

L'encefalopatia espongiforme bovina (EEB)

Document tècnic informatiu

Les encefalopaties espongiformes transmissibles són un conjunt de malalties neurodegeneratives causades per prions (unes proteïnes anòmales). Provoquen una degeneració progressiva del sistema nerviós central que apareix després d'un període llarg d'incubació, i el deixa amb aspecte d'esponja. Avui són malalties incurables, sense tractaments específics ni vacunes, i amb un desenllaç mortal.

La més estesa ha estat l'encefalopatia espongiforme bovina (EEB), descrita per primera vegada a Gran Bretanya l'any 1987. Es tractava d'una malaltia nova, que afectava als bovins, amb un període d'incubació força llarg i amb moltes similituds amb el *scrapie* (encefalopatia espongiforme dels ovins i caprins). Les investigacions van concloure que probablement l'agent causal del *scrapie* va afectar l'espècie bovina, superant la barrera d'espècie. Es creu que la transmissió de l'oví al boví es va fer per via oral, a través del consum de pinsos que contenien farines de carn i ossos d'ovins afectats per *scrapie*. Es pensava que la transmissió als humans no era viable, però el març de 1996 la Unitat de Vigilància Nacional de Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) al Regne Unit va informar sobre una nova variant d'aquesta rara malaltia (en endavant ν CJD). La ν CJD és similar al clàssic CJD esporàdic, però apareix en individus més joves i els seus electroencefalogrames no coincideixen amb els típics de CJD. La ciència ha acabat demostrant que la ν CJD està causada pel mateix agent que la EEB. Les persones probablement adquireixen la infecció pel consum d'aliments contaminats amb l'agent causal.

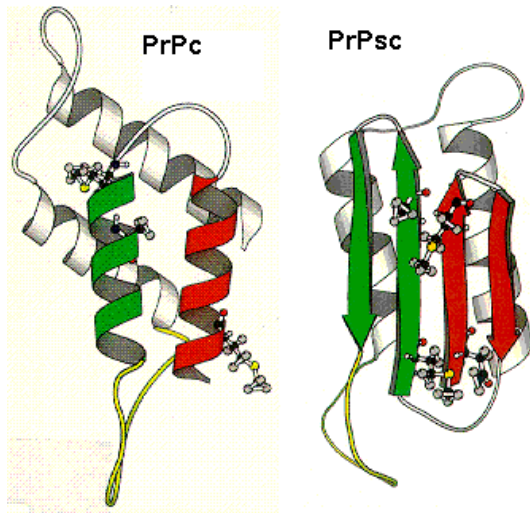
L'EEB ha tingut una gran repercussió mediàtica, política, econòmica i sanitària i ha donat lloc a la crisi alimentària més important de la Unió Europea.

La causa de les encefalitis espongiformes transmissibles

Aquestes malalties són causades per uns agents no convencionals denominats prions. Un prió és una proteïna patògena que té alterada la seva estructura. A

diferència dels altres agents infecciosos (com els virus, bacteris, fongs, etc.), que contenen àcids nucleics (ADN,ARN o tots dos), els prions estan formats només per aminoàcids.

Figura 1. Proteïna cel·lular de membrana fisiològica (PrPc) i proteïna priònica (PrPsc).



La (PrPsc) és una proteïna priònica, resistent a la proteasa, d'estructura química molt similar a la d'una proteïna present en el teixit nerviós que és la proteïna cel·lular de membrana (PrPc), però amb diferent configuració espacial. La PrPsc és capaç d'induir la PrPc a generar noves molècules de PrPsc que poc a poc es van acumulant en el teixit nerviós fins que finalment l'acaben afectant.

Que la infecció progressi fins causar malaltia o no depèn de diversos factors, entre els quals figuren la quantitat de PrPsc que arribi a l'organisme i de PrPc existent en el teixit, la via d'infecció, la barrera d'espècie i la susceptibilitat genètica (hi ha genotips més sensibles i genotips resistents). S'han identificat diferents soques i fenotips de l'agent causal en les diferents espècies afectades.

Els prions són molt resistents als procediments convencionals d'inactivació, tant als tractaments físics (resisteixen altes temperatures, per això persistien en els pinsos amb farines d'origen animal) com a la inactivació química convencional.

Patogènia i transmissió

La porta d'entrada més habitual del prió és la via oral. En el cas concret de l'encefalopatia espongiforme bovina l'entrada de l'agent etiològic es va produir a través del consum de pinsos contaminats amb prions (farina de carn d'animals amb *scrapie*). A més de la necessitat de contacte amb l'agent causal, l'epidemiologia d'aquesta malaltia indueix a pensar que existeix un component genètic, com en altres espècies (humans i ovins). La transmissió materna en l'EEB (de la mare al vedell) sembla molt rara.

Els prions entren a l'organisme principalment a través del teixit limfoide de l'intestí, sobretot a nivell de l'ili (plaques de Peyer). Les amígdales es consideren un altre punt d'entrada de l'agent. Després d'un temps variable, l'agent es dirigeix al sistema nerviós central a través del sistema nerviós perifèric i amígdales, provocant la formació de noves molècules de PrPSc. La invasió d'aquestes molècules produeix una neurodegeneració espongiforme extensa i pèrdua neuronal.

