



## Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Es una forma de daño cerebral que causa una disminución rápida de la función mental y del movimiento. Se cree que resulta de una proteína llamada prión, la cual se pliega de manera anormal. Esto parece estimular a que otras proteínas alteren su forma, lo cual afecta su capacidad para funcionar. Existen varios tipos de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

## Hans-Gerhard Creutzfeldt (1885-1964)

*José L. Fresquet Febrer*  
(Instituto de Historia de la Ciencia y Documentación. Universidad de Valencia - CSIC)

Versión impresa de  
<http://www.historiadelamedicina.org/creutzfeldt.htm>  
(Enero, 2005)

Hijo del médico Otto Creutzfeldt, nació en Harburg an der Elbe, cerca de Hamburgo, el 2 de junio de 1885. Estudió medicina en varias universidades: Jena, Rostock y Kiel. Obtuvo el grado en esta última ciudad en 1908, tras lo cual se dedicó a la anatomía patológica con Morris Simmonds mientras preparaba su tesis de doctorado sobre los tumores de la hipófisis, que presentó en 1909. Su estudio se publicó con el título *Ein Beitrag zur normalen und pathologischen Anatomie der Hypophysis cerebri des Menschen* (1909).

Viajó por el Pacífico como médico-cirujano mercante entre 1910 y 1912. Llegó a interesarse por temas como las enfermedades tropicales, las culturas de las entonces consideradas como culturas exóticas, y la flora de estas tierras.

A su regreso estudió neuropatología con Ludwig Edinger en Frankfurt en 1912 y estuvo después durante dos años con Alois Alzheimer, en Breslau. Durante la primera guerra mundial fue oficial de la armada en el mar del Norte. Se casó en 1917 con Clare Sombart, hija del conocido sociólogo Werner Sombart (1919-1920).

### Obras fundamentales de Creutzfeldt

Ein Beitrag zur normalen und pathologischen Anatomie der Hypophysis cerebri des Menschen. Hamburg, 1909.

Über eine eigenartige herdförmige Erkrankung des Zentralnervensystems. Vorläufige Mitteilung. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie, 1920, 57: 1-18.

Über eine eigenartige herdförmige Erkrankung des Zentralnervensystems. In: F. Nissl and A. Alzheimer (editors) Histologische und histopathologische Arbeiten über die Grosshirnrinde. Jena, Gustav Fischer, 1921; pages 1-48.

Histologische Besonderheiten und funktionelle und pathologische Veränderungen der nervösen Zentralorgane. Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie; volume 9. Berlin, 1929.

Durante los años 1919 y 1920 estuvo trabajando con Walter Spielmeyer en Munich y con Ernst Siermerling en la Universidad de Kiel, donde recibió la habilitación y fue profesor extraordinario de psiquiatría y neurología. Después, durante catorce años, estuvo en el Departamento de Psiquiatría de la *Charité*, en Berlín, con Kart Bonhoeffer.

Regresó a Kiel en 1938 donde fue contratado como director del Departamento de neuropsiquiatría de la Universidad Christian Albrechts; permaneció allí hasta 1953. Cuando tenía 54 años estalló la segunda guerra mundial. Tenía pocas simpatías por el régimen nazi y parece que salvó a muchos de acabar en los campos de concentración. Su mujer fue condenada a cuatro años de cárcel por criticar la guerra y al mismo Hitler. Su casa y la clínica fueron destruidos por las bombas. Su hijo Harald desertó de la marina para enrolarse en la resistencia contra los alemanes; los últimos veinte años de su vida estuvo en Gran Bretaña sirviendo en la armada británica. Sin embargo, Hans Creutzfeldt parece que tuvo que emitir varios informes psiquiátricos durante el régimen nacionalsocialista.

Ocupó el cargo de rector después de la segunda guerra mundial (durante seis meses entre 1945 y 1946), pero fue depuesto por las fuerzas de ocupación británicas.

Aparte de su hijo Harald tuvo otros dos que se dedicaron a la medicina: Otto llegó a dirigir el Instituto Max Planck de Neurobiología en Gotinga, y Werner fue profesor del Departamento de medicina de la misma universidad.

