



Cabana, el pueblo de la Costa da Morte condenado a vivir con una enfermedad degenerativa de la Edad Media

- La Ataxia SCA36 es una enfermedad que afecta al habla, a la coordinación y al aparato locomotor.
- En 2011, científicos gallegos descubrieron que la enfermedad llevaba siglos transmitiéndose entre los habitantes de la comarca.
- La misma enfermedad fue descubierta en Japón. Ahora los científicos creen que ese puede ser su origen.

10 julio, 2018 - 01:53

EN: [ENFERMEDADES RARAS](#) [FINISTERRE](#) [GALICIA](#) [CIENCIA](#) [NEUROLOGÍA](#) [ADN](#) [GENEALOGÍA](#)

[Brais Cedeira](#) • [Brais Cedeira](#) Cabana de Bergantiños (A Coruña)

Hay cosas que no resultan nada sencillas para Raquel Fernández Villar. Tiene 52 años, y algo tan cotidiano como bajar las escaleras hacia la playa se le convierte en toda una odisea. Estas, en concreto, descienden serpenteantes hacia **las playas indómitas de Cabana de Bergantiños (A Coruña)**. Normalmente precisa de un par de bastones, y de que alguien se encuentre constantemente a su lado. Elige bien los escalones, respira profundo y va dejando una pierna detrás de la otra en breves y medidas zancadas. "*Paseniño, paseniño*", como se suele decir por aquí.

Juliana la ayuda paciente. Juliana sabe que, en cierta forma, hace años que ella también está condenada. Juliana es consciente: le queda mucho para la vejez, pero depende ya de su familia, de sus amigos y de su marido para poder hacer vida normal.

Raquel hace tiempo que asumió con ironía la condición de vivir con una enfermedad degenerativa cuyo origen se traslada a la Edad Media.

-Hay gente que se tira de un avión para sentir la adrenalina del momento, un subidón. A mí, **ponme**

una escalera delante y ya lo tienes hecho. Y eso que soy bajita, pero con dos escalones ya me vale. Sé que me caeré.

Hablar. Hablar también resulta pesado. Cada palabra surge despacio, y procura pronunciarlas con tino para que se entiendan. La enfermedad que padece hace que esta sea una circunstancia ineludible en su día a día. Todo ocurre a la mitad de velocidad que para el resto. Todo sucede al ralentí, como si la película de su vida estuviese siendo reproducida a cinco velocidades menos. “Al principio me ponía de mal humor conmigo misma pero ahora he decidido no hacerme mala sangre y mirar todo esto con otros ojos, así que me lo tomo con humor. **Es verdad que vas dejando de pintarte, pero ¿tú sabes lo difícil que es hacerse la raya del ojo con ataxia?** ¡Es imposible!”.

Raquel descubrió la enfermedad hace años cuando, en plena calle, se desplomó igual que un saco de huesos. Le sucedió porque sí: no existía un motivo aparente. La enfermedad de la que habla es la **Ataxia SCA36, también conocida como ataxia de la Costa da Morte.** Esto es así porque todos los enfermos y portadores de la enfermedad provienen de ese concello o de otros cercanos. Entre ellos se ha ido transmitiendo a lo largo de los siglos.

Es una situación parecida a la que le sucedió a Rogelio Antelo. A mediados del pasado 2017, Rogelio se disponía a cruzar un sencillo paso de peatones. Entonces trastabilló y sus piernas se pusieron a hacer eses de un lado a otro, como un loco o como una cabra hasta arriba de vino de la casa, hasta que casi se cae al suelo. Un hombre que iba en coche paró y le comenzó a increpar con crueldad: “**¡Borracho! ¡Vas bo! (Borracho, vas bueno)**”, relata a EL ESPAÑOL. Rogelio trabajaba en su propia carnicería desde hacía tiempo cuando se percató de todo esto. “Cuando iba escribiendo los pedidos me confundía porque vas perdiendo el pulso y se te tuerce la letra. Luego ya no sabía de quién era cada cosa”. Tras algunos episodios más (caídas en la calle sin venir a cuento, en zonas llanas) decidió buscar ayuda para saber qué era lo que le pasaba.



Algunos de los afectados por la Ataxia SCA36 en Cabana. Mónica Ferreirós

El encuentro tiene lugar en un paraje sin igual. Cabana de Bergantiños es una tierra salvaje cuya costa está formada por la ensenada que esboza el río Anllóns cuando desemboca en las furiosas aguas de la Costa da Morte. Una región a la que le cantaba Eduardo Pondal y de donde, se supone, procede el legendario caudillo galaico Breogán.

