

# *El misterio letal de las 'vacas locas'*

**Decenas de entrevistas con expertos y la lectura de numerosos informes sobre el tema conducen a este escalofriante resumen de los temores de los científicos sobre la EEB**

Publicado el **Lunes 11 diciembre 2000**

BARRY JAMES

Casi cinco años después de que la crisis de las 'vacas locas' dejase al borde de la ruina a la industria vacuna británica, Europa empieza a afrontar el impacto humano y económico de una epidemia cuya magnitud se desconoce todavía. Ni las políticas nacionales ni las fronteras ofrecen una solución al problema que atemoriza a los consumidores y que ha causado ya más de 90 muertos. El análisis de los informes oficiales elaborados hasta la fecha deja sin responder muchos interrogantes sobre la enfermedad, pero plantea algunas posibilidades aterradoras.

Nadie sabe cómo empezó. Nadie sabe cómo terminará. Nadie sabe cuánta gente acabará muriendo por su culpa. Éstos son algunos de los aterradores misterios que los científicos están descubriendo a propósito de la enfermedad de las *vacas locas* o EEB, encefalopatía espongiforme de transmisión bovina.

La enfermedad puede surgir de la nada y estar latente durante años, que es como cree la comisión oficial británica encargada de la investigación sobre la EEB que comenzó la enfermedad en Inglaterra. Quizá se desarrolló, al principio, de forma espontánea en una vaca aislada. Para convertirse en epidemia necesitaba una vía de transmisión, que en Gran Bretaña fue la costumbre de alimentar a los animales de pastoreo con despojos triturados de otros ejemplares de su especie.

En Europa se sabe de 91 personas con la nueva variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, la condición neurodegenerativa y mortal que pueden contraer los seres humanos al entrar en contacto con carne infectada. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, que produce demencia y deja el cerebro lleno de agujeros, como una esponja, fue identificada por primera vez en los estudios independientes de dos médicos alemanes durante los años 20, pero hasta hace poco se consideraba que sólo afectaba a las personas mayores. La nueva variante de la enfermedad ataca también a los jóvenes e incluso hay casos de adolescentes.

El número de casos humanos puede parecer bajo si se compara con enfermedades como la malaria, que mata a millones de personas cada año. Pero lo que más preocupa a los científicos de toda Europa es la perspectiva de que esté en libertad un agente patógeno furtivo, mortal y, en gran medida, desconocido. La alarma de las *vacas locas* ha desatado una reacción de pánico contra el consumo de carne, pero el dato inquietante es que mucha gente puede estar ya infectada porque en su comida infantil o su hamburguesa, hace muchos años, se encontraban ya ocultas unas proteínas, llamadas priones, que, por alguna razón, se habían vuelto anómalas.

El peligro para la humanidad, dicen los científicos, es que el nivel general de posible infección va a ir aumentando, por lo que será más fácil que aparezca la enfermedad en generaciones futuras. Una muestra de esta amenaza es la velocidad a la que la encefalopatía espongiforme bovina se ha propagado entre el ganado británico en sólo unos años. Se han dado ya más de 180.000 casos, y, sin duda, hay otros muchos no descubiertos entre los 4,8 millones de vacas sacrificadas y destruidas desde 1996, en un intento de controlar la enfermedad. Un artículo publicado en la revista científica *Nature* calcula que 975.000 vacas infectadas han llegado a la cadena de suministro alimentario.

He aquí un resumen escalofriante, basado en dos docenas de entrevistas con expertos y la lectura de

decenas de documentos científicos, incluido el reciente informe oficial británico sobre la EEB, de 16 volúmenes, que muestra por qué están tan preocupados los científicos por la epidemia y otras enfermedades espongiiformes asociadas, capaces de afectar a la mayoría de las especies de mamíferos y aves:

El agente patógeno, que elimina la memoria, la personalidad y las funciones físicas, es extraordinariamente tenaz. Resiste el calor, el alcohol, el hervido, la luz ultravioleta y la radiación ionizante. Los instrumentos quirúrgicos que entran en contacto con él pueden seguir contaminados tras los procedimientos de esterilización habituales, y los investigadores se colocan protección corporal cuando van a manipularlo.

El agente patógeno puede sobrevivir durante años enterrado en el suelo, una cosa preocupante, porque los despojos de ganado, muchas veces, acaban en los vertederos. En los años cincuenta, Islandia sacrificó todas sus ovejas para eliminar una enfermedad llamada *scrapie* o tembladera del carnero. Cuando importó animales sanos, el mal no tardó en reaparecer. Algunos científicos creen que el *scrapie* puede encubrir grados leves de EEB en las ovejas.