El coneixement dels teixits implicats en la replicació i/o transport del prió és essencial per determinar els òrgans que han de ser considerats Material Específic de Risc (en endavant MER), els que s'han d'eliminar abans d'entrar a la cadena alimentària (humana i animal). Per això, els òrgans i els teixits definits com a MER són retirats de l'animal durant el seu processament a l'escorxador (els veterinaris que fan el control oficial als escorxadors, han de controlar que aquest material es retira de manera correcta). Una vegada retirats els MER, s'han de tractar d'acord amb la normativa establerta per assegurar la seva correcta destrucció (tractament dels residus a temperatura i pressió molt altes i posterior eliminació en abocadors autoritzats).

Els signes clínics

El període mitjà d'incubació de l'EEB és de 4-6 anys, amb un ventall d'edat de presentació des de 20 mesos a 18 anys. El llarg període d'incubació fa que la malaltia sigui subclínica durant cert temps. Els símptomes, una vegada es manifesta la malaltia, consisteixen en canvis en l'estat mental i comportament així com posturals i de locomoció. Pot aparèixer aprensió, nerviosisme, ansietat, agressivitat, apatia, moviments exagerats del cap i el coll, atàxia (incoordinació de la marxa, debilitat), tremolors... Si durant la inspecció de l'animal viu a l'escorxador es detecten alguns d'aquests símptomes característics s'ha de sospitar EEB.

Diagnòstic

Els procediments de diagnòstic actuals d'aquestes malalties es basen, a més de la sospita clínica, en l'estudi postmortem del teixit nerviós, identificant les lesions histològiques i la presència de PrPSc mitjançant la utilització de tècniques immunocitoquímiques, de transferència Western o tests ràpids. Als escorxadors de Catalunya les mostres es remeten al laboratori PRIOCAT, del Centre de Recerca en Sanitat Animal (CreSA) on es fa la prova per la detecció de la proteïna patògena per immunoassaig de captura (ELISA).

Mesures de control en remugants.

Aquestes mesures s'han basat en estudis epidemiològics i sobre la patogènia de la malaltia, i s'han d'anar modificant en funció dels nous coneixements científics i de l'experiència adquirida. Les mesures de protecció s'han basat en la prohibició de l'ús de les farines de carn i os en l'alimentació animal, en la retirada dels MER de la cadena alimentària humana i animal i en la implantació de programes de vigilància, activa i passiva, de la malaltia.

Prohibició de la utilització de farines de carn i os (FCO) en l'alimentació animal.

Els estudis epidemiològics realitzats a l'inici de l'epidèmia van identificar les farines de carn i os contaminades amb l'agent causal d'aquesta malaltia com el principal vehicle de la seva transmissió als bovins. La prohibició de l'ús de les FCO es va estendre a l'alimentació de tots els animals de producció ramadera l'any 2001.

Exclusió dels materials específics de risc (MER) de la cadena alimentària.

Els estudis sobre la patogènia indiquen que la infecciositat es localitza principalment en el Sistema Nerviós Central, però hi ha altres teixits i òrgans que podrien mantenir la infectivitat d'un animal afectat. Els teixits definits com a material específic de risc (MER) són retirats de manera sistemàtica de la cadena alimentària humana i animal.

A la taula es recullen els materials que ara es consideren de risc.

Espècie	Edat	Materials específics de risc
Bovina	< 12 mesos	Amígdales , intestí des del duodè fins al recte i el mesenteri.
	>de 12 mesos	Els MER dels menors de 12 mesos i també el crani, exclosa la mandíbula i inclòs l'encèfal i el ulls i la medul·la espinal.
	> de 30 mesos	Els MER anteriors i la columna vertebral excloses les vèrtebres de la cua, les apòfisis espinoses i transverses de les vèrtebres cervicals, toràciques i lumbar, i la cresta mitja i les ales del sacre, però inclosos els ganglis de l'arrel dorsal.
Ovina i caprina	< 12 mesos	La melsa i l'ili
	> 12 mesos	Els MER dels menors de 12 mesos i el crani, inclòs l'encèfal i els ulls, les amígdales i la medul·la espinal dels ovins i caprins de més de 12 mesos o en els quals s'observi l'erupció d'un incisiu definitiu
També són considerats com a MER els cadàvers de bovins, ovins i caprins de totes les edats.		

Implantació del programa de vigilància de l'EEB. Té com a objectiu principal detectar els animals infectats i eliminar-los de la cadena alimentària, com a mesura fonamental per protegir la salut pública.