Es prácticamente el epicentro de la que se cree que partió, en la Edad Media, **esta enfermedad degenerativa y hereditaria** que afecta a varios centenares de personas en el mundo, que guarda una extraña y misteriosa relación con Japón y que va dejando postrados en silla de ruedas, casi sin poder moverse, a quienes la padecen. Hasta allí viaja EL ESPAÑOL para conocer a los afectados. Algunos de ellos han reconstruido sus árboles genealógicos varios siglos atrás para poder saber de dónde procede su enfermedad.

La investigación de doctor Arias

Cuando Rogelio se puso a buscar ayuda para saber qué era lo que le ocurría, le recomendaron hablar con el doctor Manuel Arias. Aquel hombre llevaba veinte años trabajando en una extraña enfermedad que había localizado en la zona y podía ser alguien que le dijese a Rogelio lo que le pasaba. **En el año 1993, el doctor Arias, jefe de Sección y profesor de Neurología del Complejo Hospitalario de Santiago de Compostela**, recibió a varios enfermos con unos síntomas muy particulares. Llegaban todos de Muxía, Cabana y Ponteceso: todos de la Costa da Morte. Los síntomas eran similares. Al cumplir los 50 años, todos comenzaban a perder equilibrio, a andar como de lado, a caerse por la calle sin tropezarse con nada. El escenario de sus vidas iba cambiando y todo se les hacía más complicado, pero ellos no sabían cómo se podía arreglar.

Todos aquellos afectados tenían además, otra particularidad que les unía: conforme pasaba el tiempo, aumentaba su dificultad para articular las palabras. Algunos iban perdiendo oído. “Tenían y tienen una voz muy peculiar, ralentizada. Fui atando así cabos y llegué a la conclusión de que todos ellos tenían que ser de la misma familia”, asegura el doctor Arias a EL ESPAÑOL. “Los enfermos nos comenzaron a detallar sus situaciones. Te llegaba uno y te decía: **“Mi padre lo tuvo, mi abuela también y ahora me toca a mí”**”. Entonces nos dimos cuenta que tenía que ser una enfermedad hereditaria”.





Cabana de Bergantiños es la zona cero de la Ataxia SCA36, el mal de la Costa da Morte. Mónica Ferreirós

La cosa se tuvo durante años en un cajón y el doctor Arias investigó con tranquilidad, recopilando los casos uno a uno. Fue en el año 2005 cuando hicieron ya por fin el proyecto con el que diagnosticar qué les estaba pasando a todas aquellas personas con los mismos síntomas de lo que parecía una enfermedad hereditaria. **“Unos pensaban que no tenían nada pero ya tenían la ataxia de la Costa da Morte.** Les quitamos sangre, les hicimos un estudio genético. En 2011 descubrimos el cromosoma alterado que había mutado (NOP 56) y provocado la enfermedad”. Era una enfermedad nueva, no registrada hasta aquel momento. Arias y su equipo la bautizaron desde entonces como la Ataxia de la Costa da Morte, la Ataxia SCA36.

Pronto fueron atando cabos y pudieron determinar que todos los enfermos, así como sus antepasados afectados, procedían de la misma zona geográfica: de los municipios cercanos a Cabana de Bergantiños, en la Costa da Morte. El doctor Arias y la doctora María Jesús Sobrido colaboraron con la Fundación Gallega de Medicina Genómica para profundizar en las investigaciones de la ascendencia familiar de los afectados.

Al analizar la expansión de la mutación de la ataxia SCA36, treparon por los árboles genealógicos para descubrir hasta qué época podían llegar los afectados. “Analizando esto, se podía determinar que, como mínimo, las primeras generaciones provenían del siglo XIII”. **Una enfermedad transmitida de generación en generación desde la Edad Media** y que hasta el siglo XXI no se había detectado. Aquello sí que era toda una historia, se dijeron los investigadores.

-¿Cómo es que durante tantos siglos nunca se localizó la enfermedad?

-En la Edad Media y la Edad Moderna la esperanza de vida del hombre era, en general, baja. Como los síntomas de la Ataxia de la Costa da Morte comienzan a manifestarse en torno a los 50 años, no nos pudimos percatar hasta ahora.

En el caso de la Ataxia de la Costa da Morte, se transmite directamente de padres a hijos y se puede heredar tanto por la rama del padre como por la rama de la madre. “Hay una probabilidad del 50% de que la tengas si tu padre o tu madre la tuvieron. Es como jugar a cara o cruz, **como tirar una moneda al aire. Es cara o cruz**”, dice Arias.

Ramón, la enciclopedia andante de la ataxia de la Costa da Morte



Los afectados de la Ataxia de la Costa da Morte posan todos juntos frente a la ensenada del río Anllóns. Mónica Ferreirós

A las once y media de la mañana, Ramón se baja del coche muy despacio, y la imagen es como si estuviera puesta en *slow-motion*. Viste elegante camisa, la barba blanca y cuidada y se apoya en dos bastones de los que no se puede desprender. Son su ineludible lazarillo. Bajo el brazo, una carpeta plagada de copias de manuscritos antiguos, impresiones den papel procedentes de archivos en los que buceó durante años en busca de la línea de sus antepasados, tratando así de localizar el origen de la enfermedad.

