hipocampo adyacente de las células piramidales con pérdida de espinas dendríticas tal como pasa en la enfermedad de Alzheimer.¹⁰

Las alteraciones típicas se muestran en la materia gris y consisten en degeneración espongiiforme con gliosis astrocítica en extensa cantidad sobre el sistema límbico incluyendo hipocampo, núcleo septal, tálamo y tallo cerebral.¹¹

Estudios en cerebros infectados indican que el mRNA que codifica las proteínas del prion se encuentran casi exclusivamente en las neuronas. Se distingue como estructuras en forma de gránulos plateados en las neuronas de la neocorteza.

Se forman placas de amiloide en cerebros de individuos que padecen "CJD" es posible que estén relacionadas con la enfermedad de Alzheimer.

Corte del cerebro que muestra una patología esponjiforme característica de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob



Corte del cerebro que muestra una patología esponjiforme característica de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

 ADAM.

4.0 CAPITULO N°4 ESTATUS CLINICO

Signos y síntomas

Pese a que existen algunas diferencias menores entre las distintas formas de presentación de la ECJ, en cuanto a velocidad de presentación y desarrollo de los síntomas, podemos establecer de igual manera un patrón común de signos y síntomas. La ECJ es letal en un 100% y de evolución rápida (menos de un año)

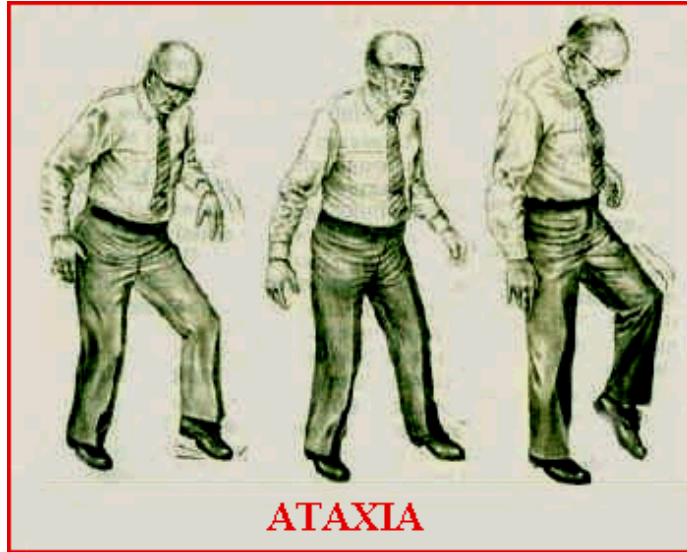
Suele desarrollarse entre la quinta y sexta década de vida.

La expresión clínica puede ser variada en un inicio, lo que dificulta el diagnóstico, pero siempre converge hacia:

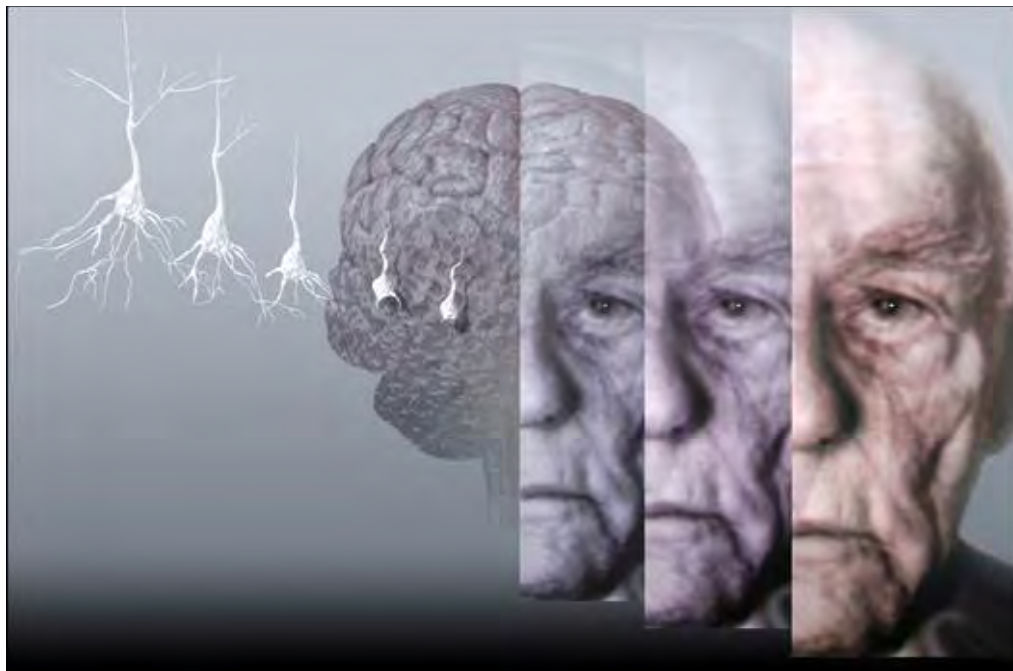
- Un cuadro demencial subagudo rápidamente progresivo, cambios de humor, trastornos psicoafectivos y del sueño.



