

La Encefalopatía Espongiforme Bovina o mal de la Vaca Loca.

Una breve reseña sobre esta grave enfermedad.

Introducción: desde el inicio de 1996, a la Encefalopatía Espongiforme Bovina se la asoció a una encefalopatía espongiforme transmisible. A partir de ese momento, esta enfermedad, más conocida como “Mal de la Vaca Loca”, tomó una trascendencia destacada en todo el mundo. Produce básicamente un tipo de lesión microscópica en el Sistema Nervioso Central, con cambios espongiformes en ese tejido, llevando al enfermo inevitablemente a la muerte.

Descripción: se denominan Encefalopatías Espongiformes Transmisibles (EET) a un amplio grupo de enfermedades neurodegenerativas de los animales y el hombre, entre las cuales se encuentra la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB; en inglés Bovine Spongiform Encephalopathy o BSE) o “Mal de la Vaca Loca”.

Algunas de estas enfermedades, como la enfermedad de Creutzfeldt – Jakob (ECJ) en los seres humanos, fueron descritas por primera vez hacia el año 1920. Otras, como el Scrapie o Prúrigo Lumbar que afecta a ovinos y caprinos son conocidas desde hace más de doscientos setenta años.

Estas enfermedades que afectan a diferentes especies están relacionadas en forma clínica y anatomopatológica y se caracterizan por el tipo de lesión microscópica que se produce en el Sistema Nervioso Central. Todas tienen en común su largo período de incubación, la degeneración progresiva del Sistema Nervioso Central, **son siempre fatales** y están producidas por un agente infeccioso no convencional.

Agente etiológico: las características propias de este tipo de enfermedades tienen relación directa con el agente causante. La cualidad fundamental de los agentes de las Encefalopatías Espongiformes Transmisibles es la excepcional resistencia del agente que causa estas enfermedades.

Este grupo de Encefalopatías está causada por un agente transmisible no convencional, denominado “prion”, señalándolo de esta manera para expresar que se trata de una proteína infecciosa desprovista de un ácido nucleico o material genético.

Patogénesis: el vehículo de la infección fue la harina de carne y hueso, que son subproductos que se obtienen del tratamiento de los despojos de la matanza y faena de los animales.

Esta harina era comúnmente utilizada en el Reino Unido como un suplemento proteico para la alimentación de bovinos durante, al menos, 50 años.

El Reino Unido era el único país con Scrapie endémico (Encefalopatía de ovinos y caprinos) donde importantes cantidades de harina de carne y hueso se emplearon para la alimentación de bovinos desde los años '70. Esta práctica de suministrar harinas de

carne y hueso a los terneros, que no se realizaba en Europa y los Estados Unidos, puede explicar que la epidemia se haya iniciado y establecido sólo en el reino Unido.

La transmisión de las enfermedades priónicas en animales se han estudiado principalmente en vacas y cabras. Se han descubierto solamente dos formas de transmisión: una de ellas es la hereditaria y la otra vía es la oral o a través de la ingesta.

En el hombre, aparte de la transmisión hereditaria hay varias formas de contagiarse el prión. La ingesta de carne o vísceras infectadas es la principal, pero se han demostrado casos en que la mala esterilización de los instrumentos quirúrgicos ha producido la enfermedad, como también la administración de hormona de crecimiento de origen bovino se sabe que ha transmitido la Encefalopatía Espongiforme Bovina a los seres humanos. Otros mecanismos comprobados de transmisión del prión son a través de: endodoncias; trasplantes de tímpanos; trasplantes de duramadre; trasplantes de córneas e inyección de hormonas, principalmente gonadotrofinas (hormonas sexuales).

De esta manera y para el caso de los animales podemos afirmar que por la información científica y epidemiológica disponible se ha demostrado que el ingreso de la enfermedad a un país se produce a partir de la introducción, vía importaciones o ingresos ilegales, de harinas de carne y hueso o alimentos para animales que están contaminados con el agente causal (prión) de la Encefalopatía Espongiforme Bovina, o también de animales vivos que estén incubando la enfermedad.

Lesiones: La Encefalopatía Espongiforme Bovina, a semejanza de otras EET de los animales y del hombre, se caracteriza por la ausencia de alteraciones anatomopatológicas graves, a la necropsia, ligadas a la enfermedad. Las lesiones propias son microscópicas, están limitadas al Sistema Nervioso Central y no son inflamatorias.

Los priones se acumulan en el interior de las neuronas, donde se multiplican, provocando el “estallido” de la neurona. Los huecos dejados por las células muertas forman canalículos que dan a los cerebros su característico y letal aspecto “espongiforme”.