Se dice que fue un pensador original, hombre modesto y cristiano devoto. Como médico y neuropatólogo trabajó en esta rama teniendo claro que aunaba neurología y psiquiatría, continuando así la tradición que ya habían establecido Kraepelin, Alzheimer y Spielmeyer.

Murió a la edad de ochenta años tras una larga agonía el 30 de diciembre de 1964.

Tradicionalmente se ha adjudicado a Creutzfeldt

y a Jakob la paternidad de las primeras descripciones de la enfermedad que lleva su nombre. No está claro que fueran ellos los primeros en describirla. Es más, fue Jakob en el segundo de los tres trabajos que publicó con el título *Über eigenartige Erkrankungen des Zentralnervensystems mit bemerkenswertem anatomischen Befunde*, quien, refiriéndose al artículo de Creutzfeldt, señaló que la historia clínica referida por éste era nosológicamente parecida si no idéntica a las expuestas por él. Ambos publicaron en los años veinte del pasado siglo la descripción de algunos pacientes con síndromes neurológicos complejos que evolucionaban rápidamente y que en apariencia no correspondían a ninguna entidad de las que hasta ese momento se conocían. Creutzfeldt publicó en 1920 el caso de Bertha Elschker, una mujer nacida en 1890 y que falleció en 1913 después de sufrir una enfermedad del sistema nervioso que duró en torno a los dieciocho meses. Parece que ésta había presentado con anterioridad antecedentes de enfermedad neuropsiquiátrica y que sus dos hermanas mayores también estaban afectadas de trastornos psiquiátricos, lo que ha llevado a algunos a pensar que quizás lo que describió Creutzfeldt fue el último episodio de una enfermedad con algún factor genético implicado. La autopsia reveló una degeneración extensa pero parcheada de la sustancia gris, con alteraciones neuronales difusas y astrogliosis.

Por su parte Jakob publicó, aparte de los casos mencionados, otros dos que consideró la misma enfermedad. En los años ochenta del pasado siglo C. L. Masters revisó las preparaciones de los mismos que se conservaban en el departamento de neurología de la Universidad de Hamburgo y consideró que sólo el segundo y el quinto corresponden a la enfermedad. Uno de ellos pertenece a una mujer de 38 años (Auguste Hoffmann) que falleció en enero de 1922 en un estado de demencia profunda tras una evolución de catorce meses, que se había caracterizado por trastorno mental, disartria y mioclonias, que se siguieron de un progresivo deterioro motor general. En la descripción anatomopatológica Jakob menciona la existencia de degeneración vacuolar en el córtex cerebral, unido a una proliferación astrocítica y a una degeneración neuronal.

Muchos médicos señalan que la denominación de “enfermedad de Creutzfeldt-Jakob” (CJD) debería sustituirse por la de “enfermedad de Jacob-Creutzfeldt”. En los últimos años, sin embargo, la primera ha calado hondo en la sociedad a través de los medios de comunicación. Hay que añadir también que el epónimo (Creutzfeldt–Jakob–Krankheit ) no es de uso reciente ya que fue utilizado por vez primera en 1922 por W. Spielmeyer.

### **Bibliografía**

—Katscher, F. It’s Jakob’s disease, not Creutzfeldt’s. *Nature*, London , 1998, 393: 11.

—Hans Gerhard Creutzfeldt, En: Who named it? (whonamedit.com) <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/91.html> (consultado en enero de 2005).

—Koehler, P.J.; Bruyn, G.W. ; Pearce, J.M.S. (ed). *Neurological Eponyms*. New York , Oxford University Press, 2000. -Laux, I. In memoriam Hans-Gerhard Creutzfeldt. *Med Klin*, 1965; 60: 553-554.

—Masters, C. Creutzfeldt–Jakob-Disease, its origin. *Alzheimer Dis Ass Disord*. 1989; 3: 46-51.

—Masters, C. L.; Gajdusek, D. C. In Smith, W. T.; Cavanagh, J. B (ed) *Recent advances in Neuropathology*. Edinburgh Churchill Livingstone, 1982, vol. 2, pp.139–163.

—Will, R. G.; Matthews, W. B. A retrospective study of Creutzfeldt-Jakob disease in England and Wales 1970-1979. I: Clinical features. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, London , 1984; 47: 134.