- Síntomas motores piramidales, extrapiramidales y cerebelosos como hiperestesia, hiperreflexia, fasciculaciones musculares, mioclonías, temblor de las extremidades superiores, disartria e inestabilidad de la marcha y convulsiones entre otros.



- Alteraciones visuales, bradicardia y otras alteraciones del ritmo cardíaco. Finalmente el paciente llega a un mutismo akinético



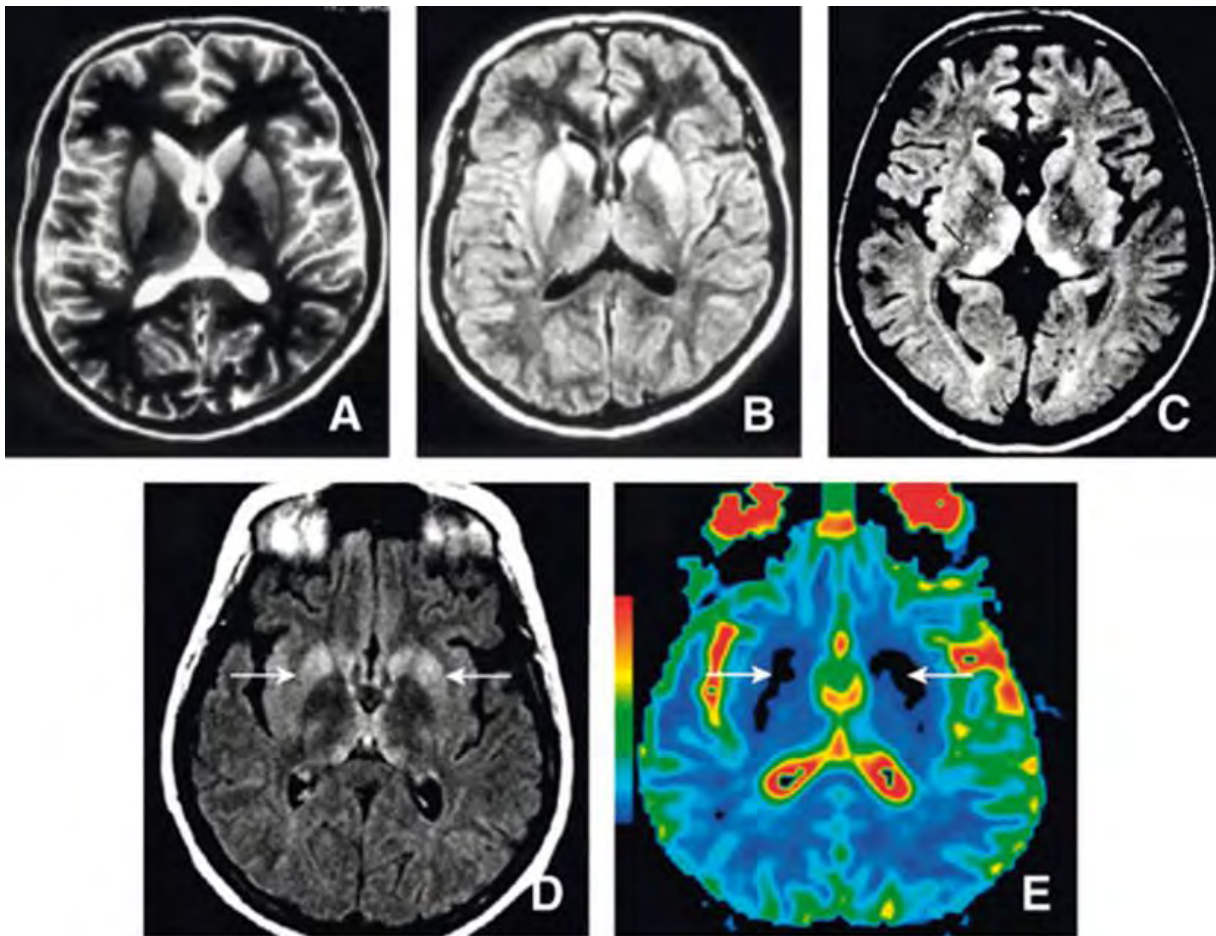
4.1 DIAGNOSTICO

Diagnóstico Existen numerosas pruebas que ayudan a orientar el diagnóstico, además del examen clínico, pero el análisis post mortem sigue siendo el diagnóstico confirmatorio.

En la actualidad, de las pruebas que permiten guiar el diagnóstico clínico de la ECJ, podemos encontrar:

- Examen citoquímico estándar de líquido cefalorraquídeo (LCR): pudiese ser normal, aunque presenta aumento de la proteína 14-3-3 (LCR 14-3-3), así como de la metaloproteinasa.
- Electroencefalograma (EEG): presenta una actividad espicular pseudoperiódica característica.
- Imágenes por resonancia magnética: se realiza con técnicas de difusión, lo que podría evidenciar hiperintensidades en los núcleos estriados (putamen y caudado) y en áreas de la corteza cerebral.
- Tomografía computarizada con emisión de fotón único.
- Marcador PrPECJ: que posee una mayor certeza diagnóstica. Este marcador puede ser detectado mediante Western blot, histoblot o microscopía electrónica y otras técnicas de inmunohistoquímica.
- Análisis post mortem: es la única manera cierta de confirmar la ECJ. Se realiza a partir de muestras de encéfalo a través de biopsias o autopsias, donde la apariencia esponjosa y porosa de la corteza cerebral, el tálamo, los núcleos basales y niveles cerebelares son evidentes, además de la pérdida neuronal progresiva y proliferación glial. Este conjunto de lesiones es conocido como el estado esponjiforme. También se pueden encontrar difusamente depósitos de sustancias en forma de placa amiloide rodeada de vacuolas y eventualmente la presencia de la proteína prión en el sistema nervioso central.

