



**FUNDACION NEXUS**

ciencias sociales – medio ambiente – salud

***ENCEFALOPATIAS ESPONGIFORMES SUBAGUDAS***

**Por**

**Annita Scarlatti**

**Conferencia dictada en el seminario “Por un campo sano. Cómo  
estamos en sanidad agropecuaria?”**

**Dirección de estudios económicos de la Bolsa de Cereales.  
29 de Abril de 2004**

Las EES o enfermedades por priones son una familia de enfermedades transmisibles, subagudas y neurodegenerativas, con características clínicas y patológicas distintivas. El prión es una proteína normal transformada, se ha vuelto resistente a la proteasa.

### EES HUMANAS

#### ESPORÁDICAS

- Enfermedad de Creutzfeldt – Jakob (ECJ)

#### ADQUIRIDAS

- Iatrogénicas
- Kuru
- ECJ nueva variante (ECJ nv)

#### FAMILIARES

- ECJ familiar
- Enfermedad de Gerstman-Sträussler-Scheinker
- Insomnio Familiar Maligno

### EES ANIMALES

- Scrapie: ovejas y cabras
- Encefalopatía espongiiforme transmisible del visón
- Encefalopatía espongiiforme bovina (EEB): ganado vacuno
- Enfermedad debilitante crónica: alce y ciervo
- Encefalopatía espongiiforme felina: gato doméstico, puma, chita
- Encefalopatía espongiiforme de ungulados cautivos: kudu, nyala.

La característica que unifica las EES es la neuropatología. La enfermedad tiende a ser un proceso de la sustancia gris caracterizado por pérdida neuronal, cambios espongiiformes y gliosis. Aparición de placas de tipo amiloide de tamaño y localización variables, según la entidad que se trate; éstas placas tienen una tinción inmunohistoquímica que identifica la proteína prión.

La transmisión espontánea de la enfermedad no es clara. La vía oral parece ser importante. Otra vía potencial es el contacto con empalizadas y alambre de púa contaminados con tejidos infectados.

ECJ nv ( se describirán algunas de las características de ésta entidad, dado que es la relacionada con la EEB): difiere en varios aspectos de la ECJ, 1) edad de comienzo en personas más jóvenes (29 años vs 60 años); mayor duración de la enfermedad (16 meses vs 8 meses); 3) las alteraciones de conducta son precoces y frecuentes, generalmente la primera consulta médica es psiquiátrica, poco después el paciente tiene dolores e incoordinación del movimiento; 4) no hay alteraciones electroencefalográficas características; 5) puede haber anomalías en la resonancia magnética ( a nivel talámico); 6) la diferencia más importante es la

neuropatológica (presencia de grandes placas amiloides inmunireactivas para la proteína prión, con un centro eosinófilo y rodeadas de cambios espongiiformes).

Existen varias razones para creer que la EEB y la ECJ nv están relacionadas:

- La emergencia de la ECJ nv coincide temporalmente con la epidemia de EEB
- La transmisión experimental de la EEB a primates no humanos tiene las mismas características anatomopatológicas que las de los pacientes con ECJ nv.
- Los perfiles glicoformes de la ECJ nv y de la EEB son las mismas y diferentes a las de las otra EES
- Los ratones y primates no humanos inoculados experimentalmente con ambas entidades, demuestran perfiles glicoformes idénticos.

Hasta Diciembre 2003 se han reportado a nivel mundial 153 casos de ECJnv ( 143 en el Reino Unido, 6 en Francia y 1 en Canadá, Irlanda, Italia, Estados Unidos); prácticamente todos los pacientes estuvieron muchos años en el Reino Unido. No hubo ningún caso en países donde no hubo EEB.