Suprimit: ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS

RESUMEN

El presente trabajo se basa en el estudio sobre una enfermedad que causa una especie de locura en los bovinos denominada encefalitis espongiforme bovina,(EEB) y que también puede afectar al hombre con el nombre de Creutzfeldt-Jakob.

La EEB esta vinculada con el scrapie una enfermedad también prionica que se conoce desde hace 250 años y que afecta a las ovejas.

Todo comenzó 1883 cuando una vaca tenia los mismos signos clínicos que las ovejas , pero no se dio a conocer hasta 1986, cuando se crea la alarma social ante una enfermedad desconocida para nosotros.

Esta enfermedad esta asociada a la presencia de un agente infeccioso no convencional denominado Prión, que son proteínas isomorfa anormales.

Con las investigaciones que se llevó acabo se averiguo que la EEB fue contagiada por las harinas de carne, el motivo fue que en los años 80 en Reino Unido sufrieron una crisis energética con lo cual bajaron las temperaturas del tratamiento, eliminaron los disolventes de las harinas haciendo que el agente del scrapie se activara contaminando a todo bovino que consumiera pienso.

A partir de entonces se prohíbe la exportación de harinas desde Reino Unido a otros países y alimentar con ellas a ningún animal, se eliminan los Materiales de riesgo específicos en plantas de transformación y se especializan laboratorios para llevar a cabo un control de los casos de EEB en España.

A raíz de la EEB aparecen otras enfermedades causadas por el mismo agente y que puede padecer el hombre y como consecuencia de esto la aparición de una nueva variante de la Cretzfeldt-Jakob. Esta se diferencia porque afecta a edades muy jóvenes.

Desde la EEB algunos de los productos de la vida cotidiana quedaron afectados por la utilización de partes del bovinos como materia prima para su obtención como es en el caso de la gelatina y cosméticos.

Para los cosméticos se prohíbe la utilización de estas materias primas para la obtención de cremas de cualquier tipo.

Y con la gelatina se tranquilizó a la población ya que para la elaboración de estas, parece ser, se utilizan pieles, huesos, etc donde no se ha detectado restos del agente infecciosos y son acto para el consumo.

Suprimit: ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS

GLOSARIO

Ácidos nucleicos: Están constituidos por subunidades denominadas mononucleótidos que , a su vez, se forman por la unión de tres moléculas sencillas: ácido ortofosfórico, una pentosa y una base nitrogenada. Las bases nitrogenadas de los ácidos nucleicos son las bases púricas (adenina o guanina) y las bases pirimidínicas (citosina y guanina). La pentosa puede ser la ribosa o bien la desoxirribosa, que se diferencia de la anterior por tener un átomo menos de oxígeno en su estructura. Según la presencia de una u otra hay dos clases de ácidos. Ácido o ADN y ácido ribonucleico a ARN. El ADN suele encontrarse en el núcleo de la célula y es el constituyente fundamental de los cromosomas almacenando la información genética. El ARN suele encontrarse en el citosol o citoplasma celular y es el encargado de transportar la información de las proteínas.

Anticuerpo: sustancia producida por el organismo como medio defensivo específico contra una sustancia extraña introducida en la circulación sanguínea.

Antígeno: sustancia ajena al organismo que, introducida en la circulación sanguínea, determina la formación de anticuerpos. La mayoría de los antígenos están constituidos por proteínas o células.

Gen: Unidad física y funcional de la herencia. Un gen es una secuencia de nucleótidos ordenada localizada en una posición determinada de un cromosoma concreto y que codifica un producto funcional específico (por ejemplo, una proteína).

Glicoproteína: proteína con un grupo glucídico (ya sea un azúcar sencillo-glucosa, lactosa....o un derivado del mismo). Suele encontrarse en la superficie de las células formando parte de la membrana celular. Pueden ser antigénicas.

Nucleasa: Cada una de las enzimas que hidrolizan a los ácidos nucleicos y se encuentran en varios tejidos como el páncreas, hígado, bazo y riñón.

Péptido: Nombre genérico de un numeroso grupo de compuestos nitrogenados formados por concatenación de dos o más aminoácidos, por enlaces péptidicos. La unión se realiza entre el grupo amíno de un aminoácido y el carboxílico de otro con pérdida de una molécula de agua.

Polipéptidos: Proteína formada por numerosos péptidos.

Proteasa: Grupo de enzimas que hidrolizan las proteínas transformándolas en aminoácidos o en péptidos sencillos.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

Proteína: Compuestos orgánicos complejos derivados de la reunión de un elevado número de moléculas de aminoácidos.

PrPc: Es una proteína hidrosoluble que se localiza normalmente en la membrana celular.

PrPsc: Tiene exactamente la misma secuencia de aminoácidos que el prion normal.

INDICE

OBJETIVO---------- 7
INTRODUCCIÓN---------- 7
ANTECEDENTES---------- 7
CAPITULO I: EL PRIÓN
1.INTRODUCCIÓN---------- 9
2. QUE ES EL PRIÓN---------- 14
3. ESTRUCTURA DEL PRIÓN---------- 14
4. NATURALEZA DEL AGENTE PATÓGENO---------- 16
4.1 PROPIEDADES FÍSICAS-QUÍMICAS---------- 16
4.2 PROPIEDADES BIOLÓGICAS---------- 19
4.3 METODOS DE INACTIVACIÓN---------- 20
5. CONVERSIÓN PrPc (NORMAL) EN PrPsc (PATÓGENO)---- 21
6. DIAGNOSTICO---------- 22
6.1 CAMBIOS DE COMPORTAMIENTO---------- 23
6.2 ALTERACIONES DE LA SENSIBILIDAD---------- 23
6.3 ALTERACION DE MOVIMIENTOS Y POSTURAS-------- 23
7. DONDE SE ENCUENTRA EL GEN PrP---------- 24
8. BARRERA DE ESPECIES---------- 24
9-PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO---------- 25
CAPITULO II: HARINAS DE CARNE
1. INTRODUCCIÓN---------- 27
2. QUE TRATAMIENTO TENIA LA HARINA DE CARNE ANTES DE LA EEB---------- 28
3. QUE OCURRIO---------- 28
4. QUE TRATAMIENTO TIENE LA HARINA DE CARNE DESPUÉS DE LA EEB----------28
5.PREVENCIÓN----------30
5.1 PLANTA DE TRANSFORMACIÓN DE RESIDUOS CARNINOS (DIGESNOR)----------31

5.2 LABORATORIO REGIONAL DE ARAGÓN---------- 33
5.3 LABORATORIO NACIONAL DE REFERENCIA DE LAS EET DE ZARAGOZA----------34
5.4 MEDIDAS ADOPTADAS POR LA COMISIÓN Y CUMPLIMIENTO DE LA NORMATIVA----------36

CAPITULO III: ENFERMEDADES RELACIONADAS CON LA EEB

1.INTRODUCCIÓN----------39
2.ENFERMEDAD CREUTZFELDT-JAKOB----------42
2.1 QUE ES LA ENFERMEDAD----------42
2.2 CUALES SON LOS SÍNTOMAS DE LA ENFERMEDAD----------43
2.3-COMO SE DIAGNOSTICA----------44
2.4-COMO SE TRATA LA ENFERMEDAD----------44
2.5 COMO SE TRANSMITE----------44
2.6 COMO PUEDEN LAS PERSONAS EVITAR PROPAGAR LA ENFERMEDAD----------45
2.7 QUE INVESTIGACIONES SE ESTÁN REALIZANDO----------46
3.NUEVA VARIANTE DE LA ECJ (v-ECJ)----------46
4.SCRAPIE----------48
4.1 INTRODUCCIÓN----------48
4.2 SINTOMAS----------48
4.3 DIAGNOSTICO DEL SCRAPIE----------49
4.4 TRANSMISIÓN Y PREDISPOSICIÓN GENETICA----------50
4.5 SITUACIÓN DEL SRAPIE EN ESPAÑA----------51
5.INSOMNIO FATAL (IFF)----------52
5.1. INTRODUCCIÓN----------52
5.2. EPIDEMIOLOGIA Y CLÍNICA----------52
5.3 DIAGNOSTICO----------53
6.KURU----------55
6.1 INTRODUCCIÓN----------55
6.2 EPIDEMIOLOGIA----------56

Suprimit: ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS

6.3 SINTOMAS----------56

7. GERSTMANN-STRAUSSLER-SCKEINKER----------56
8. ENCEFALITÍS ESPONGIFORME DEL VISON (EEV)----------57
9. ENFERMEDAD CAQUECTIZANTE CRÓNICA----------57
10. ENCEFALOPATÍA ESPONGIFORME DE ZOOLÓGICOS (EEZ)----------58
11. ENCEFALOPATÍA ESPONGIFORME FELINA (EEF)----------58