Aunque tardan mucho en manifestarse, tal vez varias décadas en los humanos, las enfermedades espongiiformes son muy contagiosas. Según los científicos británicos, una vaca puede contraer EEB por ingerir un gramo de material infectado —un trozo equivalente a un grano de pimienta— de otra vaca. El resto más diminuto de la sustancia en la carne y la harina de huesos (el suplemento proteínico fabricado a partir de despojos animales derretidos) puede infectar una vaca.

El Comité Científico Permanente de la Unión Europea dice que "la dosis mínima infecciosa que se considera válida para los animales es la que debe aplicarse también a los seres humanos". Nadie sabe cuál es la dosis mínima, pero los científicos británicos han descubierto que un trozo de alambre que haya estado en contacto con el agente patógeno durante cinco minutos se vuelve tan infeccioso como una solución preparada a partir de sesos infectados.

Aunque las enfermedades espongiiformes son contagiosas, sobre todo, entre miembros de la misma especie, pueden saltar a otra especie con mayor o menor facilidad. Todavía hay mucho que aprender sobre esta barrera entre especies, sobre todo en lo que concierne a los humanos. Por ejemplo, se cree que el *scrapie* no se contagia a las personas.

Sin embargo, en Estados Unidos, los médicos han identificado varios casos de la nueva variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob entre personas que habían comido sesos de ardilla, y los científicos han alertado de que una encefalopatía espongiiforme denominada *enfermedad debilitadora crónica*, que se da entre los ciervos y alces de Norteamérica, puede ser también una nueva amenaza para los humanos.

Cuando el agente patógeno se ha adaptado a una nueva especie puede infectar a otros de sus miembros en dosis mucho menores. En los zoológicos, el agente patógeno ha causado un brote de enfermedades espongiiformes en primates, grandes felinos, antílopes y otras especies, a través de la alimentación con materias infectadas. El año pasado, un estudio identificó 82 casos en zoos. La encefalopatía espongiiforme bovina se puede provocar en las ovejas con fines experimentales, y los gatos domésticos han adquirido una variedad parecida a partir de alimentos para mascotas. Recientemente hubo que sacrificar a un león de 12 años en el zoológico de Newquay, en Inglaterra, y se descubrió que padecía una forma de encefalopatía transmisible.

Las encefalopatías espongiiformes son subrepticias. Un animal puede albergar una enfermedad espongiiforme y no mostrar síntomas. Los ratones infectados a través de priones de hámster permanecen aparentemente sanos durante un periodo de vida normal, aunque, de hecho, se vuelven

muy infecciosos. Se cree que el ganado es infeccioso desde las primeras fases de incubación, mientras la enfermedad se extiende por el sistema nervioso central hacia el cerebro, el tejido más letal de todos. Como se piensa que el periodo de incubación en las vacas es superior a tres años, la Unión Europea ha decidido esta semana destruir el ganado destinado a la venta mayor de 30 meses, a no ser que se hagan análisis después de sacrificado y se descubra que estaba libre de EEB.

La posibilidad de que un animal pueda ser infeccioso y no exhibir síntomas suscita la duda de si a las personas les pasa lo mismo. Por ejemplo, los científicos temen que un paciente al que no se le haya detectado Creutzfeldt-Jakob y que se someta a una operación por otro motivo pueda contagiarla a través de los instrumentos quirúrgicos. Como nadie conoce el periodo medio de incubación en los humanos, los servicios de transfusión de sangre en varios países, incluidos Estados Unidos y Canadá, están rechazando a donantes que hayan vivido en Gran Bretaña, aunque no está claro que los priones alterados se puedan transmitir a través de la sangre.

Cuando surgió la epidemia de las *vacas locas* en Gran Bretaña, en los años 80, el neurólogo y premio Nobel estadounidense Stanley Prusiner había publicado ya sus hallazgos de que la condición esponjosa del cerebro de las víctimas la causaban "unas partículas proteínicas infecciosas" o priones. Las proteínas son el componente fundamental del cuerpo y la base de todas las reacciones químicas de las enzimas. A medida que se fabrican, se van plegando o enroscando en tres dimensiones.

