

QUÉ ES LA EEB

Brown P., Will R.G., Bradley R., Asher D.M., Detwiler L.*. 2012. Revista Brangus, Bs. As., 34(64):70-76.

*Bovine spongiform encephalopathy and variant Creutzfeldt-Jakob disease: background, evolution and current concerns. Emerg Infect Dis 2001, 7:6-16.

www.produccion-animal.com.ar

Volver a: [Zoonosis](#)

INTRODUCCIÓN

La EEB, BSE o Enfermedad de las vacas locas se ha transformado en un nuevo desafío para la ciencia, el control de esta enfermedad en el mundo es la clave de seguir aportando seguridad en la alimentación cárnica, y la mantención de la condición de libre de nuestro país es una característica distintiva a aprovechar comercialmente y cuidar celosamente.

¿QUÉ ES LA EEB?

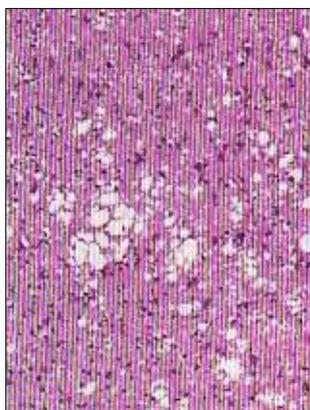
La enfermedad de las vacas locas, o encefalopatía espongiforme bovina, es una enfermedad causada por priones, y que se puede transmitir a los seres humanos a través del consumo de partes de animales infectados, sobre todo tejidos nerviosos. La encefalopatía espongiforme bovina (EEB) o "enfermedad de las vacas locas" es una enfermedad de reciente aparición, perteneciente a una misteriosa familia de enfermedades emparentadas, muy raras en su mayoría. Los primeros casos de animales enfermos se declararon en el Reino Unido en 1986. En 1996 se detectó en el hombre una nueva enfermedad, una variante de la Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, que se relacionó con la epidemia de EEB en el ganado vacuno.

DATOS CIENTÍFICOS

Es una enfermedad degenerativa del sistema nervioso central de los bovinos, que se caracteriza por la aparición de síntomas nerviosos en los animales adultos que, progresivamente, finaliza con la muerte del animal.

La enfermedad está causada por una proteína que ha modificado su estructura tridimensional (en proteínas se denominan estructuras secundaria y terciaria) en un proceso denominado cambio conformacional y que las convierte en un agente patológico. Estas proteínas infecciosas se denominan priones. El periodo de incubación de la enfermedad es de 4 ó 5 años. Esta proteína es la Prp, que en su variante normal (conformación Nativa) es c pero al entrar en contacto con la proteína en la conformación no nativa pasa a ser Prp (Sc) y en cadena, esta al entrar en contacto con la proteína normal (c) del organismo le induce un cambio conformacional y provoca el paso a la Sc. Es una proteína fisiológica y no se ha podido eliminar del organismo.

Los síntomas que se observan están motivados por la acumulación del prión en las células neuronales originando la muerte celular. Un análisis microscópico revela lesiones como vacuolas que dan al tejido nervioso un aspecto de esponja (ver foto).



La vía de transmisión de esta enfermedad conocida hasta la fecha es la ingestión de alimentos contaminados con el prión, la administración de fármacos de origen bovino y provenientes de animales enfermos (típicamente hormona del crecimiento) y posiblemente de madre a hijo. El único método disponible para detectar la infección en fase terminal es la inoculación parenteral de tejido encefálico en ratones. No obstante, esta técnica no es utilizable en la práctica ya que los períodos de incubación son de unos 300 días.

La enfermedad se acumula sobre todo en el cráneo (incluidos encéfalo y ojos), las amígdalas, la médula espinal, el intestino (del duodeno al recto) y el bazo.