CAPITULO IV: LA GELATINA

1-INTRODUCCIÓN----------60
2. QUE ES LA GELATINA----------61
2.1 UNA PROTEÍNA VALIOSA PARA EL HOMBRE----------61
2.2 GELATINA EN HOJAS----------63
2.3 HIDROLIZADOS----------63
2.4 GELATINA INSTANTÁNEA----------63
3. LA GELATINA ES UN MULTITALENTO----------63
4.PROCESO DE FABRICACIÓN----------64
5. PRIORIDAD ABSOLUTA PARA LA CALIDAD Y LA SEGURIDAD----------66
5.1 MATERIAS PRIMAS DE ALTA CALIDAD----------66
6.REGLAMENTO DE LA CE----------68

CAPITULO V: LOS COSMÉTICOS

1.INTRODUCCIÓN----------69
2. QUE SON LOS COSMÉTICOS----------69
3.MATERIAS PRIMAS QUE SE UTILIZAN EN LA ELABORACIÓN DE COSMÉTICOS----------71
4. MEDIDAS A TOMAR EN LA APARICIÓN DE LA EEB LOS COSMÉTICOS----------72

CONCLUSIONES

BIBLIOGRAFÍA

OBJECTIVO:

El objetivo del trabajo, es realizar una recopilación de la problemática de la mal llamada enfermedad de las vacas locas, se estudia sus efectos y consecuencias sobre los distintos sectores.

INTRODUCCIÓN:

En los últimos años los medios de comunicación han alertado a la población de una enfermedad que causa una especie de " perdida del juicio " en los bovinos y que además, puede afecta al ser humano. Científicamente esta enfermedad se llama encefalitis espongiforme bovina (EEB) o mal llamada enfermedad de las " vacas locas" ,en el caso de afectar al hombre recibe el nombre de enfermedad Creutzfeldt -Jacob. Ambas enfermedades pertenecen al grupo de encefalopatías espongiforme transmisibles (EET) , una enfermedad del sistema nervioso central que le da al cerebro un aspecto esponjoso debido a la aparición de vacuolas (cavidades con líquido) . (1)

ANTECEDENTES:

Las encefalopatías espongiformes no son enfermedades introducidas recientemente, sino que existe un amplio precedente de las mismas.

En los animales, el scrapie (temblera de las ovejas) es conocido al menos desde hace 250 años y parece ser que es la enfermedad que se ha transmitido al hombre a través del bovino siendo genéticamente muy complejo el paso de oveja a vacas.

En Papua Nueva Guinea, se conocía de antiguo una enfermedad que no tenía sintomatología de infección, pues no presentaba fiebre, inflamación, etc,... siendo su síntoma principal la descoordinación. Carleton Gadchisn la estudió y observó en el cerebro de los enfermos fallecidos a causa de la misma, que faltan neuronas y que hay grandes vacuolas en su lugar. La enfermedad era reconocida como kuru y presentaba muchas analogías con la temblera de las ovejas. Para esta enfermedad se descartó la posibilidad de transmisión

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

por herencia, y se concluyó con que era debida a prácticas de canibalismo. Debe ser así, pues cesado el canibalismo ha desaparecido la enfermedad.

Además del kuru, en las personas también se dan otras encefalopatías, y la primera estudiada a fondo es la denominada enfermedad de Creuzfeldt-Jakob (CJD) (conocida desde 1920) . También se conocen otras encefalopatías como el IFF (insomnio fatal familiar), o la GSS (enfermedad de Gerstmamn-Stranssler-Scheinker, también familiar)

A finales de los 60 en el Reino Unido, se registraron varios casos en los que varias muestras de tejido de animales presentaban una sintomatología no conocida en ellos, y que pasó a dominarse EEB, enfermedad que se extendió rápidamente por la cabaña bovina del país. En 1995 se registraron varios casos de encefalopatías espongiformes en personas , se trataba de una enfermedad que por sus características era casi semejante a la CJD, pero que afectaba a personas más jóvenes y que presentaban también un encefalograma diferente, por lo que se concluyó que se trataba de una variante de la CJD, la cual se terminó relacionando con la EEB.(2)

CAPITULO I: EL PRIÓN

1- Introducción:

¿Cuál es el agente infeccioso causante de la EEB ? Inicialmente, se postuló la teoría de que esta enfermedad era causada por virus lentos de muy pequeño tamaño ;estos virus se caracterizan por presentar largos periodos de incubación, es decir pasa mucho tiempo desde que se produce la infección por parte del virus hasta el momento en que esta se detecta en el animal o individuo afectado . Pero repetidos estudios con microscopía óptica y electrónica nunca llegaron a visualizar el virus . Posteriormente, surgió la teoría del virión , consistente en una pequeña partícula informacional, presumiblemente un ácido nucleico, ya se ADN (ácido disoxirribonucleico) o ARN (ácido ribonucleico) , asociada a una proteína del huésped. Pero esta teoría nunca llegó a ser demostrada ya que el agente causante de la encefalopatía espongiforme, no perdía su capacidad infectiva al utilizarse los sistemas clásicos de inactivación de los ácidos nucleicos, como son las radiaciones ionizantes, las radiaciones ultravioletas, el calor seco, las proteasa, las nucleasa o el formol. Con estos antecedentes el agente causal de la enfermedad sería " una pequeña partícula infecciosa proteica que es resistente a la mayoría de los procedimientos que modifican los ácidos nucleicos " y que es capaz de reproducirse sin necesidad de material genético. Por este motivo a los agentes causantes de la EEB se les denominó priones, como acrónimo de Proteína infecciosa. (3)

La característica fundamental que diferencia los seres vivos de los seres inertes es que los primeros están constituidos por células . Éstas son las unidades más pequeñas con vida propia , es decir , son capaces de automantenerse, autorrelacionarse y autorreproducirse .

Existen algunos seres vivos formados por una única célula (unicelulares) , como por ejemplo las bacterias y otros formados por un conjunto de ellas, son los organismos pluricelulares, están constituidos por miles de millones de células . En el caso de los humanos se calcula que una persona adulta está formada por unos 60 billones de células. En un organismo las células se organizan formando tejidos (conjunto de células de características iguales que desempeñan una misma función especializada) . El corazón, la piel, los músculos, todos los órganos están formados por células, y cada célula está

constituida por miles de millones de moléculas, constituidas a su vez por elementos químicos como el carbono, el hidrógeno o el oxígeno. Estas moléculas se agrupan para desempeñar diferentes funciones, como formar estructuras, aportar energía o regular procesos bioquímicos.

Dentro de las -moléculas que forman parte de una célula podemos diferenciar dos grandes grupos:

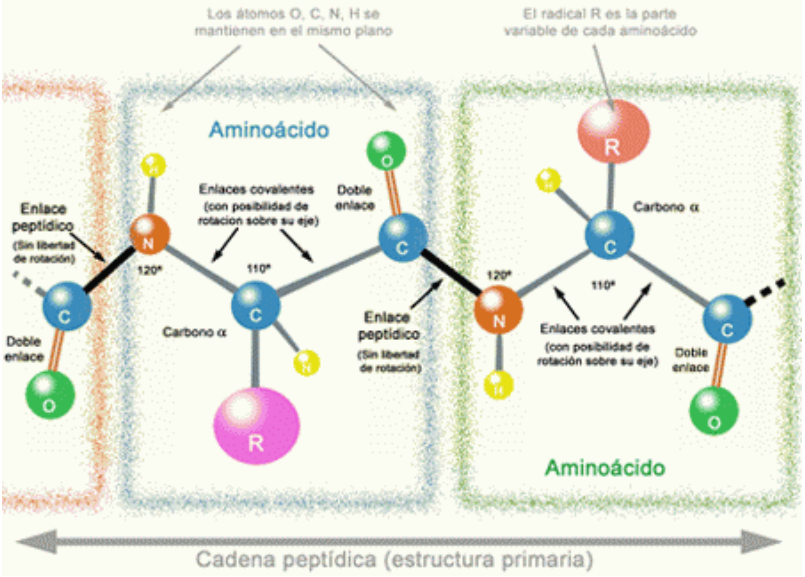
-las moléculas inorgánicas, como el agua o las sales minerales, que no son exclusivas de las células y pueden encontrarse en elementos inertes de la naturaleza como las rocas..

-las moléculas orgánicas o biomoléculas, que son exclusivas de los seres vivos , y son los glúcidos , lípidos , ácidos nucleicos y proteínas.

En una célula podemos distinguir dos compartimentos, por un lado tenemos el núcleo donde se encuentra el ADN o ácido nucleico, el cual es el encargado de almacenar la información genética necesaria para que la célula pueda "vivir"; por otro lado tenemos el citosol o citoplasma en el cual se producen casi la totalidad de procesos bioquímicos que permiten la supervivencia de la célula, captar los alimentos y transformarlos para obtener la energía necesaria para poder replicarse.