El agente que causa la enfermedad esponjiforme es una proteína que se ha plegado mal y que puede transmitir este defecto a las proteínas normales. Como las enzimas no son capaces de descomponer los priones defectuosos, éstos se acumulan en las células nerviosas y en el cerebro.

### **El principio del prion**

Es como si los ladrillos le dijeran a un arquitecto cómo construir una casa. Kurt Vonnegut describía el principio del prion en su novela *Cat's cradle*, en la que un cristal de hielo IX "enseñaba a los átomos una forma nueva de colocarse, trabarse y cristalizar" hasta que los océanos se convertían en hielo.

A diferencia de los virus, las proteínas no contienen material genético y, por tanto, no provocan una respuesta inmunológica. Por eso es tan difícil detectar una enfermedad causada por priones en un ser vivo. En una persona, una biopsia del cerebro o las amígdalas podría detectar quizá la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, pero sólo si los médicos examinan un área infectada.

Las proteínas defectuosas sobreviven al proceso de fundido que convierte el esqueleto de un animal en grasas industriales y gelatina, por un lado, y carne y harina de huesos, por otro. La harina es una proteína barata y nutritiva que ayuda a los animales a crecer y producir leche. En 1988, cuando se vio claramente que la transformación de animales herbívoros en carnívoros era la causa probable de la EEB, el Reino Unido prohibió alimentar al ganado con carne y harina de huesos de rumiantes, pero siguió exportando el material y, por consiguiente, extendiendo la enfermedad a otros países.

Los científicos consideran que la carne barata procedente de viejas vacas lecheras es la más peligrosa. Se utiliza para hamburguesas de vacuno, pasteles de carne y salsas de pasta; en una mezcla para hamburguesa puede haber carne de hasta 60 animales distintos. A veces, el proceso consiste en que unas máquinas y unos chorros de gran presión separan la carne más barata del hueso, que en una vaca enferma tiene muchas probabilidades de ser infeccioso.

Cada vaca proporciona aproximadamente siete kilos de carne separada por este proceso, que se van agrupando en lotes de cinco a siete toneladas. El Comité Científico Permanente de la UE calcula

que cada lote contiene carne de unos 1.000 animales, cualquiera de los cuales podría infectar a todos los demás y exponer a 400.000 personas al agente patógeno.

Ni siquiera el vegetariano más devoto puede evitar los productos del vacuno, que forman parte de una amplia gama de artículos, desde los filtros para cigarrillos hasta el jabón. El sebo hecho con grasa animal se utiliza en objetos corrientes, como alfombras o aparatos de televisión. En general, sólo se destina a alimento entre un tercio y la mitad del animal. "El verdadero mercado es el de los productos derivados", explica Paola Colombo, una funcionaria de la Comisión Europea.

### **La vaca en una píldora**

"Cosméticos, productos farmacéuticos, bolsos de piel..., todo eso son despojos animales". La gente se pone en el rostro cremas antienvjecimiento hechas de sustancias bovinas ligeramente tratadas; un peligro no definido, desde luego, pero el caso es que el coreógrafo George Ballanchine murió de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob después de utilizar un producto de glándulas bovinas para conservar su aspecto juvenil.

La primera víctima francesa de la nueva variante de Creutzfeldt-Jakob fue un culturista que empleaba un preparado para reforzar los músculos como los que se siguen vendiendo, prácticamente sin control, en las tiendas de alimentos dietéticos de Estados Unidos. Uno de ellos contiene "sesos, bazo, glándulas pituitarias y tejido ocular de vacuno, liofilizados", explica Michael Hansen, un microbiólogo de la Unión de Consumidores estadounidenses. "Es casi como meter la vaca en una píldora".

Otros productos bovinos de naturaleza discutible se utilizan para alimentos infantiles, alimentos para mascotas, preparados de belleza y vacunas. El mes pasado, Gran Bretaña retiró unas reservas de vacuna contra la polio tras descubrir que se habían cultivado a partir de suero de ganado británico cuando la enfermedad de las *vacas locas* estaba en pleno apogeo. La vacuna se ha administrado por vía oral a 11 millones de niños y viajeros. También se hicieron a partir de materiales de vacuno británico, al menos hasta 1993, otras vacunas contra el sarampión, las paperas, la rubeola, la difteria y la tosferina.