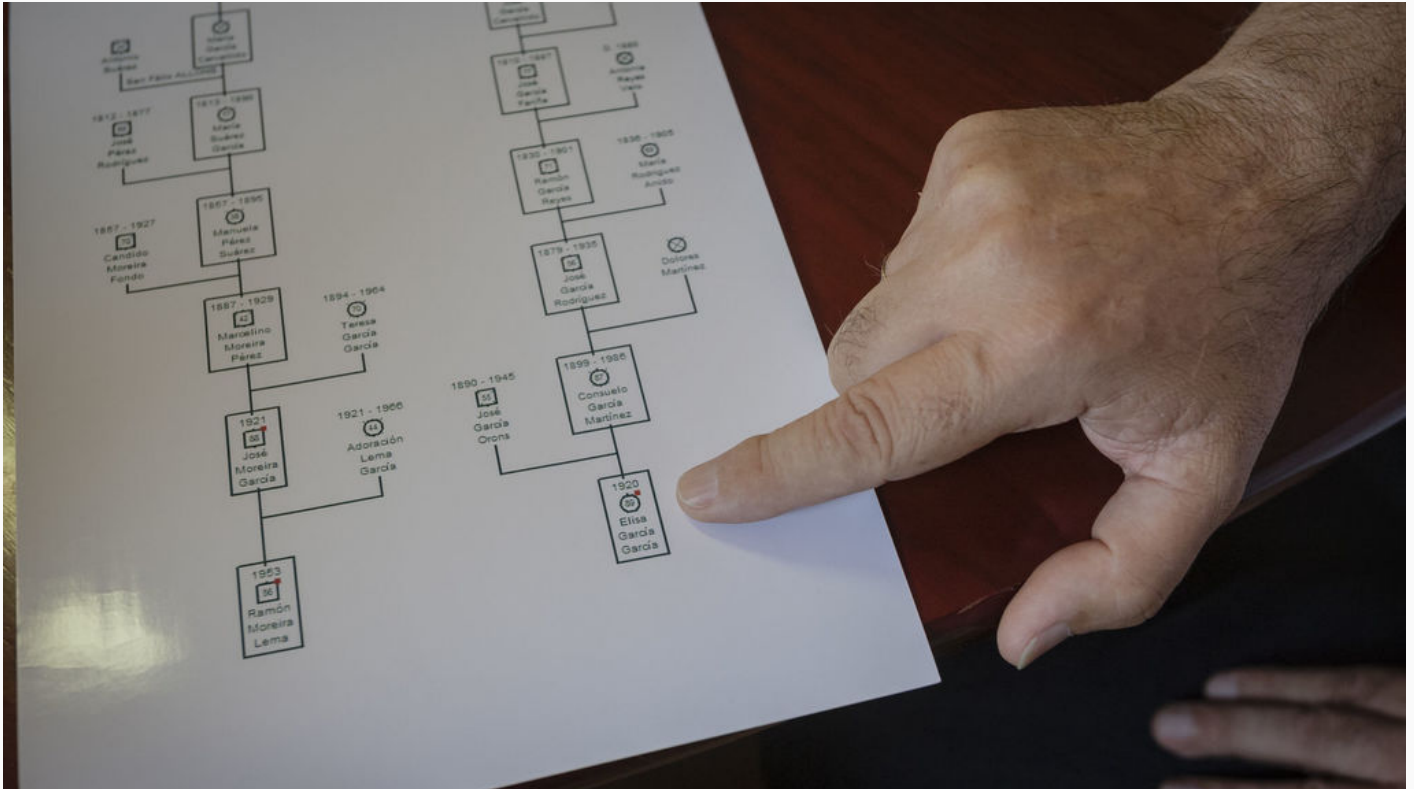
Ramón tiene 63 años y hace diez que le concedieron la incapacidad y se pudo jubilar. La historia que cuenta queda reflejada también por la exagerada e inevitable cadencia de su voz. “Antes de los 70 ya voy a tener que ir en una silla de ruedas. Nos afecta, principalmente, al equilibrio y por eso reproducimos los movimientos que hace uno cuando está medio tomado”, explica Ramón. Entretanto, extrae los árboles genealógicos y los documentos antiguos de su carpeta.

Ramón fue de los primeros en ser consciente de la enfermedad. Hace cosa de veinte años, un vecino se cruzó a su hermano cerca de la casa en la que vivían. Minutos antes se había cruzado con Ramón. Lo vio francamente mal. Así que en cuanto se cruzó con uno de su familia se lo dijo:

-Oíste, acabo de ver a Ramón y parecía que iba totalmente borracho.