De todas las biomoléculas, las proteínas ocupan un lugar privilegiado, pues son las moléculas orgánicas más abundantes de la célula, ya que por término medio suponen el 50% del peso seco de la célula. Su importancia , sin embargo , no radica exclusivamente en su abundancia , sino también en la enorme variedad de funciones biológicas que desempeñan , ya sea en calidad de moléculas estructurales (por ejemplo , el colágeno de los tendones , huesos , piel y cartílagos responsable de sus elevadas resistencias) o como partícipes en multitud de procesos: transporte de otras moléculas (ejemplo: la hemoglobina , que transporta el oxígeno por la sangre) , defensa frente a lo no propio (anticuerpos) , transformación de unas sustancias en otras (las enzimas)...

Las proteínas son macromoléculas (su tamaño se mide en nanómetros $1nm=10^{-9}$ m) , son moléculas que a su vez están constituidas por aminoácidos , pequeñas moléculas orgánicas unidas entre sí por un enlace denominado peptídico .



(figura 1): estructura primaria de las proteínas, entendida esta como la secuencia de aminoácidos.

En la naturaleza existen 20 aminoácidos diferentes la combinación de los cuales da lugar a las proteínas . Los aminoácidos serían como las letras de nuestro abecedario, de manera que al igual que construimos miles de palabras combinando las letras de nuestro abecedario, se generan infinidad de proteínas combinando los diferentes aminoácidos. Una proteína no es más que una larga cadena polipeptídica , que puede tener unos 100, 200, 300,.... 10000 o más aminoácidos. Para una proteína concreta los aminoácidos se encuentran ordenados secuencialmente y esta ordenación es siempre la misma, ya que esta define la estructura y función de la proteína.

Así pues es lógico preguntarse quien o que determina el orden de los aminoácidos. Para formarse una proteína concreta los aminoácidos deben ensamblarse en un orden específico, y esto se consigue siguiendo las instrucciones contenidas en otra molécula , el ADN.

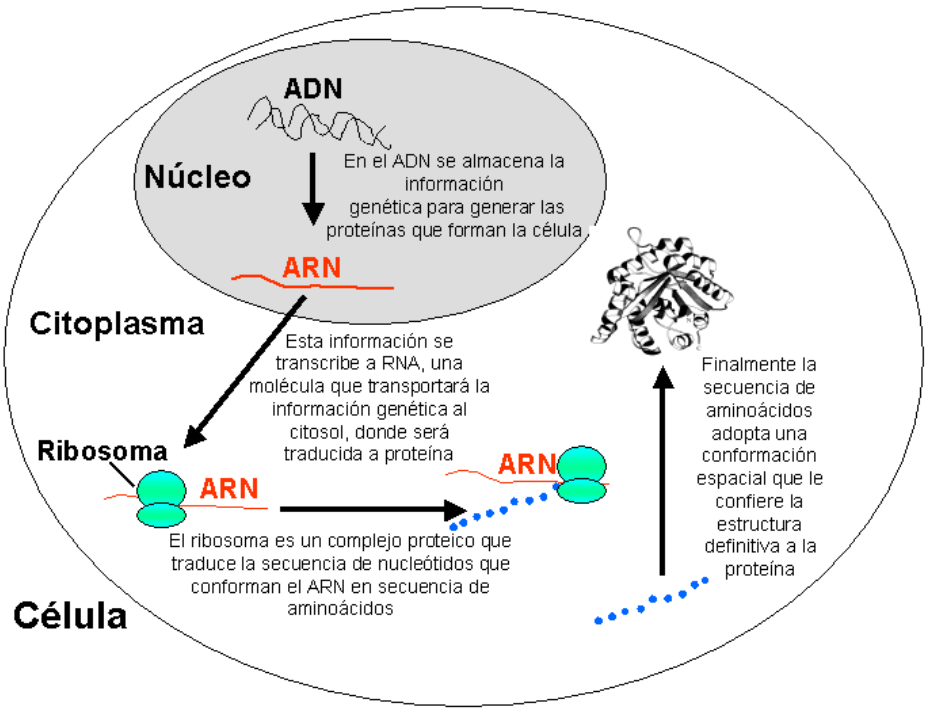
Siempre que se construye una vivienda , se necesita del plano elaborado por el arquitecto , donde se recoge la estructura , tamaño y forma de la casa.

Análogamente la morfología , estructura y actividades de una célula se encuentran “escritas” en un plano que la célula posee. Este plano se denomina material genético y en el caso de las células que dan lugar a organismos pluricelulares este material no es otro que el ácido desoxirribonucleico o ADN.. Ya hemos comentado que este material se encuentra en el núcleo de la célula y que el ADN está estructurado en el espacio formando los cromosomas. Se puede decir que los cromosomas actúan como si fuesen libros , y en sus páginas (los genes) está codificada (escrita) la información genética que más tarde será traducida en el citoplasma para determinar en que orden han de estar los aminoácidos para generar la proteína concreta. La información genética podría simplificarse de manera que a un gen le corresponde una proteína.

La secuencia de aminoácidos conforma la estructura primaria de la proteína, pero esta no va a permanecer en forma lineal. unidimensional sino que se va a replegar o enrollar sobre sí misma, en algunos casos de manera espontánea y en otros gracias a la actuación de otras proteínas, las chaperonas, cuya función es chequear la estructura tridimensional de las proteínas presentes en la célula y facilitar que estas adopten la estructura espacial que les corresponde por secuencia..

La estructura secundaria de las proteínas se refiere a la disposición regular y repetitiva de los aminoácidos. Hay una serie de estructuras secundarias que se repiten en muchas proteínas como la hélice α o la hoja plegada β , que se vuelven a enrollar hasta conformar la estructura espacial definitiva, tridimensional , particular y especifica de cada proteína, la estructura terciaria , que puede observarse utilizando técnicas sofisticadas como la difracción de rayos X o la resonancia magnética nuclear. Es entonces cuando va a poder realizar su función . También puede ocurrir que una proteína esté constituida de varias cadenas polipeptídicas, es decir, que esté formada por más de una proteína, en este caso podemos hablar de estructura cuaternaria y no seria otra cosa que la disposición en el espacio de las diferentes cadenas polipeptídicas (otra forma de llamar a las proteínas) que dan lugar a la proteína Cualquier alteración que se produzca en el enrollamiento original , en la conformación nativa de la proteína puede ocasionar que ésta no realice su tarea particular, que no pueda llevar a cabo su función. Así, cuando sometemos una proteína a

Un aumento de temperatura , podemos alterar por completo su plegamiento específico , su estructura tridimensional , y por tanto su función. (4)



Esquema de una célula

2- Que es el prión:

El prión es un agente infeccioso que no contiene ácido nucleico, hasta el momento la única molécula que se consideraba capaz de almacenar información biológica y con capacidad replicativa. Se trata de una forma anormal de glicoproteína , es decir, una proteína con residuos glucídicos –de ahí el sufijo glico- que normalmente se encuentra en las células del organismo infectado, pero con una estructura anormal que provoca un cambio en la función biológica normal. El prión es considerado un agente patógeno en si , como otros bien conocidos agentes infecciosos , incluyendo bacterias , virus , hongos y parásitos ya que su presencia provoca una patología y tiene capacidad infectiva, puede extenderse desde una sola célula a todo el organismo .

Ya hemos comentado antes que el prión es una proteína con capacidad infectiva que tiene una estructura similar, pero no idéntica, a otra proteína presente en las células del organismo infectado y que esta estructura alterada la confiere una función distinta, y en este caso en concreto patológica. La proteína celular, parecida a la priónica es un componente frecuente de los glóbulos blancos (linfocitos) y de muchos otros tejidos como la superficie de las células nerviosas del cerebro .

La característica más destacable y controversial del prión , es que puede reproducirse sin material genético porque está conformado por proteínas ubicadas en las células de los animales y humanos. (5)

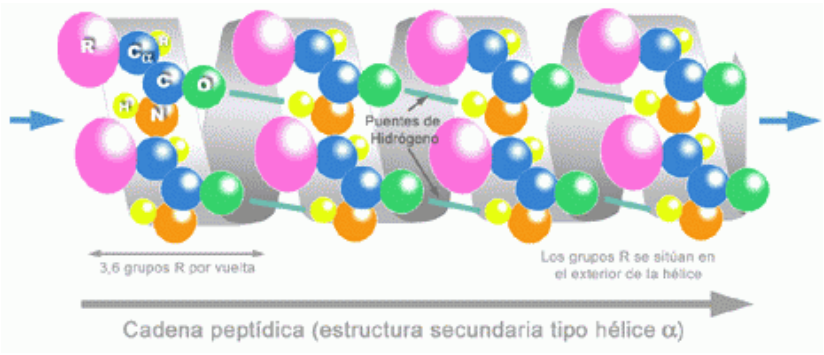
3-estructura del prion:

El controvertido descubrimiento en 1982 de un nuevo tipo de agente infectivo cuya naturaleza contradecía las creencias biológicas y epidemiológicas vigentes hasta entonces, ha ofrecido un nuevo punto de vista sobre el desarrollo de diversas enfermedades neurológicas.