El Gobierno británico ha declarado que el riesgo de contraer la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob a través de una vacuna es "incalculablemente pequeño", pero no es eso lo que dice el autor de la primera gran investigación realizada en el Reino Unido sobre la enfermedad, sir Richard Southwood. En un memorándum interno advertía de que el peligro de infección a través de las vacunas era "moderadamente alto". Recomendaba que se considerase prioritario eliminar de las vacunas las sustancias procedentes de ganado bovino.

Si el número de personas que han estado expuestas a los priones y tal vez han resultado infectadas es desconocido e imposible de saber, el número de personas que van a morir sólo se sabrá con el tiempo. Las víctimas sufrirán insomnio, pérdida de memoria, depresión, ansiedad, retraimiento y temores, para pasar después a la pérdida de coordinación, la incontinencia y la ceguera.

Los cálculos sobre el número posible de muertes por la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob van de "varias docenas", según la ministra francesa de Sanidad, Dominique Gillot, a 250.000, según un reciente estudio británico.

"Podríamos estar ante una epidemia que afecte a cientos de miles de personas", explica John Collinge, del comité asesor sobre encefalopatías espongiiformes en Gran Bretaña. "Confiemos en que no sea así, pero es posible. Tenemos que protegernos contra el falso optimismo y los deseos ilusos, que plagan este campo desde hace demasiado tiempo".

John Kent, profesor de estadística en la Universidad de Leeds, que ha intentado cuantificar la crisis, dice que no hay que confiar en los modelos matemáticos, porque los científicos no saben qué dosis es infecciosa ni cuánta gente ha comido carne infectada. "Son dos variables verdaderamente importantes", explica. "Lo único que podemos hacer es presentar un abanico de posibilidades".

© *International Herald Tribune.*

© Copyright DIARIO EL PAIS, S.L.

# ***Riesgos para la salud humana derivados de la enfermedad de las 'vacas locas'***

ANDREU PALOU y FRANCISCA SERRA

Publicado el **Sábado 27 enero 2001** – Diario El País.

El vicepresidente segundo del Comité Científico de la Alimentación Humana de la UE y una investigadora especializada en nutrición revisan aquí los hechos científicamente establecidos sobre la enfermedad de las *vacas locas* y los riesgos de su transmisión al ser humano por medio del consumo de carne de vacuno contaminada. Los autores analizan la evolución de la epidemia en Europa y justifican las medidas adoptadas por la UE para frenar su expansión. Su principal conclusión es que la enfermedad puede erradicarse con la normativa en vigor, pero que para ello resulta imprescindible que los países extremen el celo para garantizar los controles del ganado y la exclusión de las harinas animales.

---

El fenómeno neurodegenerativo denominado, en una acepción general, como encefalopatías espongiiformes transmisibles es conocido desde hace tiempo. El nombre proviene de las observaciones al microscopio que permiten ver el cerebro infectado lleno de poros, como si fuera una esponja. Estas enfermedades cursan con un fallo en el control motor, seguido, en general, por demencia y a veces por parálisis, y, finalmente, la muerte.

## **Los orígenes**

La referencia más temprana se tiene en 1732, cuando se describieron los síntomas en ovejas. En esta especie animal y en la cabra, la encefalopatía se denomina *scrapie* o tembladera, pero no fue hasta dos siglos más tarde, en 1938, cuando se demostró que era una enfermedad transmisible. Existen enfermedades neurodegenerativas similares en diversas especies animales, tales como ciervo, alce, visón, felinos (gatos) y bovinos (vacas), llamándose en este último caso encefalopatía espongiiforme bovina (EEB). En humanos, la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob fue identificada en 1920, aunque no se asoció al *scrapie* hasta finales de 1950.

La EEB es, pues, una forma de encefalopatía espongiiforme transmisible que afecta al ganado vacuno. Se describió por primera vez en el Reino Unido en 1986 y desde entonces se han contabilizado unos 180.000 casos en dicho país. La incidencia de la enfermedad en terneros nacidos en otros países europeos es mucho más baja, sumando un total de 1.300 casos, la mayoría correspondientes a Francia, Irlanda, Portugal y Suiza. Alemania y España han detectado sus primeros casos en noviembre de 2000, e Italia, en enero de 2001.