“Yo recuerdo bien aquello y no entendía nada de lo que decía porque yo es que no he bebido alcohol en mi vida. Igual me veían con esta pinta de haber llegado de tomar un vino de aperitivo pero nada más

lejos de la realidad. Los efectos que nos producen son algo similares a los que tiene un borracho, pero **lo cierto es que yo no tomo ni gota de alcohol**". Algo después comenzaron las caídas al suelo, los choques con las farolas o los árboles, los tropiezos absurdos en calles sin obstáculos. Ahí también se percató de que algo sucedía.



Un ejemplo de los árboles genealógicos que pudieron reconstruirse para indagar en los orígenes de la enfermedad. Mónica Ferreirós

Primero le diagnosticaron una ataxia espinocerebelosa en 2004. Años después ya le dijeron que tenía la ataxia de la Costa da Morte. Ahí Ramón comenzó a indagar en su pasado para conocer el origen de la enfermedad. Se metió en los archivos del arzobispado de Santiago de Compostela. Logró remontarse varias generaciones siguiendo la pista de sus parientes enfermos hasta el siglo XIX. **“Llegué a encontrar en un testamento del siglo XVII indicios de que ya existía”**. Ramón tiene dos hijos que están en los 40. La probabilidad de que tengan la enfermedad es bastante elevada.

La conexión de la ataxia entre Japón y la Costa da Morte

Mientras la doctora Sobrido y el doctor Arias avanzaban en sus pesquisas, al mismo tiempo la enfermedad era hallada por otro equipo de investigadores en la otra punta del mundo. Ocurría en la zona del río Ashida, cerca de Hiroshima. Un doctor, el doctor Kobayashi, y su equipo localizaba, casi al mismo tiempo que saliese publicado el estudio de las investigaciones en la Costa da Morte, la ataxia SCA36. La misma variedad que la que se produce solo en la conocida región gallega.

¿Cómo se puede explicar esto? Por el momento, los investigadores gallegos no cuentan con una teoría concreta, sino tan solo con algunas hipótesis muy plausibles que han ido formulando con el paso de los años y con el transcurrir de sus investigaciones. **“Todos los pacientes gallegos tienen el mismo haplotipo. ¿Esto qué significa? Que comparten un antepasado común que se remonta, por lo menos, 1.200 años atrás en el tiempo”**, argumenta la doctora Sobrido, descubridora con Arias del insólito hallazgo hace ya algunos años.

Esta ascendencia de la enfermedad en la línea temporal les ha hecho elaborar diversas hipótesis sobre el modo en que pudo surgir la enfermedad. Una de las teorías que esbozan los expertos, y que comparte Ramón Moreira, es la de que en algún momento de la Edad Media, **un marinero gallego** portador de la Ataxia de la Costa da Morte embarcó rumbo a Oriente llevándose la mutación a esa otra zona del planeta. La segunda de las explicaciones se produciría en el sentido contrario: **un comerciante asiático**, japonés, que llegase a Europa con la enfermedad a través de la Ruta de la Seda pasando por Italia. Luego entraría en España e iría a Galicia a través del Camino de Santiago. “Una tercera hipótesis -subraya Arias- sería que la misma mutación se hubiera producido en dos sitios a la vez. Algo que es complicado de que ocurra, pero que también puede ocurrir”.



Raquel baja las escaleras camino de una de las playas de Cabana Mónica Ferreirós

Desde que se conoció esa vinculación entre Galicia y Japón, la relación no ha hecho sino ir a más. La extraña conexión ha proporcionado en los últimos años estampas tan simpáticas y surrealistas como la de un grupo de japoneses deambulando por las playas salvajes de Cabana de Bergantiños hace ahora casi dos semanas. Acudían al segundo congreso internacional de la Ataxia SCA36. El primero se celebró en Japón, y hasta allí fueron los investigadores gallegos con sus colegas de profesión y de descubrimiento. Y este año tocó de nuevo. Eso sí, en la otra punta del globo terráqueo.

Raquel posee una voz suave y unos ojos enormes como lunas llenas. Se dio cuenta en 2012 que estaba afectada por la enfermedad. Dice que la cabeza le va más rápido que el cuerpo. Que el tiempo pasa más despacio para ella. Que últimamente le está empezando a costar hasta tragar la comida y hasta beber. A veces incluso tiene que ir con mucho cuidado. Que su pareja es su principal apoyo en todo esto. Y que ambos se lo toman con humor. Antes de posar para la cámara, esboza la última frase, la última sonrisa y ríe para siempre.

-¿Mi pareja qué tal lo lleva? Inexplicablemente bien, me quiere mucho. Con lo coñazo que soy, todavía