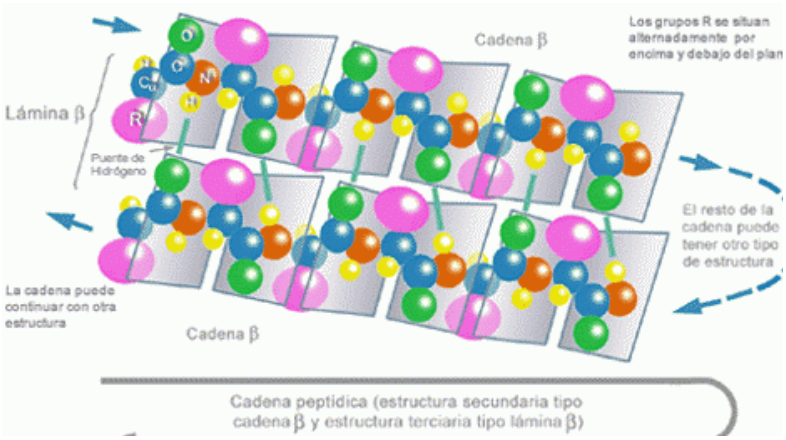
En contra del conocido enunciado de biología, universalmente aceptado hasta entonces, que establece que la secuencia de aminoácidos determina en última instancia la estructura terciaria de las cadenas peptídicas para un medio concreto, en el caso de las encefalopatías espongiformes se observó que parecían existir dos versiones de las misma proteína ambas con idéntica secuencia de aminoácidos pero con propiedades bioquímicas diferentes. Así

pues se vio que mientras la forma de proteína priónica clasificada como normal (PrPc, Proteína Prionica Celular)) era digerida por la acción de determinadas proteasas, la forma anómala o patógena (PrPsc) era parcialmente resistente, lo que explica por qué se acumula en los tejidos nerviosos del encéfalo llegando incluso a formar microplacas amiloides. La razón para ello estaría en que aunque ambas formas de la proteína compartían la misma secuencia de aminoácidos o estructura primaria, debido a mecanismos que todavía hoy no son totalmente comprendidos podía producirse una transformación de determinados tramos de la estructura secundaria de la forma normal (el primer nivel de plegamiento real de la secuencia de aminoácidos, en forma de hélice alfa a cadena beta) lo que a su vez afectaría a la forma tridimensional o estructura de la proteína (el plegamiento sobre sí mismo de la estructura secundaria debido a fuerzas hidrofóbicas-hidrofílicas, puentes de hidrógeno, etc..)

La estructura secundaria de la proteína prionica PrPc es mayoritariamente helicoidal (rica en hélices alfa (figura2)) mientras que la formación de la variante patógena conlleva un aumento del contenido en estructura extendidas (rica en cadenas beta y láminas beta (figura3)) así mientras que la forma normal PrPc tiene un 42 % de hélices alfa (más compactes) y un 3 % de láminas beta, la forma patógena PrPsc tiene un 30% de hélices alfa y un 43% de laminas beta.(8)



(figura 2): representación de la estructura secundaria de las proteínas en su forma hélice alfa



(figura 3): representación de la estructura secundaria de las proteínas en forma de 2 cadenas beta que juntas forman una lámina beta (estructura terciaria).

4- Naturaleza del agente infeccioso:

Una de las características más importantes en la singularidad de los priones, es su gran resistencia a los tratamientos proteolíticos, aquellos que van dirigidos a la destrucción de la estructura terciaria, secundaria y en algunos casos incluso la primaria de la proteína. Esta circunstancia reviste de una enorme importancia práctica sobre todo desde el punto de vista sanitario ,pues condiciona la eliminación o inactivación , con garantías, del agente infeccioso en los materiales procedentes de animales enfermos o sospechosos.

4.1-Propiedades físicas y químicas:

La acción de los compuestos químicos y físicos también es diversa y la mayoría de los distintos grupos de sustancias utilizados de forma habitual en la desinfección de los agentes convencionales, no se comportan de forma eficaz:

- **Formaldehído:** El tratamiento con formaldehído no garantiza la inactivación total, ni a concentraciones altas (al 3,7% durante 4 horas solo consigue una inactivación del 90-95%). La fijación que produce este compuesto (también por derivados como el

paraformaldehídisina-peryodato , o mediante etanol), que se utiliza habitualmente en los laboratorios de anatomía patológica con fines diagnósticos, exalta sustancialmente la resistencia al calor en el autoclave , lo que supone un inconveniente importante a la hora de eliminar los restos de materiales utilizados y un motivo de preocupación desde el punto de vista laboral. Los niveles de infectividad del tejido fijado pueden reducirse mediante el tratamiento con ácido fórmico a concentraciones del 96% o superiores , durante 1 hora (tanto en el caso de scrapie como del agente de la EEB) , con la particularidad de que no altera la calidad de las preparaciones. De igual modo , se comportan otros agentes , como el glutaraldehído , el óxido de etileno , el acetiletileneimine o la β-propiolactona.

- **Proteasa:** La pronasa resulta igualmente eficaz frente a los priones (sobre el agente del scrapie obteniendo a partir de cerebro de ratón es capaz de reducir su infectividad un 98%) y su actividad se ve potenciada si se combina con SDS . En otras investigaciones más recientes, sin embargo, también desarrollan sobre cerebro de ratón ,se descarga la actividad proteolítica directa de la pronasa, atribuyéndose la eficacia de los tratamientos frente a los priones a otro tipo de actividad.

La tripsina en condiciones no desnaturalizantes resulta escasa.

- **Nucleasa:** Al tratamiento con nucleasa, ni PrPsc (prion anormal) ni PrPc (prion normal) son sensibles a una amplia variedad de estas enzimas, circunstancias que se encuentra relacionada con su condición proteica. Recientemente se ha descrito la acción proteolítica de secreciones bacterianas de origen ambiental, que son capaces después de una incubación de 72 horas o menos , con material infectivo, de eliminar la señal que reconocen diversos anticuerpos específicos en un inmunoblotting .

- **Calor:** Como es bien sabido, el calor directo de la llama, es el calor seco o el calor húmedo (inicialmente del agua hirviendo) han sido utilizados con propósitos de esterilización o desinfección desde las épocas más remotas . Se afirma que los soldados de Alejandro Magno hervían el agua antes de beberla cuando estaban en campaña y , como señala la biblia , los soldados hebreros al regresar de la batalla

estaban obligados a flamear la parte de su equipo que resistía el fuego y el resto debían introducirlo en agua hirviendo. En la edad Media, la vestimenta de los fallecidos de peste bubónica era quemada siempre, para evitar la extensión de la enfermedad. Finalmente , la incineración de los cadáveres, fueran de hombres o de animales, procedentes de individuos

enfermos de enfermedades contagiosas, ha sido considerado a lo largo de los años el mejor método para evitar el contagio.

Los efectos del calor sobre la infectividad, son muy escasos. El calentamiento a 80ºC durante un 1 hora hace disminuir la infectividad a menos de 10^1; el hervido a 100ºC durante 1 hora , disminuye mínimamente la infectividad .

Para conseguir la inactivación completa , es preciso mantener a 132ºC durante 2 horas , con el fin de garantizar la inactivación del prion infeccioso y aún así , existen dudas razonables pues el agente de la EEB es todavía más resistente que el del scrapie.

- **Radiaciones:** Antes de especularse, siquiera, con la naturaleza proteica de los agentes que causan las EEB, cuando se planteaban posibilidades y alternativas

causales que implicaban, entre otros, a viroides , virinos o virus lentos como agentes de las canales, siempre llamaba la atención que la infectividad de los preparados de cerebro de ovejas con scrapie, resultaban, entre otros hechos, `particularmente resistentes a las radiaciones, tanto a las UV como a las ionizantes.

Es sabido que a medida que disminuye la λ de la luz, aumenta la energía de radiación; por esta razón, las radiaciones UV y las ionizantes (rayos X y radiaciones Y, principalmente) poseen capacidad microbicida reconocida, aunque algunos microorganismos y estructuras son especialmente resistentes. La luz UV de 235 nm deλ constituye un agente proteotrópico reconocido, mientras que la λ de 260 nm , aproximadamente, tiene un marcador carácter nucleotrópico , que se manifiesta por la formación de dímeros de timina que inhiben la replicación y función del DNA. En cualquier caso , la luz UV posee el inconveniente de una muy escasa capacidad de penetración en superficies sólidas opacas que absorben la luz, por lo que en la práctica solo se utiliza para el tratamiento de superficies. La radiación Y, que sí posee capacidad de penetración actúa produciendo electrones (e), radicales hidroxilo (OH) y radicales hidruro (H) que juntos, o por separado, alteran y degradan tanto ácidos nucleicos como proteínas. Por lo general, en los seres vivos, la capacidad de resistencia está en razón inversa del grado de evolución, siendo mucho más resistentes los microorganismos que los seres superiores.