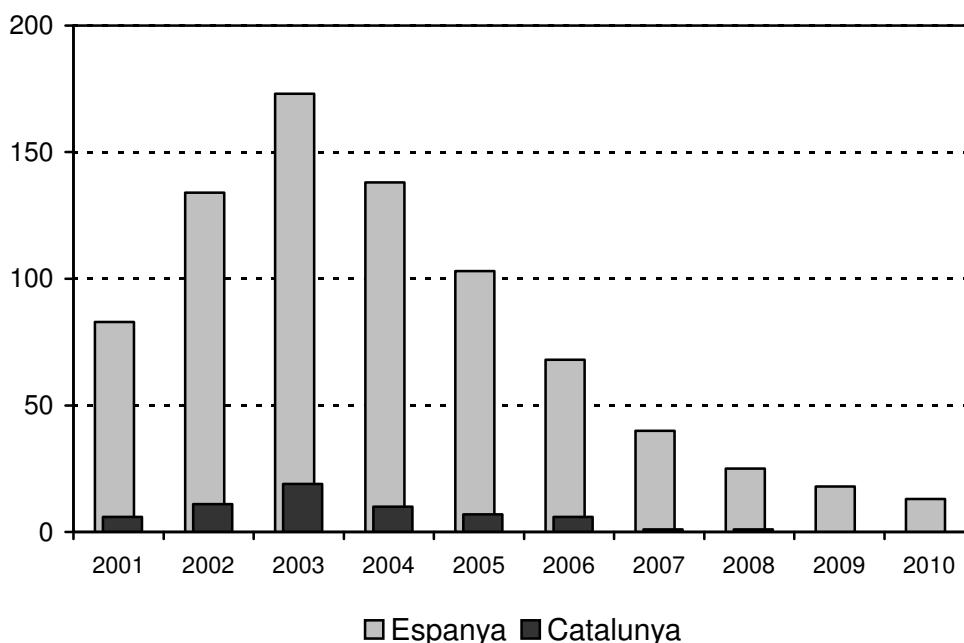
El programa té dues vessants. La vigilància passiva es basa en la declaració dels casos clínicament sospitosos de patir una encefalopatia. La vigilància activa té l'objectiu de detectar els animals infectats sense simptomatologia clínica, i altres casos no detectats pel sistema de vigilància passiva. A finals dels anys 90 es van desenvolupar els anomenats tests ràpids de diagnòstic de l'EEB, que permeten analitzar un gran nombre de mostres i obtenir resultats ràpidament. Aquests mètodes van ser validats per la Comissió Europea.

Des de 2001 s'ha vingut realitzant una anàlisi sistemàtica de l'EEB a tots els bovins a partir d'una determinada edat. Inicialment la legislació establí el marge d'edat per fer aquesta prova en 24 mesos, però l'evolució i coneixement de la malaltia ha fet que aquest marge d'edat hagi anat canviant amb el pas dels anys. El país de procedència de l'animal també determina l'edat a partir de la qual es fa.

Situació epidemiològica de la malaltia en el bestiar.

No hi ha hagut cap cas autòcton d'EEB a Catalunya ni el 2009 ni el 2010 (es va donar un cas positiu d'un animal procedent de Menorca el 2010). Això és un fet positiu que demostra que les mesures de vigilància epidemiològica són eficaces. El màxim de casos a Catalunya es va donar l'any 2003: a partir d'aquest any, els casos han disminuït progressivament. Si es valora el conjunt d'Espanya, des de la confirmació a l'any 2000 del primer cas d'EEB i fins el 2010, s'han detectat un total de 776 focus amb 795 casos. L'evolució de la malaltia a Espanya també és descendent des del 2003 (173 casos), i l'any 2010 es van declarar 13 casos. La disminució és constant i significativa.

Figura 2: Nombre de casos de EEB per any. Catalunya i Espanya, 2001-10.



A la Unió Europea (UE) es va produir un descens molt important ja des de 2001. De fet, a tots el països de l'UE l'evolució de la malaltia ha tingut un patró similar a partir del moment en què es descriuen els primers casos.

Perspectives

Els resultats del programa de vigilància de l'EEB a la UE suggereixen que les mesures preses han estat efectives perquè la seva prevalença ha disminuït dràsticament. En el futur cal esperar modificacions de les normes relatives a les EET que canviaran les existents. No és pot baixar la guàrdia davant d'aquesta malaltia que ha causat la crisi alimentària més important de la història de la UE.

Referències accessibles a internet

Encefalopatías espongiformes transmisibles.

http://www.aesan.msc.es/AESAN/web/cadena_alimentaria/detalle/eet.

Encefalopaties espongiformes transmissibles (EET). <http://www20.gencat.cat/portal/site/DAR>

La vigilància i el control de les encefalopaties espongiformes transmissibles a Catalunya (Any 2010). <http://www.gencat.cat/salut/acsa/html/ca/dir1312/doc13327>.

Portal sobre la EEB. <http://www.oie.int/es/sanidad-animal-en-el-mundo>

Programa nacional de vigilancia, control y erradicación de la encefalopatía espongiforme bovina (Año 2012). <http://rasve.mapa.es/Publica/Programas>.

Segunda hoja de ruta contra las EET- Documento sobre la estrategia 2010-2015 contra las encefalopatías espongiformes transmisibles. http://ec.europa.eu/food/food/biosafety/tse_bse

Altres referències

Badiola JJ, Pumarola M. Encefalopaties espongiformes transmissibles. Barcelona: Ediciones Mayo, 2010.