Presentación clínica: La confirmación de la EEB no es posible realizarla en el animal vivo, ya que sólo puede hacerse en el examen post-mortem con el análisis histopatológico y bioquímico del cerebro. La EEB tiene una aparición insidiosa y generalmente es de curso lentamente progresivo.

En los bovinos los principales signos clínicos son de índole neurológica, entre ellos aprensión (tendencia a huir), miedo, sobresaltos excesivos o depresión. Se presenta hiperestesia al tacto y al sonido o hiperreflexia. Existen movimientos anormales tales como fibrilación, temblores, mioclonías y ataxia. Los problemas neurovegetativos que se observan incluyen disminución de la rumiación, bradicardia y alteración del ritmo cardíaco. Se puede presentar prurito como en el Prúrigo Lumbar, aunque este signo no

sea el predominante. Hay pérdida de peso y alteración del estado general. Los signos clínicos se agravan progresivamente terminando con la muerte del animal.

Presentación en el Hombre: en el ser humano, la enfermedad de Creutzfeldt – Jakob se manifiesta clínicamente en tres fases o etapas: la primer fase o ambulatoria presenta inestabilidad de la bipedestación, de la marcha, de los movimientos de las manos, de la voz, los movimientos oculares y la mirada. El discurso verbal comienza a deteriorarse, aparecen temblores y escalofríos incontrolables, falla la coordinación neuromuscular en las extremidades inferiores que comienzan a moverse lentamente hacia arriba y un trastorno oclusivo del habla – una especie de atragantamiento – que se conoce como “*disartia*”.

El segundo nivel de progresión de los síntomas o “fase sedentaria”, incluye temblores más severos, ataxia (incoordinación muscular), convulsiones musculares y una gran labilidad emocional característica, en la que el enfermo pasa de la euforia a la depresión, se ríe a carcajadas, mientras que a los cinco minutos llora desconsoladamente, y así sucesivamente. A pesar de todo, la degeneración muscular está ausente y todos los músculos esqueléticos presentan todavía sus reflejos normales.

La tercera fase de la enfermedad o fase terminal, se caracteriza por un agravamiento de todos los síntomas: el paciente no puede permanecer sentado sin ayuda, la disartia y los temblores empeoran. Aparece la *disfagia* (imposibilidad de tragar), incontinencia fecal y urinaria, y profundas ulceraciones de la piel. Luego sobreviene inevitablemente la muerte entre horribles convulsiones.

Prevención: no existen vacunas ni otro método para poder efectuar la profilaxis de esta enfermedad. Las únicas medidas seguras y razonables para evitar la difusión de la misma es el correcto manejo de los tejidos infectados con priones para que no sigan contagiando a otros animales o al hombre. La incineración de tejidos infectados sospechosos, hasta convertirlos en cenizas en un horno crematorio, es una medida efectiva.

La Organización Mundial de la Salud ha dictado pautas de bioseguridad a cumplir para tratar de frenar el avance de la enfermedad. Ellas son:

- * tomar precauciones con los elementos transmisores: carnes, vísceras, sangre y fluidos sospechosos de contener priones.
- * recomendar cuidados con la transmisión iatrogénica (provocada por el médico) en transplantes, cirugía o manipulación de residuos biológicos.
- * dar inmediato aviso de las Encefalopatías Espongiformes humanas a la oficina de la OMS en Ginebra, Suiza.

Por otra parte, la OMS ha definido los métodos de esterilización que sirven para destruir el prión en tejidos u objetos infectados:

- * Sumergirlo en una solución de urea 8 molar durante una hora.
- * Solución de sulfododecilsulfato al 10% durante 10 minutos a 80° C.
- * Solución acuosa de fenol al 90%.
- * Hidróxido de sodio 1 normal: 40 gramos por litro durante media hora a 20° C.
- * Agua lavandina: hipoclorito de sodio con contenido no inferior al 2% de cloro activo por 1 hora.
- * Esterilización por calor húmedo: 134° C durante 20 minutos.
- * Ultrafiltración mediante sistemas de porosidad inferior a 7 nanómetros.

Todos aquellos que trabajen con materiales sospechosamente priónicos deben utilizar máscara, anteojos de seguridad, doble par de guantes y delantal plástico. Todos los elementos que han estado en contacto con los materiales sospechosos deben ser sumergidos en ácido fórmico durante una hora, luego lavados con formol al 40 % y por último esterilizados en una de las formas descriptas.

En los humanos se recomienda el uso de hormonas exclusivamente obtenidas por ingeniería genética y de países libres de EEB (vaca loca).

Autor: Héctor Rolando Baigorria.

Médico Veterinario- MP 0477. Pcia de Entre Ríos.