Alper señaló en 1985 la resistencia del scrapie a las radiaciones UV . Bellinger-Kawahara estudiaron, por su parte, la inactivación de los priones que producen el scrapie, mediante la irradiación, con luz UV de 254 nm , de preparaciones purificadas. En este estudio, los priones fueron irradiados sobre hielo con dosis de UV que llegaron hasta los 120.000j/m^2 .

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

En las condiciones de los experimentos, una dosis de 10 J / m^2 formaban dos dímeros de timina por cada 5,1 x 10^6 Daltons de DNA de células eucariotas .Los valores D37, esto es , el tiempo necesario para destruir el 90% de los priones de una muestra, a 37ºC , para los priones del scrapie iban desde 17000 a 22000 J / m^2, con una media de 20.000 . Para determinar su efecto por comparación , se estudiaron ambos parámetros sobre distintos controles, incluyendo un virus filamentoso (el bacteriófago) , viroides (el viroide que causa el tubérculo fusiforme de la patata) y un enzima (la ribonucleas A) . Por un lado, se observó que el valor D37 para los priones cae dentro del rango de las proteínas puras y por otro, respecto de los controles, pudo comprobarse su mayor resistencia otros controles , como es el caso del virus polyoma , que resulta 200 veces más sensible, o los retrovirus murinos , que lo son 40 veces más. Uno y otros resultados sugieren la ausencia de ácido nucleico , al menos de cierto tamaño, pues no se excluye la posibilidad de que existe un pequeño polinucleótido, aunque su tamaño debería ser realmente muy pequeño, en el improbable caso de que tal hecho fuera realidad.

También se han llevado a cabo estudios con radiaciones ionizantes, igualmente utilizando el agente scrapie ovino. Como en el caso anterior , estos agentes son mucho más resistentes que distintos tipo de virus animales . comprobaron que el título de diversas preparaciones de Kuru, ECJ y scrapie solamente se reducía a una décima parte de su título de partida, o incluso menos , después de la irradiación con dosis tan altas como 50 KGy de rayosγ y, entre la décima y milésima parte , o menos , después de la irradiación con 200 KGy . Deben recordarse que los seres superiores son mucho más sensibles a las radiaciones que los microorganismos, y las proteínas (enzimas) lo son mucho más todavía.(6)

4.2-Propiedades biológicas:

Las enfermedades priónicas se caracterizan por tener largos periodos de incubación, existe un periodo de tiempo relativamente grande , a veces incluso de años, desde el momento de la infección hasta el momento de detección de la enfermedad. Este tipo de enfermedades tampoco producen una respuesta inflamatoria, eso hace que sea bastante difícil detectar la enfermedad antes de que se manifieste como tal. El prión no produce antígenos, al tener una estructura muy parecida a proteínas presentes en el huésped no es reconocido por el sistema inmunitario como algo extraño. La patología es crónica y progresiva y en casi todos los casos tiene un desenlace fatal para el organismo infectado por el prión.

Como ya se ha comentado anteriormente, la naturaleza del prión es proteica, no es más que una proteína con capacidad infectiva.

Tiene un periodo de adaptación a nuevos hospedadores, característica que le ha permitido infectar ovinos, bovinos y humanos.

También se ha detectado la existencia de distintas cepas, con una serie de características biológicas específicas para cada una de ellas, como la capacidad infectiva, el tiempo de latencia, etc.

4.3-Métodos de inactivación:

Aunque, por separado, tanto los tratamientos en auto clave como con sosa no son completamente efectivos, en combinación se consigue la inactivación total de los priones.

- **Autoclave:** el tratamiento es a 134ºC y durante 1 hora.
- **Hipoclorito sódico**: Figuran entre los más activos . Soluciones con hasta 25.000 ppm de cloro activo han llegado a inactivar por completo del agente del scrapie.

En diversos tipo de experimentos expuestos a soluciones con 13 a 750 ppm de cloro disponible, fueron efectivas en tan solo media hora .

Utilizando material infeccioso de EEB, no obtuvieron restos de infectividad después del tratamiento durante 30 a 120 minutos, con una solución que proporcionaba entre 8.250 y 16.500 ppm de hipoclorito sódico. En práctica se recomienda 20.000 ppm de hipoclorito sódico durante 1 hora , para la inactivación total.

- **Hidróxido sódico:** un tratamiento durante 30 o 60 minutos a 121ºC como un procedimiento muy útil para la inactivación total del agente del scrapie. También se han señalado resultados similares en la cepa 236K con tratamientos de 90 minutos

a 121ºC en presencia de NaOH 1 M . Más recientemente, trabajando con la cepa 22 A tratada a 121ºC durante 30 minutos en presencia de hidróxido sódico 2 M , también se obtuvo la inactivación total del agente .Incluso tratamientos por hervido en NaOH 1M durante 1 minuto, han revelado los mismos resultados. Aunque no se reconoce la razón de este éxito , se sospecha que el principal responsable de la sensibilidad al calor está relacionado con el elevado pH alcalino.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

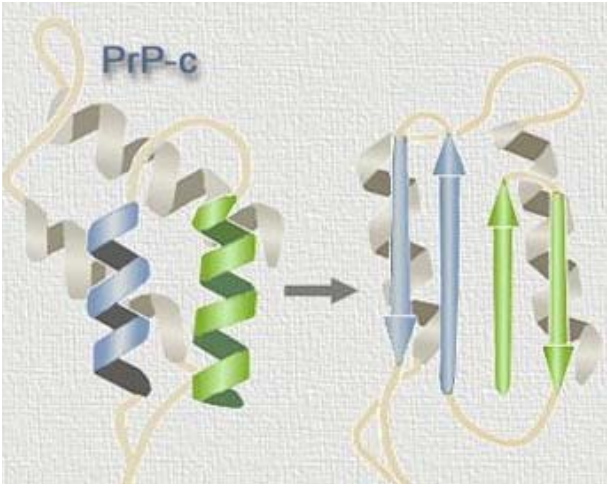
- **Fenol:** En general, se consideran mucho menos eficaces que los álcalis . Experiencias llevadas a cabo con un preparados comercial a base de fenoles clorados al 0,6%, a temperatura ambiente , no proporcionaron resultados satisfactorios. Además, estudios con fenol al 4% y derivados fenólicos utilizados como desinfectantes habituales, manifestaron una escasa capacidad de inactivación del agente del scrapie ovino.
- **Acetona y cloroformo:** También se ha investigado la acción de estos productos al 5% , habiéndose documentado una escasa capacidad de inactivación del agente del scrapie.
- **Permanganato potásico:** Con este producto, tanto respecto de ECJ como del scrapie , se ha aportado resultados contradictorios.
- **Urea:** Resulta muy activa para determinados investigadores, mientras que otros mantienen reservas sobre su eficacia.

A pesar de los grandes esfuerzos realizados para encontrar el material genético de este agente infeccioso, solo pequeños fragmentos de menos de 100 nucleótidos han permanecido después de los procesos de purificación , sospechándose que pueda ser únicamente material contaminante.

Tras descartar la presencia de ácidos nucleicos en los priones, también se desestimaron los carbohidratos y lípidos como elementos infecciosos. (6)

5- Conversión de PrPc (prión normal) en PrPsc (prión patógeno):

No existe certeza de cual es el mecanismo que regula o provoca la conversión entre las dos formas normales y patógenas del prión. Prusiner descubridor de los priones y premio novel de medicina en 1997, propuso un modelo denominado “replegamiento” o “reestructuración “ , en que se produciría una interacción directa entre las formas patógena y normal del prión, mediada quizá por una chaperona, a la que se ha denominado proteína X, se trataría de una proteína necesaria para alterar el plegamiento de la forma normal y dirigirlo hacia el plegamiento característico de la proteína. No obstante no se han podido encontrar dímeros de las formas PrPc y PrPsc .(8)



(figura 4): representación gráfica de las dos formas de la proteína prión .
Las hélices alfa se representan en espiral y las cadenas beta como flechas quienes a su vez forman láminas beta tomadas dos a dos. El paso de una forma a otra del prion estaría provocado por la transformación las hélices alfa coloreadas en lamina beta.