Aunque se han hecho esfuerzos en investigaciones orientadas a encontrar un método que permita hacer un diagnóstico de la ECJ en personas asintomáticas, no se ha logrado conseguir la especificidad y sensibilidad necesarias. A esto habría que agregar que fuesen empíricamente aplicables (costos, aceptabilidad, seguridad del paciente, entre otros)



5.0 CAPITULO N°5 “CUIDADOS PALIATIVOS DE PACIENTES PORTADORES DE LA PATOLOGIA”

5.1 HALLAZGOS CLINICOS:

- Confirmación neuro - patológica
- Proteína prión anormal, isoforme inmuno - química, confirmado por Western Blot o inmunohistoquímica
- Demencia progresiva con por lo menos 2 de los siguientes
 - 1.- mioclonías
 - 2.- visual o cerebelar
 - 3.- signos piramidales o extrapiramidales
 - 4.- mutismo akinético
- Complejos punta onda lenta periódicos en EEG 8 Proteínas 14-3-3 en LCR y duración menor a 2 años POSIBLE
- Hallazgos clínicos como los señalados
- No complejos punta onda lenta en EEG
- Detección de proteína 14-3-3 en LCR
- Periodo de vida :menor a 2 años

5.2 ¿QUE OTROS SINTOMAS, ADEMAS DEL PROBLEMA DE MEMORIA Y COGNITIVO, PRESENTAN LOS ENFERMOS CON CREUTZFELD - JAKOB?

SINTOMAS CONDUCTUALES Y PSICOLOGICOS DE LAS DEMENCIAS

Además de los síntomas cognitivos, surgen en la evolución de las demencias, diversas conductas psiquiátricas, que son causa de disminución en la calidad de vida de los pacientes, de sobrecarga psico - física en los cuidadores y de ingreso prematuro a institutos psiquiátricos.

La reducción de la actividad colinérgica, podría determinar el no contrabalanceo de la actividad dopaminérgica, y de esa forma explicar las conductas de agitación, agresión y psicosis.

Los síntomas depresivos se explicarían por reducción de la actividad serotoninérgica. Los trastornos del sueño se deberían a alteraciones en los ritmos circadianos.