## **La transmisión**

Aunque la enfermedad en las reses se conoce coloquialmente con el nombre de *vacas locas*, no hay locura en dichos animales. La vaca parece nerviosa, pierde peso, tiene dificultades para andar y la producción de leche desciende. El periodo de incubación es variable, en general entre tres y cinco años, aunque puede ser superior. El origen de la enfermedad en vacas es todavía objeto de debate. Parece ser que la forma bovina tiene su origen en el *scrapie* de las ovejas, pero no parece probable que las vacas se hayan infectado por contacto con ovejas en las granjas. Estudios epidemiológicos indican que la fuente de contaminación ha sido la utilización de carcasas de animales contaminados

(vacas y ovejas) para fabricar piensos para vacas. Se cree que la enfermedad ha derivado de la inclusión de material bovino contaminado en la fabricación de los piensos, que se produjo entre 1978 y 1980.

El rápido incremento de la enfermedad a mediados de los noventa (850 casos por semana en 1994) se debe probablemente a la inclusión de animales enfermos, no diagnosticados como tales, en la fabricación de piensos para consumo bovino. Esta práctica se prohibió en julio de 1988 en el Reino Unido, pero la materia prima siguió exportándose. La mayor parte de los casos descritos en países europeos tiene su origen en animales exportados del Reino Unido o alimentados con harinas de dicha procedencia.

Por otra parte, en el Reino Unido han aparecido unos 18.000 casos de EEB en terneros nacidos después de la prohibición de 1988. Se desconoce si estos animales han sido infectados directamente a través de su comida o por madres asintomáticas que hubieran ingerido dicha comida contaminada. La posibilidad de que la EEB pudiera ser contagiada a humanos se había considerado mínima hasta que en noviembre de 1989 la UE adoptó la primera medida comunitaria para evitar el consumo humano de carne contaminada.

### **Incidencia en Europa**

En estos momentos, la incidencia de la EEB en el conjunto de la Unión Europea está disminuyendo. En el Reino Unido se ha producido un descenso del 40% en el número de casos descritos en 2000 respecto a 1999 (1.136 casos), valor que debe compararse con los 36.000 casos descritos en 1992, el año de mayor incidencia. En Holanda se ha descrito un nuevo caso a principios de 1999, en Luxemburgo no han tenido lugar nuevos casos desde 1997, en Portugal se tienen valores estables desde mediados de 1999. Sin embargo, en Francia, Bélgica e Irlanda la incidencia está en fase de aumento. En 1999, el número de casos descritos ha pasado de 95 a 110 en Irlanda, de 3 a 9 en Bélgica y de 31 a 103 en Francia. Los primeros casos en Dinamarca, Alemania y España han sido descritos en 2000, y en Italia, en enero de 2001. Cuatro Estados miembros (Finlandia, Suecia, Grecia y Austria) no han registrado oficialmente ningún caso.

La medida comunitaria que obliga desde el 1 de enero a la realización de un test *post mórtem* para descartar el mal en todos los bovinos de más de 30 meses que vayan a entrar en la cadena alimentaria, es de esperar que produzca un aumento del número de animales enfermos detectados en todos los Estados miembros. Con todo, los casos positivos corresponden, cada vez más, a animales de mayor edad, lo cual es un buen síntoma, ya que puede presuponerse que la mayoría han nacido, y probablemente han sido infectados, antes de la crisis de marzo de 1996 (cuando se detectó la nueva variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en la especie humana, muy probablemente asociada al consumo de carne afectada). Debido a que el periodo de incubación en las vacas es de 3-5 años, con cierta variación, la eficacia de las medidas adoptadas sólo podrá ser valorada totalmente en 2004-2005.

### **Medidas europeas**

-Se ha prohibido el uso de harinas de carnes y huesos de mamíferos para la fabricación de alimentos para rumiantes a partir de julio de 1994. La prohibición es total (a todo el ganado) a partir del 1 de enero de 2001.

-Se han introducido medidas más eficaces para tratar los despojos de animales contaminados, con el fin de reducir la capacidad infecciosa al mínimo (a partir de abril de 1997).

-Se han adoptado medidas de vigilancia activa para la detección, control y erradicación de la EEB a

partir de mayo de 1998, que se complementan a partir del 1 de enero de 2001 con la obligatoriedad de analizar todas las reses de más de 30 meses de edad antes de su introducción en el mercado para consumo humano.

-Se ha obligado a la eliminación de los materiales considerados de riesgo (médula espinal, cerebro, ojos y amígdalas) de ternera, oveja y cabra en toda la UE a partir de octubre de 2000, a los que se ha añadido el intestino a partir de diciembre de 2000. Dichos materiales no pueden ser usados para el consumo de humanos ni para el de animales. Estos restos animales, responsables de la infección en un 95% de los casos, habían sido ya descartados en varios países miembros con anterioridad. Sin embargo, el desbloqueo a las propuestas de la Comisión Europea por algunos países no se ha producido hasta muy recientemente, tras la aparición de casos de EEB en países como Alemania y España.