Alan Colchester de la Universidad de Kent propuso en septiembre del 2005 en la revista médica The Lancet que la enfermedad pudo haberse originado a través de alimento para ganado procedente de la India, contaminado con restos humanos. El gobierno de la India lo negó rotundamente, calificando a la investigación de "engañoso, malicioso; producto de la imaginación; absurda", añadiendo que la India mantiene controles constantes y que no han tenido ningún caso de EEB o vECJ. La mayoría de los científicos piensan que la enfermedad se originó en los propios animales y en el consumo de restos no humanos.

Los científicos han aceptado que la aparición de esta enfermedad estuvo determinada por la alimentación suplementaria del ganado bovino con restos de ganado ovino y caprino (que ya presentaban la enfermedad pero no se transmitía a humanos, denominada scrapie), lo que conllevó a que en 1998 en Reino Unido se sacrificaran e incineraran a los animales sospechosos de haber adquirido la enfermedad.

INCIDENCIA EN EL MUNDO

Hasta 2007, inclusive, se declararon 336.770 reses enfermas de EEB en la Unión Europea y 516 más en el resto del mundo, la inmensa mayoría en el Reino Unido: el 98,38%. Solo en Gran Bretaña fueron sacrificadas más de 2 millones de reses.

Por otra parte, hasta junio de 2010 se diagnosticaron 220 pacientes humanos afectados por la nueva variante de la Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, 217 casos primarios y 3 secundarios (por una transfusión de sangre).

- ◆ Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
- ◆ Encefalopatía espongiiforme familiar asociada a una nueva mutación en el gen PrP
- ◆ Prión

Para tener en cuenta:

Encefalopatía espongiiforme bovina (EEB) o "enfermedad de las vacas locas" parece haber tenido su origen en el scrapie, una encefalopatía espongiiforme endémica de las ovejas y cabras que se conoce en Europa desde mediados del siglo XVIII. El origen de la epidemia bovina podría explicarse por la introducción en su alimentación de harinas de origen animal producidas a partir de la trituration de las carcasas del ganado, incluido el ovino.

Aunque existen algunas dudas sobre el origen de la epidemia, que también podría deberse a la existencia de EEB endémica no reconocida, la posibilidad de que la fuente de la infección fueran las harinas de origen animal ha llevado a la adopción en el Reino Unido de una serie de medidas destinadas a romper el ciclo de la reinfección de los bovinos, a limitar la extensión geográfica de la enfermedad y a eliminar posibles fuentes de nuevas infecciones. La más importante probablemente haya sido la prohibición en 1988 de la administración de estos suplementos proteínicos a los rumiantes, que permitió empezar a controlar la epidemia hacia 1992.

La EEB no está limitada al Reino Unido. En algunos países, entre ellos este último, está disminuyendo la incidencia, pero en otros, como Alemania, España, Francia, Irlanda o Portugal, parece estar aumentando o han empezado a aparecer recientemente los primeros casos, hecho que podría explicarse por una mejor identificación de los casos, basada en la vigilancia activa y los métodos inmunológicos. Hasta ahora no se ha identificado ningún caso índice nativo fuera del Reino Unido.

Aunque en otros países se produjeron cambios en la alimentación del ganado similares a los del Reino Unido, aparentemente la EEB solo ha aparecido en este país. La explicación más verosímil es que la proporción de ovinos en las harinas animales y la proporción de ovinos infectados por el scrapie fueran mayores en el Reino Unido que en cualquier otro país. Otra posibilidad es que en los años 70 se hubiera producido una mutación patógena en los bovinos del Reino Unido. Sin embargo, en los humanos se han producido mutaciones en todo el mundo y no hay motivos para pensar que en este aspecto los humanos difieran del resto de los mamíferos.

A las pocas semanas de la identificación del primer caso de EEB empezó a manifestarse la preocupación de que la enfermedad pudiera afectar a los humanos y se empezaron a tomar medidas para evitar que los tejidos potencialmente infectados entraran en la cadena alimentaria humana. En mayo de 1990 se estableció en el Reino Unido una unidad de vigilancia para monitorear la ECJ y a los 3 años se extendió a otros países europeos, bajo la coordinación de la Unión Europea. A pesar de que en los 10 años posteriores a la identificación del primer caso de EEB, los casos de ECJ no aumentaron en los grupos en riesgo y siguieron presentando las mismas características clínicas y neuropatológicas que antes de la aparición de la epidemia de EEB, entre mayo y octubre de 1995 se notificaron en el Reino Unido tres casos de ECJ en pacientes jóvenes con una característica neuropatológica inesperada: la presencia de placas amiloides.