Sindromáticamente, toda esta fenomenología se puede agrupar en TRES grandes apartados:

- Síndrome Psicótico: que engloba las Ideas Delirantes, las Alucinaciones y las Falsas Identificaciones.
- Síndrome depresivo: en el que se incluye en los trastornos depresivos, de ansiedad y de apatía.
- Síndrome Conductual: con un variado grupo de síntomas como la deambulación errática, la agitación, la agresividad y la hipersexualidad, entre otros.

5.2.1 FUNCIONES SENSORIALES DEFICIENTES:

1. Apoyar activamente su corrección en caso de estar presente:

- Hipoacusia: adaptando auxiliares de audición (audífonos) –
- Ceguera: La presencia en la habitación del paciente, de un reloj y de un calendario, con números grandes, mejora la ubicación temporal del mismo.
- 2. TÉCNICAS DE PSICOESTIMULACIÓN: Aplicadas en pacientes con dicha patología de una manera continua y mediante un programa definido y previo, reducen el ritmo de progresión de los efectos degenerativos de esta enfermedad.

En pacientes con deterioro cognitivo en estado moderado, retrasa los efectos de demencia, aunque no definitivamente fundamentalmente en criterios de tiempo.

3. AMBIENTE:

Procurar que este sea placentero, cómodo, no amenazante y físicamente seguro: Alejar al paciente de objetos cortopunzantes, ventanales en pisos altos, llaves de gas, conexiones eléctricas no seguras, etc. Incluir en estos ambientes a personas y objetos familiares para el enfermo. Procurar tener luces tenues durante la noche (nunca oscuridad total).

5.3 INTERVENCION DEL PROFESIONAL EN ENFERMERIA

Plan de cuidados

Utilizando el modelo de V. Hendenrson, identificamos los principales diagnósticos elaborando un plan de cuidados según la taxonomía NANDA-NIC-NOC.

NANDA	NOC	NIC
0014 Incontinencia fecal	0500 Continencia intestinal	0410 Cuidados de la incontinencia intestinal
	0501 Eliminación intestinal	3590 Vigilancia de la piel
	1101 Integridad tisular y membranas mucosas	
0015 Riesgo de estreñimiento	0501 Eliminación intestinal	0450 Manejo del estreñimiento
0021 Incontinencia urinaria total	0502 Continencia urinaria	0610 Cuidados de la incontinencia urinaria
	0503 Eliminación urinaria	3590 Vigilancia de la piel
	1101 Integridad tisular y membranas mucosas	
0039 Riesgo de aspiración	1010 Estado de deglución	3200 Precauciones para evitar la aspiración

0047 Riesgo de deterioro de la integridad cutánea	1101 Integridad tisular y membranas mucosas	3540 Prevención de úlceras por presión
0051 Deterioro de la comunicación verbal	0902 Comunicación	4976 Mejorar la comunicación: déficit del habla
0060 Interrupción de los procesos familiares	2600 Afrontamiento de los problemas de la familia	7040 Soporte al cuidador principal 7110 Fomento de la implicación familiar
0085 Deterioro de la movilidad física	0200 Ambular 0210 Realización transferencia	221 Terapia ejercicios: ambulación
0102 Déficit de autocuidado: alimentación	0300 Autocuidados: ABVD	1803 Ayuda con los autocuidados: alimentación
00108 Déficit de autocuidado: baño	0300 Autocuidados: ABVD	1801 Ayuda con los autocuidados: Baño/higiene
00109 Déficit de autocuidado: vestido	0300 Autocuidados: ABVD	1802 Ayuda con los autocuidados: vestir y arreglo personal
00110 Déficit de autocuidado: uso del inodoro	0300 Autocuidados: ABVD	1804 Ayuda con los autocuidados: Aseo, eliminación
00173 Riesgo de confusión aguda	0916 Nivel de confusión aguda	1850 Mejorar el sueño 6440 Manejo del

	0901 Orientación cognitiva	delirio
	004 Sueño	
00155 Riesgo de caídas	1912 Caídas	6490 Prevención de caídas
	1909 Conducta prevención de caídas	6654 Vigilancia (seguridad)
		6486 Manejo ambiental
00146 Ansiedad	1211 Nivel de ansiedad	4920 Escucha activa
	00148 Temor	5270 Soporte emocional
00040 Riesgo de síndrome de desuso	0204 Consecuencias de la inmovilidad fisiológicas	740 Cuidados al paciente encamado
	0205 Consecuencias de la inmovilidad psicocognitivas	

6.0 CONCLUSIONES

Las enfermedades prionicas son patologías de difícil diagnóstico dada la amplia variedad de síntomas que puede presentar un paciente portador, sin embargo, lo más característico es el cuadro demencial, rápidamente progresivo, que debe hacer sospechar la entidad y por consiguiente realizar los estudios pertinentes a fin de llegar a un diagnóstico claro.