-Prohibición de usar animales no aptos para el consumo humano para la fabricación de piensos a partir de marzo de 2001.

Aparte de éstas, algunos países, especialmente los que tienen una mayor incidencia de la enfermedad, han adoptado otras medidas específicas. Es de destacar que todas las decisiones comunitarias sobre este tema están basadas en la evaluación y asesoramiento científico, y se revisan de forma continua para actualizarlas en función de la nueva información científica. Por su parte, la Comisión Europea realiza inspecciones en los países miembros para verificar la correcta aplicación de las normas.

En definitiva, las medidas adoptadas han consistido en eliminar de la cadena alimentaria (humana y animal) todas las partes del ganado susceptibles de ser vehículos de alto riesgo de contaminación, es decir, médula espinal, cerebro, ojos, amígdalas e intestinos. Se consideran tejidos con un cierto riesgo de infección las vísceras (riñones, hígado, pulmón, páncreas, nódulos linfáticos y placenta). El comité de científicos de la Comisión Europea ha valorado en días pasados la inclusión de los chuletones, ya que en principio pueden ser considerados alimentos de riesgo, si no han sido bien cortados, por su cercanía a la espina dorsal. Los bistés se consideran seguros, aunque se puede incrementar (más exageradamente) la seguridad si se eliminan los nervios y el tejido linfático a la carne. La leche y sus derivados, el sebo y la gelatina son considerados seguros. Entre los materiales no alimentarios, susceptibles de suponer algún limitado riesgo de transmisión, están las vacunas (humanas y veterinarias) y los cosméticos preparados con material bovino.

### **Vías no alimentarias**

Una vez introducido el agente infeccioso en la especie humana, se genera un nuevo riesgo que debe valorarse en su justa medida: la posibilidad de contagio entre humanos. En el momento presente no existen datos científicos precisos acerca de la tasa de infección entre humanos. Los datos de otras especies demuestran que el contagio es mucho más fácil entre individuos de la misma especie, mientras que salvar la barrera específica requiere una dosis infectiva mayor.

Aun cuando estemos ante una situación hipotética, debe recogerse que ciertas organizaciones internacionales han elaborado una serie de recomendaciones para minimizar dicho riesgo. Además, ciertos países han adoptado ya medidas específicas. A continuación se enumeran algunas de las vías no alimentarias que se han descrito como susceptibles de suponer un cierto riesgo de contaminación:

-Cuando se determina el riesgo de infección de un tejido, debe tenerse también presente la vía de exposición. El contacto cutáneo de la piel intacta o de las mucosas no supone un riesgo notable, aunque de todas maneras es altamente aconsejable que las personas que trabajan con material



infectado eviten el contacto directo con dicho material. Otros tipos de contacto, como los trasplantes de córnea, las inoculaciones con inyecciones y el contacto con material quirúrgico contaminado parecen de alto riesgo potencial.

-Hasta el momento no ha sido detectado ningún caso de encefalopatía espongiiforme en humanos transmitida por transfusión sanguínea, aunque exista un bajo riesgo teórico. Sin embargo, las autoridades sanitarias de algunos países han adoptado medidas preventivas encaminadas a evitar su aparición. El problema se valora, probablemente, teniendo en cuenta que se tiene que conseguir un equilibrio entre rechazar ciertas fuentes de sangre y, al mismo tiempo, mantener reservas de sangre suficientes y seguras para los pacientes que requieran una transfusión.

El compromiso adoptado por Estados Unidos ha supuesto la no aceptación de donantes de sangre que hayan pasado un total de seis meses en el Reino Unido entre 1980 y 1996. Canadá, recientemente, ha añadido a dicha restricción la de donantes que hayan pasado un total de seis meses en Francia durante el mismo periodo. Estas medidas de precaución, que algunos consideran exageradas, pueden contribuir a la reducción del riesgo teórico, aunque habría que matizar que, incluso en países donde la donación de sangre está muy bien organizada, no hay una gestión total de los riesgos conocidos.