Con la aparición de cinco nuevos casos similares en ese país empezó a conformarse un nuevo síndrome clínico asociado con la formación de placas y caracterizado por inicio en edades jóvenes, síntomas psiquiátricos tempranos, marcada ataxia, ausencia de actividad electroencefalográfica periódica y duración relativamente prolongada de la enfermedad. Además, el examen neuropatológico comparativo de los casos históricos con estos casos recientes confirmó que eran realmente distintos. Todos presentaban placas morfológicamente inusuales, denomi-

nadas floridas o "en margarita", en las que el núcleo de amiloide estaba rodeado por "pétalos" espongiiformes. Aunque el análisis genético de seis de estos ocho casos no permitió identificar mutaciones patógenas, su comparación con otros casos de ECJ en jóvenes de otros países europeos reveló que ninguno de estos presentaba las características clínicas y neuropatológicas de los casos británicos. Un informe de 10 casos británicos concluyó que estábamos ante una variante antes desconocida de ECJ que ocurría únicamente en menores de 45 años y que probablemente se debía a la exposición a la EEB.

Esta relación está establecida actualmente de forma convincente, después de que los estudios de laboratorio demostraran que los patógenos aislados del ganado con EEB y de los casos humanos de ECJ presentaban las mismas características biológicas y moleculares distintivas. La fuente de la contaminación parece haber sido la carne de ternera, aunque nunca se ha podido demostrar que el músculo contenga el agente infeccioso en ninguna forma de encefalopatía espongiiforme en ninguna de las especies afectadas. Por lo tanto, lo más probable es que la infección se deba a productos contaminados por tejido del sistema nervioso central.

Aunque la cantidad de tejido infeccioso ingerido debe ser un importante factor determinante de la transmisión de la EEB al ser humano en forma de ECJ, el genotipo humano en el codón polimórfico 129 del gen PRNP parece desempeñar un papel importante en la susceptibilidad a la infección. Las alternativas metionina/valina, metionina/metionina y valina/valina están distribuidas en la población caucasoide en proporciones aproximadas de 50, 40 y 10% y todos los pacientes con vECJ han sido homocigóticos para la metionina. Sin embargo, también es posible que, como ocurre en el kuru y en la ECJ yatrógena, los individuos heterocigóticos sean comparativamente resistentes a la enfermedad y solo la manifiesten tras períodos de incubación superiores a los de individuos homocigóticos.

A diferencia de la epidemia de EEB, el brote de ECJ ha mostrado un pequeño incremento en los primeros 6 años, diferencia que podría deberse al hecho de que en los humanos no ha habido reciclaje de los tejidos infectados o a los pequeños inóculos ingeridos, que serían insuficientes para producir la infección, excepto en individuos genéticamente susceptibles. La incertidumbre sobre la magnitud del brote de ECJ se debe al desconocimiento del período de incubación de la enfermedad. Si fuera de 10 a 15 años podría esperarse un importante aumento del número de casos de ECJ en los próximos años, pero si fuera de 5 a 10 años, dicho número seguiría siendo escaso, gracias a las medidas adoptadas entre 1987 y 1997 para limitar la exposición de los humanos y de los animales a la EEB. Dependiendo del período de incubación y de otras variables, los modelos matemáticos predicen que la magnitud del brote podría variar desde menos de un centenar de casos hasta cientos de miles.

Si hay un gran número de personas incubando silenciosamente la enfermedad, el riesgo de transmisión yatrógena humana de la ECJ es serio y muy superior al de la ECJ esporádica.