6- Diagnóstico:

La EEB afecta al ganado bovino adulto, dedicado a la producción láctea o cárnica y de cualquier raza o sexo . El periodo de incubación es muy largo, por esta razón, la enfermedad aparece normalmente a los 5 ó 6 años de edad, aunque se han detectado casos entre los 2 y 8 años. El curso clínico de la enfermedad resulta variable, entre 10 días y casi un año desde la aparición de los primeros síntomas hasta la muerte, pero en general se sitúa alrededor de los 2-4 meses. En todos los casos, el cuadro clínico es progresivo, irreversible y conduce a la postración y muerte de todos los animales afectados.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

6.1- Cambios de comportamiento:

Caracterizados por que los animales se vuelven aprensivos, desconfiados y mantienen un estado de nerviosismo que se acentúa si tienen que atravesar una puerta o cualquier paso estrecho y subir o bajar escalones.

6.2- Alteraciones de la sensibilidad:

Consiste fundamentalmente en una acusada hiperestesia al tacto y a los ruidos con respuesta violenta en forma de coces. También es frecuente pero solo en muy contadas ocasiones lamer.

6.3- Alteraciones de movimientos y posturas:

El síntoma más característico es la ataxia progresiva del tercio posterior para también son destacables los movimientos hipermétricos de los miembros anteriores, los temblores musculares, las caídas frecuentes y las dificultades para levantarse. En cuanto a posturas anormales, debemos considerar sobre todo a los aplomos y a las que afectan a la cabeza, que se manifiestan con frecuentes y repetidos movimientos circulares .

En cuanto a los síntomas generales, los más frecuentemente observados han sido: ausencia de fiebre, rápida perdida de peso y masa corporal y caída brusca de la producción lechera sin pérdida del apetito. (7)

La trasmisión materna fue investigada y se estimó que ocurría a tasas muy bajas. El experimento no fue concluyente y el nivel exacto de transmisión materna no es conocido. No obstante, los hijos de vacas son signos clínicos nacidos después de Agosto de 1996 han sido detectados y destruidos.

Nunca ha existido evidencia científica de que el agente esté presente ni en el tejido muscular ni en la leche.(23)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

7- Donde se encuentra el gen que codifica PrP:

En el hombre el gen que codifica para ambas formas de la proteína priónica se encuentra en el cromosoma 20. La región con la información efectiva es sólo de unos 759 pares de bases, que codifican los algo más de 250 aminoácidos que forma la proteína del prión (257 en el visón, 254 en ratones y hamsters y 253 en el hombre) , una glicoproteína formada por una única cadena polipeptídica . Aunque la expresión del gen ocurre en cantidades más altas en los tejidos neuronales, no es exclusivo de estos, encontrándose en múltiples localizaciones como corazón, hígado, páncreas, etc. La función de la proteína resultante no está clara. (8)

8-Barrera de especies:

Desde el siglo XVIII se sabía que las ovejas con scrapie podían ser ingeridas sin que el hombre contrajese la enfermedad . De hecho , gracias a esta barrera de
especie , nunca se ha podido demostrar el paso del scrapie al hombre . Esta defensa se cree que es debido a las diferencias en la configuración de la PrP_{cel} entre las diferentes especies , de manera que , cuanto mayor sea la diferencia , mayor será la dificultad para infectar. La PrP_{cel} de la vaca y de la oveja se diferencian , tan sólo en 7 aminoácidos , mientras que entre la vaca y el hombre hay 30 aminoácidos de diferencia. Por este motivo , parecería altamente improbable el paso de la EEB al hombre ; pero puede ocurrir que la parte crítica para el contagio sea sólo una porción de la PrP_{cel} , y éstas podrían ser similares .Una curiosidad es que animales que son resistentes, por barrera de especie, a una determinada enfermedad o cepa priónica , si se les pasa previamente por otra especie pueden hacerse susceptibles a contraerla. Así , el kuru o la ECJ no se transmiten al hurón o a la cabra, a no ser que se les pase previamente a través de un primate o del gato , y la EEB no afecta al hámster hasta que no pasa primero por el ratón. Esta circunstancia podría traer consecuencias imprevisibles , ya que especies hasta ahora resistentes a las encefalopatías espongiforme , como son el cerdo y el pollo , por el paso a través de otra especie podría dejar de serlo y , además , no se sabe si estos animales tendrían una barrera fuerte o débil

para el hombre. A raíz de la EEB ha aparecido una encefalopatía espongiforme , no descrita previamente en gatos que se piensa que es debida al consumo de pienso infectados.
Se considera que existe una fuerte barrera de especie entre el hombre y la vaca , dado el pequeño número de enfermos después de la importantísima epidemia existente en animales y por la diferencia importante en aminoácidos entre la PrP_{cel} del hombre a la vaca.(2)

Stanley Prusiner, ha revolucionado la información científica. Los resultados de su
Trabajo con ratones destaca que los priones , agentes causales de la enfermedad ECJ y la EEB , pueden encontrarse en el tejido muscular .
El trabajo de Prusiner y su equipo trabajo con ratones sanos a los que inyactaron priones infectados. En sus observaciones comprobaron que los priones eran capaces de reproducirse en el tejido muscular del animal con una acumulación más concentrada en las patas posteriores del animal , dato que de momento el equipo no determina por qué se produce de esta forma. (9)

9- Prevención y tratamiento de las enfermedades priónicas:

Como ya hemos comentado previamente, los priones resisten los métodos clásicos de desinfección , pero son sensibles a los alcalinos y al calor húmedo; por ello , cuando es preciso esterilizar objetos se utiliza el hipoclorito sódico al 2% de cloro libre o sosa cáustica al 1 ó 2 N . Los objetos deben dejarse en estos alcalinos durante una o dos horas . Otro método es el calor húmedo , que se consigue en la autoclave a 134ºC durante , al menos 18 minutos . De todas formas , siempre que sea posible debe utilizarse material de un solo uso.
Los pacientes no precisan habitación individual ni aislamiento específico.
Los residuos procedentes de estos pacientes deben ser destruidos por incineración.
Hoy en día no existe tratamiento etiológico para estas enfermedades. Se ha comprobado que los polianiones , como la carraginina y el dextransulfato , y la anfotericina B dificultan el desarrollo del scrapie en ovejas inoculadas con esta enfermedad . El rojo congo se ha visto que dificulta el paso de PrP_{cel} a PrP_{res} . Se especula con la posibilidad de manipular las proteínas de choque por el calor para impedir el paso de PrP_{cel} a PrP_{res} . De todas formas , todos estos tratamientos se encuentran en fases experimental y no son utilizados en la

clínica diaria . En el día de hoy , desgraciadamente , el único tratamiento utilizado en la clínica es el
sintomático , L-dopa para el parkinsonismo y antiepilépticos para las mioclonias y las crisis convulsivas. (2)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

CAPITULO II : HARINAS DE CARNE

1-Introducción:

Al poco tiempo de aparecer la EEB , los científicos británicos sospecharon que el consumo por bovinos de harinas procedentes de carne y de huesos era la causa de la epizootia.
En la década de los setenta , se demandó porque era barata , gran cantidad de carne y leche producida por Inglaterra , lo que naturalmente condujo a prácticas intensivas de producción interna . A consecuencia de lo anterior se intensificaron los cuidados productivos de los animales; entonces se aumentó la fertilidad en las vacas , las terneras se cubrieron a menor edad , se estimuló la lactancia, y por lo tanto , todo lo anterior demando mayor cantidad de alimentos concentrados ricos en proteínas. Esta mayor demanda aumentó el precio de la harina de soya y harina de pescado, ingredientes de preferencia usados hasta ese momento como base proteica para los concentrados de uso animal , debiéndose entonces el consumo a la harina de carne y hueso de origen bovino y especialmente ovino , por sus buenos resultados y por su menor coste. Estas harinas son conocidas como FVO (Farine de viande et os) o MBB (Meat by Bone) y se obtiene por el tratamiento de despojos de mataderos de animales muertos en las explotaciones o a causa de accidente . Actualmente se piensa que esta harina de carne y hueso de origen ovino , podría haber estado infectada con scrapie debido a que modificaron el proceso de la harina de carne bajando las temperaturas ocasionando la activación del prión causando contagio a todas las vacas que consumieran harina de carne. (10)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

2-Que tratamiento tenia la harina de animales antes de la EEB:

En el proceso de fabricación de la harina de carne y hueso es el siguiente :
Los huesos se muelen , se trata a 160ºC durante 2 horas y se mezcla con disolventes orgánicos como (acetona, eter, etc. estos disolventes se utilizan para extraer la grasas y obtener jabones.) y se realiza con un sistema de tratamiento discontinuo.(11)

3- ¿Qué ocurrió?:

A consecuencia de la subida de los precios del petróleo y derivados, que tuvo lugar a comienzos de los años 80, se elimina el tratamiento con solventes químicos y la bajada de la temperatura buscaba un abaratamiento de los costes de producción. Coincidiendo con este hecho, se dieron cita, también, otras circunstancias, como una incidencia alta de scrapie en el ganado ovino inglés, el destino casi único de los decomisos de matadero y despojos animales y la costumbre, no exclusiva, de suplementar la dieta de los animales de alta producción con dietas ricas en proteína de origen animal. Todo este conjunto de circunstancias parece que permitieron que el agente del scrapie ovino, la proteína prión PrPsc (prión anormal), saltara la barrera de especie e infectara el ganado bovino.(6)

4- Que tratamiento tiene la harina de animales después de la EEB:

Una vez determinado el foco de contaminación en las harinas de animal el tratamiento más positivo para reducir o eliminar si es posible , el grado de infectividad es:
Que la temperatura de cocción para las harinas de carne y hueso , harina de hueso y harina de carne de origen bovino deben someterse a una temperatura de 133ºC 20 minutos 3 bar de presión obligatoriamente en todos los establecimientos donde se fabrique.
Se prohíbe hasta el momento alimentar al ganado bovino con harinas del mismo origen (harina de carne y hueso) o alimentos que las contenga.(12)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

5-Prevención:

La EEB ha sido una de las enfermedades que más ha conmocionado a la opinión pública en los últimos años.
El eficiente trabajo de los veterinarios de salud pública durante estos años ha sido crucial para el control de la enfermedad.
Si bien en estos momentos la EEB está controlada, la historia continúa....

El laboratorio Nacional de Referencia para las encefalopatías espongiformes trasmisibles de Zaragoza , comenzó su andadura como tal en el año 1996 , surgiendo tras un acuerdo entre el Ministerio de Agricultura y la Universidad de Zaragoza . Fue precisamente en ese año en el que empezó el programa nacional de vigilancia y control de las encefalopatías espongiformes trasmisibles.
Al principio se estableció como un programa de vigilancia pasiva , basado en la detección de casos a través de la sospecha clínica , tanto en los mataderos , a través de la inspección in vivo , como en las granjas . Las muestras de los animales que los veterinarios consideraran sospechosos se remitían al laboratorio Nacional de Referencia.
También en 1996 España refuerza la prohibición establecida por la Unión Europea en cuanto al uso de harinas de carne y hueso de origen rumiante , y en el año 98 se determina la obligatoriedad de inactivarlas . Posteriormente en el año 2000 , se prohíbe totalmente su uso para la alimentación de animales domésticos , excepto en peces y animales de compañía .
Con estas directrices se continuó trabajando durante varios años , y en noviembre del año 2000 se detectó en el laboratorio Nacional de Referencia de Zaragoza el primer caso positivo de EEB en España.
Al mismo tiempo estalló la “crisis de las vacas locas “ , como una gran crisis alimentaria , en un gran número de países de Europa , lo que determinó la
instauración de unas medidas más estrictas a poner en marcha , creándose , desde la Unión Europea , la obligatoriedad del cumplimiento de un programa de vigilancia activa , además de la pasiva realizada hasta la fecha.
La base de la vigilancia activa , no se conformaba con valorar sólo los casos sospechosos , sino que permitía valorar mayor número de población a través de los llamados “test rápidos “
Se creó entonces toda una red de Laboratorios Regionales distribuidos por todas las

comunidades Autónomas con el fin de realizar este tipo de análisis , y se estableció el Laboratorio de Referencia para los test rápidos.

A su vez se determinó que el Laboratorio Arbitral Agroalimentario del MAPA fuera el Laboratorio Nacional de referencia para el control de la presencia de restos o productos animales , incluidas harinas de carne y hueso en sustancias destinadas a la alimentación de animales de producción .Por su parte en el Laboratorio Nacional de Referencia de Zaragoza se contrastaban todos los casos dudosos y positivos , y se remitían directamente todos los casos de sospecha clínica.

Se estableció la realización de estos test rápidos en todos los bovinos , en un principio mayores de 30 meses y posteriormente mayores de 24 meses , procedentes de matadero así como en los animales muertos en las granjas.

Cuando se detectaba un caso positivo, se inmovilizaba toda la explotación de procedencia y hasta mediados del 2001 , según la legislación española , se debía

sacrificar a todos los animales que habían convivido con el caso positivo . Hoy en día se puede optar también por el llamado “sacrificio selectivo” orientado a sacrificar sólo a los animales de riesgo , que vienen determinados por la cohorte de edad y la cohorte de alimentación del caso positivo y que serán los animales nacidos un año antes y un año después del caso positivo , suponiendo que a edad semejante han comido alimentos semejantes y han asumido parecido riesgo de contraer la enfermedad . La base de esta determinación está motivada por la experiencia en la trasmisión de la enfermedad a través de la alimentación.

Otra de las medidas que se adoptan por la Comisión Europea para proteger a los consumidores es el establecimiento de una política para el control de los materiales específicos de riesgo . Se determina que estos tejidos especialmente peligrosos deben eliminarse de la cadena alimentaria humana y animal.

Se consideran materiales especificados de riesgo (MER) : que son tejidos que en el caso de parecer un rumiante una EEB pueden llegar a ser infecciosos para quien los consuma . Por precaución , ya que la enfermedad tiene un periodo de incubación largo y el animal puede estar enfermo sin tener síntomas , deben retirarse de la cadena alimentaria humana y de un posible reciclaje para alimentación animal.

El cráneo , incluido el encéfalo, los ojos, las amígdalas , la médula espinal , ganglios raquídeos y la columna vertebral de los bovinos de más de doce meses de edad . Y el

intestino y el mesenterio , considerado puerta de entrada de la enfermedad , de los bovinos de cualquier edad.

El cráneo , incluido el encéfalo y los ojos , las amígdalas y la médula espinal ganglios raquídeos y la columna vertebral de los ovinos y caprinos de más de doce mese de edad o en cuya encía haya hecho erupción un incisivo definitivo , así como el bazo de los ovinos y caprinos de todas las edades.

Asimismo, todos los animales muertos en las explotaciones no sacrificados para el consumo humano tendrán la consideración de MER y deberán ser eliminados del mismo modo.

La eliminación de todo este material potencialmente peligroso ha puesto en marcha un sistema de plantas de transformación de materias de alto y bajo riesgo donde todo este material se reduce a harinas para su posterior incineración , bajo un estricto control de la administración.

Actualmente la EEB está presente en todos los países de la Unión Europea salvo Suecia y en otros países del centro y este de Europa, así como en Japón o Israel probablemente vinculado al comercio de las harinas de origen animal .

Para determinar el futuro de la EEB en España puede usarse como referencia o patrón la curva epidemiológica británica: allí se prohibió el uso de harinas de origen rumiante para alimentación de rumiante en el año 88 , presentaron un aumento de casos en el 92 y en el 93 empezaron a decrecer el número de éstos. (cinco años es el período medio de incubación en el vacuno).

Teniendo en cuenta estos datos, y extrapolándolos a la realidad española, podría estimarse que el mayor número de casos podría alcanzarse entre el año 2003 y el 2005 , período a partir del cual la epizootia podría regresar.

En todo caso , en la década siguiente seguirían detectándose algunos casos.

5.1- Planta de transformación de residuos cárnicos (Digesnor)

Digesnor es un empresa dedicada a la transformación de residuos ganaderos. Está ubicada en medio de un pinar resinero en la provincia de Segovia .Desde sus comienzos el veterinario Luis Miguel Pedrezuela dirige esta planta de transformación.

El trabajo comienza con el aviso de recogida de cadáveres de animales que una vez recibido hace que los camiones de la empresa se trasladen hasta el lugar . Estos camiones

deben cumplir una normativa estricta en cuanto, a su acreditación para tales fines y su estado de desinfección .

Siempre que entren o salgan de las instalaciones de la planta los camiones deben sufrir un proceso de lavado y desinfección y deben estar en posesión de un documento que lo acredite.

A la planta llegan, además de bovinos mayores de 24 meses y ovino y caprino mayores de 18 meses , los MER (materiales específicos de riesgo) de matadero y cualquier otro animal muerto en la granja. Todo ello se somete a un complejo proceso cuyo fin es restarle humedad, volumen y riesgo sanitario , hasta convertirlo en harinas para su eliminación final mediante incineración.

Una vez que han llegado los cadáveres a la planta se descargan y un perito especializado secciona la cabeza de los animales sospechosos o susceptibles de encefalopatía trasmisible, teniendo como parámetro la especie y la edad del individuo. Estas cabezas permanecerán en una cámara refrigerada hasta la toma de muestras.

La toma de muestras está dirigida y realizada por un equipo veterinario dependiente de la Administración Autonómica. El veterinario designado se encarga de extraer de
las cabezas seccionadas la médula oblongada u obex, que previamente envasado en recipientes especiales e identificado con las credenciales de cada animal , remite al laboratorio Regional para su análisis y valoración.