Las afecciones por priones en especial ECJ son trastornos neurológicos de baja prevalencia con consecuencias catastróficas para el paciente afectado llevando siempre a la muerte.

Aunque la incidencia de la enfermedad de Creutzfeldt Jakob (ECJ) es de cerca de un caso por cada millón de habitantes y aunque es poco frecuente genera en quienes la padecen consecuencias catastróficas, con signos que se inician por lo regular como un cuadro demencial progresivo e irreversible que ocasiona la muerte de manera inevitable.

No hay tratamiento específico y el diagnóstico a pesar de los grandes avances científicos sigue siendo desconcertante, ya que el rendimiento de las pruebas disponibles no es el mejor.

El personal de enfermería debe estar capacitado y tener el conocimiento necesario para responder a las necesidades afectadas en estos pacientes, ya que su estado de salud e integridad se ve deteriorado progresivamente, el cuidado paliativo suele ser, en la última opción, el más aceptable para los pacientes.

7.0 BIBLIOGRAFIA:

- 1 Bradle WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, editores Neurología Clínica Diagnóstico tratamiento Cuarta edición 2004.
- 2 Prusiner SB. Prions. Proc Nat Acad Sci USA 1998; 95
- 3 National Institute of Neurological Disorders and Strokes. “Enfermedad de Creutzfeld – Jakob. Febrero 12, 2010. Consultado: Marzo 12, 2018, Disponible en: <https://bit.ly/2OjHjFb>.
- 4 El Universal Blogs “Priones: Origen de enfermedades y paradigma de la vida” Febrero 13, 2012 Consultado: Marzo 13, 2018, Disponible en: <https://bit.ly/2MpNdnA>
- 5 Mayo clinic “ Enfermedad de Creutzfeld – jakob” Mayo 2008, Consultado Marzo 20, 2018, Disponible en: <https://mayoclinic.in/200Ilo1>
- 6 Anatomía del Sistema Nervioso Central, “Sistemas, estructuras celulares que lo componen” Capítulo N° 3, pag: 60 – 76
- 7 Arch Neurociencia (Méj) Vol 17, N° 4 “ Priones: Actualización y revisión sobre la manipulación de material quirúrgico en biopsias de cerebro” INNN, 2012, 234-241 Disponible en: <https://bit.ly/2M5Vwbm>

- 8 **Horiuchi M, Yamazaki N, Ikeda T, Ishiguro N, Shinagawa M.** A cellular form of prion protein (PrPC) exists in many non-neuronal tissues of sheep. J Gen Virol 1995; 76:2583–2587. Disponible en: <https://bit.ly/2OY1YzG>

- 9 **Coria BF.** Demencias por priones. En: Alberca R, López Pousa YS. Enfermedad de Alzheimer y otras demencias. Médica Panamericana. España. 2002. Disponible en: <https://bit.ly/2vWYpAW>

- 10 Prusiner, SB, “Prions-Infectious pathogens causing the spongiform encephalopathies. In critical reviews in Clinical Neurobiology (issue 3) 181-200 1999. Consultado Abril 3, 2018. Disponible en: <https://bit.ly/2vq7qD7>

- 11 Prusiner, SB, “Prions-Infectious pathogens causing the spongiform encephalopathies. In critical reviews in Clinical Neurobiology (issue 3) 181-200 1999. Consultado Abril 3, 2018. Disponible en: <https://bit.ly/2vq7qD7>

- 12 Prusiner, SB scrapie prions, brain amyloid, and senile dementia. In current topics cellular regulation. Vol. 26 pag: 79-95 1985.

- 13 Carlson, G.A. Kingsbury Goodman, PA Coleman, SB: Linkage of prion protein and incubation times genes. Pag: 503 – 511 1986.

- 14 **Ramasamy I, Law M, Collins S, Brooke F.** Organ distribution of prion proteins in variant Creutzfeldt–Jakob disease. *Lancet Infect Dis* 2003; 3:214–222. Disponible en: [2Mz08DJ](#)