-Hasta el momento no se ha revelado ningún caso de transmisión de encefalopatía entre humanos por manipulación dental. Sin embargo, experimentos de infección en animales sí que han demostrado que la inoculación intraperitoneal del agente infeccioso es capaz de contaminar las encías y pulpas dentales, y éstas, a su vez, son capaces de contaminar cerebros sanos. Es por ello por lo que la Organización Mundial de la Salud ha recomendado, en casos de riesgo, la utilización de material desechable y su destrucción por incineración. En los casos en que esto no sea posible, entonces hay que seguir unos protocolos de descontaminación específicos. También se recomienda dejar para el final del día a los pacientes que requieren manipulación del tejido neurovascular, para permitir una descontaminación y limpieza más extensiva.

-Precauciones similares, aunque de mayor magnitud, se recomiendan en el caso de pacientes susceptibles de estar contaminados y que deban pasar por un proceso quirúrgico. Las precauciones están encaminadas a evitar la contaminación de todo el personal hospitalario, además de a pacientes que van a ser intervenidos usando el mismo instrumental quirúrgico.

-No se conoce que la encefalopatía sea transmisible de la madre al niño durante el parto. Los casos de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob familiar son principalmente fruto de mutaciones genéticas. No parece necesario adoptar medidas especiales en un parto de una madre infectada, excepto en el caso de que haya procedimientos invasivos que supongan un contacto con los tejidos considerados de alto riesgo. El recién nacido debe ser manejado usando procedimientos de control de infección habituales y sí que deben tomarse precauciones especiales para evitar el riesgo de exposición a la placenta y a sus materiales y líquidos asociados que después deberían ser incinerados.

En definitiva, el método más seguro hasta hoy para garantizar que no hay riesgo de infección residual por instrumentos contaminados y otros materiales es su destrucción por incineración. Cuando ello no es posible, se pueden usar otros métodos alternativos, aunque son menos eficaces, como seguir un protocolo específico de lavado con sosa y posterior esterilización, o de lavado de las superficies de contacto con lejía.

## **La enfermedad humana**

Hay diversos tipos de encefalopatías espongiiformes en humanos, todas ellas muy raras y de incidencia bajísima. Los más significativos son:

-El *kuru* . Fue descubierto en los años cincuenta en una tribu de Nueva Guinea que tenía por costumbre comer el cerebro de sus muertos en los ritos funerarios; precisamente este rito permitió establecer la relación entre la enfermedad y su vía de transmisión. El número de casos de *kuru* ha descendido notablemente desde que se prohibió su práctica en 1955.

-La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob aparece de forma esporádica y tiene una incidencia mundial de alrededor de un caso por millón y año, afectando mayoritariamente a personas de entre 55 y 75 años. La enfermedad se inicia con un deterioro mental progresivo, que rápidamente se asocia a torpeza, inestabilidad, pérdida de visión, espasmos musculares y una variedad de signos y síntomas neurológicos que a menudo pueden asociarse con un electroencefalograma característico. En los últimos estadios de la enfermedad el paciente está incapacitado para hablar y moverse y, en la mayoría de los casos, la muerte sobreviene a los pocos meses de la aparición de los síntomas.

Las encefalopatías espongiformes transmisibles son fatales y, hasta el momento, no se conoce tratamiento para su curación. En España esta enfermedad presenta la tasa de mortalidad más baja de un conjunto de 11 países incluidos en un estudio que ha seguido los casos registrados desde 1993 (0,69 personas por millón).

-La variante (o nueva variante) de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ) es la nueva forma de encefalopatía humana aparecida en 1996 y que se ha relacionado directamente con la bovina y la crisis de las *vacas locas*. En contraste con la forma tradicional, la vCJ afecta principalmente a pacientes menores de 30 años, el periodo de enfermedad es más largo (de unos dos años) y está altamente relacionada con la exposición a la EEB, probablemente mediante la ingesta de alimentos contaminados. Los síntomas también son ligeramente diferentes.

Las evidencias científicas demuestran que la vCJ está causada por el mismo agente que provoca la enfermedad bovina. Se tiende a considerar un riesgo para contraer la enfermedad el residir en el Reino Unido, por su alta incidencia de la EEB en los últimos años. En estos momentos hay descritos 89 casos confirmados en la UE, de los cuales 85 corresponden a habitantes en el Reino Unido, 3 en Francia y 1 en Irlanda.

Hay numerosos factores, incluso genéticos, que se escapan de la presente revisión y que influyen en la susceptibilidad a contraer la enfermedad.