Varios gobiernos han puesto en práctica medidas para minimizar el riesgo de transmisión entre humanos a través de las donaciones de sangre. En el Reino Unido, todo el plasma es importado y toda la sangre de donantes británicos es filtrada para eliminar los leucocitos, que son las células de la sangre con mayores probabilidades de ser portadoras de la infección. En los Estados Unidos de América se han excluido las donaciones de cualquiera que haya vivido en el Reino Unido durante un período acumulado de más de 6 meses entre 1980 y 1996, y lo mismo han hecho otros países, como Alemania, Australia, Canadá, Japón, Nueva Zelanda y Suiza.

Teniendo en cuenta la posibilidad de que la infección esté muy extendida en el Reino Unido, la preocupación está justificada en relación no solo con las donaciones de sangre y órganos, sino también con el uso de instrumental médico y quirúrgico, particularmente del utilizado en neurocirugía y cirugía ocular. Sin embargo, en ausencia de una prueba de detección, es imposible implantar una política encaminada a eliminar todo riesgo, pues eso requeriría la paralización del programa nacional de donación de órganos. Lo mismo se aplica a los procedimientos médicos cruentos y a los procedimientos quirúrgicos, que no se pueden suspender por el riesgo teórico de ECJ ni se pueden denegar a los individuos con sospecha de padecer de ECJ. En estas condiciones, se debería utilizar instrumental desechable siempre que fuera posible e implantar un protocolo estandarizado y estricto de esterilización del instrumental reutilizable. Otro problema igualmente importante radica en la posibilidad de que el agente del scrapie adaptado a los bovinos haya vuelto a cruzar la barrera de especies hacia las ovejas, llevando consigo su nueva capacidad de infectar a los humanos.

EL PROGRAMA DE VIGILANCIA DE BSE EN NUESTRO PAÍS

Según el Instituto de Patobiología y Virología INTA Castelar, nuestro país se ubica en el nivel 1 en la evaluación del riesgo geográfico efectuado por la Unión Europea y fue declarado libre del mal por la OIE.

Desde 1989 la Argentina ha ido tomando una serie de medidas que le permitieron demostrar ser libre de BSE y scrapie, logrando crear una imagen de credibilidad internacional, sustentada en sólidos conceptos científicos. En base a estas necesidades se efectuó entre 1989 y 1990 el primer análisis de los factores de riesgo de encefalopatías espongiiformes bovinas en Argentina y luego de EEB y scrapie, mientras que sus consiguientes actualizaciones se realizaron en 1998 y 1999. También en 1992 se puso en marcha el programa de vigilancia activa con el monitoreo continuo sobre muestras de cerebros bovinos, ovinos, caprinos y de otras especies susceptibles.

Desde 1990 en adelante, el SENASA estableció medidas preventivas específicas para las EEB y luego scrapie, mediante la sanción de diversas normativas preventivas y acciones reguladoras. También se ha constituido un comité técnico asesor y una comisión científica asesora en la secretaría de Agricultura, Ganadería, Pesca y Alimentación.

Una de las actividades del programa pasa por el análisis de las muestras de tejido cerebral provenientes de distintas especies animales susceptibles a la enfermedad. Para ello se diagramó y estructuró una red de vigilancia distribuida por todo el país, conformando hasta el presente 70 puntos de entrada.

A través de ellos se obtuvieron muestras de cerebros provenientes de animales bovinos adultos mayores de 30 meses de edad y, para las otras especies, de animales mayores a 18 meses. Las muestras fueron analizadas mediante estudios microscópicos (técnica de rutina e inmunohistoquímica y métodos inmunoquímicos). Entre 1992 y mayo de 2004 se recibieron un total de 20.501 muestras de cerebros, provenientes de distintas regiones del territorio nacional.

En la totalidad de los casos revisados no se observaron lesiones microscópicas compatibles con las descritas para las EEB y scrapie; también los análisis bioquímicos para la detección de la proteína prión fueron todos negativos.

El desarrollo de este programa (junto a las otras medidas tomadas por los organismos encargados de la vigilancia de enfermedades animales) asegurará la continuidad de esta situación.

[Volver a: Zoonosis](#)