

## El caballero de la noche



[El Caballero de la noche](#) es el primero de una serie de cuentos de *Oyakudachi* dedicados a 'Enfermedades Raras', aquellas que por el mero hecho de darse con muy poca frecuencia resultan difíciles de conocer, diagnosticar, tratar... Mientras tanto, los enfermos que las padecen, sufren no sólo la enfermedad sino el silencio que 'su rareza' conlleva... Resultan 'invisibles' a los ojos de la sociedad. En la mayoría de los casos, provocan discapacidades graves y pueden acabar llevando a la muerte.

'El Caballero de la noche' relata de forma metafórica los síntomas del **Insomnio Letal Familiar ILF**, su transmisión genética y sus ancestros en siglos pasados en los casos del País Vasco (según la tesis doctoral de Ana Belén Rodríguez (UPV/EHU) dirigida por los catedráticos Juan José Zarranz y Marian Martínez de Pancorbo).

Después de un largo silencio volvía a oír a hablar del 'Insomnio Letal Familiar' de manos de JuanMa López-Guillén G. (\*). Su crónica nos hablaba de la última pérdida, en Vitoria, y era lo suficientemente elocuente como para darse cuenta de la gravedad de la enfermedad, de su rareza y, por consiguiente, de la soledad con la que las familias que heredan la enfermedad afrontan un mal hereditario que hoy por hoy es incurable. Afortunadamente, existen ya distintas instituciones y centros sanitarios españoles dedicados a los trastornos del sueño y, entre ellos, el Hospital de Navarra y la Universidad del País Vasco y el Hospital de Cruces de Bilbao están publicando recientemente importantes trabajos que ayudan a avanzar en el conocimiento de la ILF, esta extraña enfermedad que afecta de forma especial a la población vasca.

Pertenciente a la familia de las enfermedades priónicas (como fue el caso de las vacas locas) y causada por una mutación D178N en la proteína PRNP, la enfermedad empieza en la región cerebral del tálamo, afectando la regulación del sueño y provocando un insomnio severo que causa daños neuronales que pronto conllevan problemas de atención, ansiedad, apatía, taquicardias, trastornos del movimiento, pérdida del equilibrio, y

finalmente demencia y muerte, en un curso temporal muy rápido.

La enfermedad se describió por primera vez en 1986, por el médico italiano Elio Lugaresi. En España, el País Vasco y luego Cataluña recogen la mayor parte de los casos.

**Vídeo y texto:** [El caballero de la noche](#)

**Enlace asociado:** [Asociación Española de Creutzfeldt-Jakob](#)

**Autora:** Lydia Gimenez Llorc. **Edición:** [Cuentos de Oyakudachi \(Serie Enfermedades Raras\)](#); 2010.

---