En el momento actual no hay ningún test adecuado para detectar la enfermedad antes de la aparición de los síntomas clínicos. Pueden ser útiles para el diagnóstico de la enfermedad la resonancia magnética, la biopsia de amígdalas y un test de líquido cerebroespinal. En el momento presente, el diagnóstico certero de la enfermedad vCJ sólo puede confirmarse con el examen al microscopio del cerebro de los pacientes fallecidos.

## **El prión**

Las enfermedades infecciosas transmisibles suelen estar causadas por microorganismos tales como los virus y las bacterias. En el caso de las encefalopatías espongiformes transmisibles, la situación es claramente distinta. Aunque todavía no está totalmente demostrado, la hipótesis más aceptada es que el agente infeccioso es una proteína anormal, que se denomina prión. Cuando esta proteína distorsionada llega a un cerebro sano, entra en contacto con formas normales de la misma proteína y allí, actuando como una especie de plantilla, va modificando la forma de las proteínas normales y generando formas priónicas infecciosas.

A partir de este punto, los nuevos priones que han adoptado la forma anormal serán capaces de modificar las formas normales de las proteínas de su misma especie. La hipótesis sobre la

naturaleza priónica de la encefalopatía espongiforme fue formulada en los años ochenta por el norteamericano Stanley Prusiner, que recibió el Premio Nobel en 1997 por estos descubrimientos.

## **Detección**

Las características del prión hacen que la metodología habitual de detección, basada en métodos bioquímicos analíticos, no sea de aplicación inmediata. Es probable que el agente infeccioso sea el propio prión, pero no existe la certeza absoluta. Así pues, el agente infeccioso no está claramente identificado ni aislado, por lo que es difícil realizar una valoración fiable del riesgo de transmisión de la EEB a humanos. A su vez, la precisión de los test de diagnóstico es limitada. Además, tampoco se conoce la naturaleza de la función de la proteína normal: experimentos realizados con ratones transgénicos, a los cuales se les ha eliminado dicha proteína, no han demostrado que les ocurra nada, aparentemente.

La infección por prión no parece causar ninguna reacción inmune (no se detectan anticuerpos), y al no tener material genético conocido, no se pueden usar las técnicas de biología molecular basadas en la amplificación de fragmentos de ácido nucleico. Así pues, con la información científica de que disponemos, los métodos para la detección del prión tienen que estar basados en la capacidad de preparar anticuerpos específicos contra él y revelar posteriormente su presencia. Este fundamento es la base de metodologías (ELISA y Western-blotting) de uso frecuente en los laboratorios que hacen investigación con proteínas.

Actualmente no hay ningún test de laboratorio capaz de detectar la enfermedad en animales vivos. Los veterinarios confirman *post mórtem* la EEB mediante examen y estudio histopatológico del cerebro al microscopio.

No todos los métodos existentes para la detección de las formas priónicas (que son probablemente el agente causante, o al menos un marcador fiable de la enfermedad) son totalmente eficaces ni fiables. Es muy importante que el test no dé falsos positivos ni tampoco falsos negativos (es decir, que no deje de detectar un animal contaminado). Son aspectos relevantes a tener en cuenta en la selección de un ensayo para la detección de la EEB.

En 1995 se consiguió desarrollar los primeros anticuerpos para segmentos sintéticos de formas priónicas. Estos anticuerpos permiten detectar la presencia de priones en muestras de animales, y discriminar entre los sanos y los infectados. La mayor parte de los métodos se basan en dichos anticuerpos. Actualmente, la Comisión Europea ha aprobado tres test diferentes que permiten, en un tiempo razonablemente corto (entre 6 y 24 horas), realizar determinaciones a gran escala (en mataderos) para descartar la presencia de animales contaminados antes de permitir la comercialización de su carne.

Por último, cabe añadir que si las medidas propuestas por la UE se cumplen, existen claras garantías de poder controlar el problema en Europa. Si no se cumplen, habrán de adoptarse otras. Las harinas han sido claramente identificadas como la fuente de infección en las vacas. No es beneficioso para el consumidor especular sobre otras fuentes que no cuenten con evidencia científica. Lo importante ahora es forzar que se cumplan las normas y que se adopten todas las medidas compensatorias que garanticen su cumplimiento.

---

**Andreu Palou** es catedrático de Bioquímica y Biología Molecular en la Universidad de las Islas Baleares y vicepresidente segundo del Comité Científico de la Alimentación Humana de la UE. **Francisca Serra** es catedrática de la Escuela Universitaria de Nutrición y Bromatología de la Universidad de las Islas Baleares.