Una vez realizado este primer paso, todos los cadáveres y el MER pasan a un proceso de pretrituración y trituración. En este proceso la fracción sólida obtenida pasa a tener primero, un tamaño superior a los 50 mm, y más tarde inferior a los 50 mm . Una vez llegado a este punto el material obtenido entra en unas máquinas llamadas “digestores” donde se le somete , mediante vapor de agua, al proceso de cocción y esterilización manteniendo una temperatura de 133ºC a 3 bar de presión durante 20 minutos ininterrumpidamente para posteriormente sufrir un secado a una temperatura de 155ºC .

Del “digestor “ sale una fracción sólida estéril de la que se extraerán las grasas mediante un sistema de prensado quedando , por una parte , una fracción sólida estéril sin grasas y por otra una fracción de grasa sucia . Esta última, tras una microfiltración que la convierte en grasa limpia , sirve a su vez como combustible para la propia Planta de Transformación.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

Esta harina cárnica obtenida , se almacena en silos para su posterior carga en camiones precintados con dirección a las plantas de incineración determinadas por la Administración.
La Administración, a través de sus veterinarios , realiza controles e inspecciones exhaustivos y aleatorios de todos los pasos del proceso , mediante la revisión de actas y toma de muestras de los diferentes pasos. Así por ejemplo se realiza desde el control de los documentos de identificación de los animales que están en la planta , hasta los controles microbiológicos de los productos tras el tratamiento, detectado salmonellas y enterobacteriaceas, y posibles esporas de bacterias patógenas resistentes al calor como Clostridium perfrigens.

5.2-Laboratorio Regional de Aragón:

Los laboratorios representan la pieza clave para el desarrollo del programa de vigilancia y control de las encefalopatías trasmisibles.

En los Laboratorios Regionales o Autonómicos se reciben las muestras del obex de los animales individualmente embaladas, identificadas y precintadas. Sobre estas muestras se realizan los llamados test rápidos .En la actualidad existen tres test
autorizados:
- Un inmunobloting comercializado por Prionics
- dos elias COMERCIALIZADOS POR Bio-rad y Abbott.

Estos test rápidos se basan en la detección de la PrP patológica o PrP-sc (anormal) en tejido nerviosos del animal , localizado en la muestra del obex.
Existen otros dos nuevos test en vías de comercialización, un nuevo ELISA de prionics “LIA Test” con bastantes buenas perspectivas , y un test conformocional llamado “C.D.I.” del laboratorio Stanley Prusiner de california perteneciente a la Universidad de san Francisco que consiste básicamente en un ELISA que trata de detectar los cambios existentes en la conformación de la PrP patológica. El laboratorio Regional de Aragón ha colaborado en la validación de este último, con muy satisfactorios resultados.
Al laboratorio Regional llegan precintadas e identificadas las muestras en fresco de la médula oblongada a estudiar.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

De esta muestra en fresco se secciona una pequeña cantidad, de 0,5 g de peso , para la realización del test rápido y el resto se conserva por si fuera necesario su ratificación en el Laboratorio central de Veterinaria de Algete y en el Laboratorio Nacional de Referencia.

El test rápido utilizado en el Laboratorio Regional de Aragón es el llamado “Prionics-Check Western” que tiene dos fases principales:

La primera fase se basa en la resistencia que presenta la PrP patológica (prion anormal) al tratamiento con proteasas de forma que al atacar la muestra con ella la PrP celular desaparece quedan do solo la proteína patógena.

En una segunda fase se identifica esta proteína alterada mediante su actividad inmunológica por medio de anticuerpos monoclonales anti-PrP, y por su tamaño, mediante una técnica Western bolt optimizada.

La realización del test completo tiene duración de una 8 horas . La gran mayoría de los test dan resultados negativos y aquí acaba el proceso . Sólo en los casos dudosos o positivos se remiten dos muestras para su confirmación , una con destino al laboratorio Central de Veterinaria de Algete del MAPA donde se confirma o no mediante test rápidos, y otra para el Laboratorio Nacional de Referencia donde la confirmación por otra serie de técnicas la hace definitiva. Durante todo este tiempo, necesario para la realización de las diferentes pruebas laboratoriales, el animal queda inmovilizado hasta saber el resultado.

5.3-Laboratorio Nacional de Referencia de las EET de Zaragoza

La elección de su ubicación se debió principalmente al trabajo previo que se había venido desarrollando en el estudio de las encefalopatías y en especial debido a la presencia del veterinario Juan José Badiola , que como miembro del Comité Científico en Sanidad Animal de la Unión Europea, Había trabajado en el estudio de la EEB desde su aparición en el Reino Unido . Juan José Badiola doctor en Veterinaria , figura emblemática y referencia desde su inicio .

El trabajo que desarrolla el Laboratorio Nacional de Referencia se basa en el contraste de los resultados de los test rápidos realizados en los Laboratorios

Regionales y en el diagnóstico de los casos procedentes de la sospecha clínica. Para ello se utilizan básicamente dos técnicas . Lo primero que se realiza , tras recibir la muestra del obex formulado , es un estudio histopatológico del tejido en busca de lesiones especificas

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

producidas por el prión . La lesión anatomopatológica más característica es la vacuolización presente en el cuerpo de las neuronas y en el neuropilo producidas por el acumulo de la proteína prión PrPsc . Esta vacuolización confiere al tejido el aspecto espongiforme típico . Para la realización de este estudio histopatológico es necesario poseer buenos conocimientos de neuropatología y una gran experiencia, ya que pueden confundirse con otras vacuolizaciones inespecíficas producidas por otras enfermedades presentes en el sistema nervioso. La siguiente y definitiva prueba a realizar es un estudio inmunohistoquímico que se basa en la detección de la PrP patológica (prión anormal) in situ , en el propio tejido , lo que permite determinar la localización específica y la cuantificación de la PrPsc presente. Esta técnica , hasta ahora es la más específica y concluyente de todas las que se conocen.

El Laboratorio de Referencia tiene la última palabra en la confirmación del resultado positivo o negativo de una encefalopatía espongiforme trasmisible.

Allí se reciben todos los casos que resultaron positivos en los test rápidos realizados en los laboratorios autónomos , en el laboratorio de Algete y todos los casos de sospecha clínica y en tres o cuatro días se obtiene el resultado definitivo.

Además en el Laboratorio Nacional de Referencia se realizan la validación de técnicas de diagnósticos y se desarrollan labores de investigación participando en proyectos de investigación nacional , pero sobre todo europeos , junto con otros laboratorios de la UE con los que se mantienen relaciones muy estrechas.

Se trabaja en campos como la patogénesis de estas enfermedades genética , epidemiología , clínica , diferenciación de cepas del agente causal , mejora de los métodos de diagnóstico,... Dentro de estas labores de investigación merece la pena destacar por su gran revelación , el desarrollo de un nuevo test “in vivo “ para la determinación de EET en sangre. Este estudio que se está desarrollando conjuntamente con un grupo de investigadores del CSIC de Madrid , ya está patentado y se encuentra en fase de prueba, ofreciendo muy buenos resultados. El problema que se presenta es que el proceso de validación resulta complejo y largo (de uno o dos años).

También se está creando un banco de tejidos con muestras recogidas de casos clínicos y preclínicos (en bovino , ovino y caprino).

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

La mayor parte de los casos positivos de EEB detectados en este laboratorio han sido vacas de entre cinco y seis años, el 65% de ellas eran de raza frisona, un 20-24% cruces y muy pocos casos en vacunos de carne (si asumimos que la vía de entrada de la EEB es la digestiva y comparamos lo que consume una vaca de leche con una de carne , tenemos la explicación a estos porcentajes). Al principio de la crisis la mayoría de los casos que se detectaban provenían de los mataderos a través de los programas de vigilancia establecidos, pero hoy en día ha aumentado el número de casos detectados en muertes en granjas.

Desde el principio de la década de los 90 la política de salud pública de la Unión en el sector de los controles veterinarios han adquirido un carácter cada vez más vigilante debido al brote en el Reino Unido de la encefalopatía espongiforme bovina (EEB) , los primeros casos se registraron en el citado país en la segunda mitad de la década de los 80.

Ante esta situación , las instituciones comunitarias tomaron varias iniciativas para impedir la propagación de la enfermedad a los demás Estados miembros.

La creación de una comisión temporal de investigación en el parlamento Europeo en 1996 ha propiciado una estrecha y constructiva cooperación entre éste y la comisión. Como consecuencia , las cuestiones relacionadas con la salud pública , la seguridad de los productos alimenticios y la protección de los consumidores se encuentra ahora en el centro de una importante labor política conjunta , aunque es también evidente que para ganar definitivamente la lucha contra la EEB , todos los Estados deberán hacer frente a sus responsabilidades , especialmente en materia de controles (13)

5.4- Medidas adoptadas por la comisión y cumplimiento de la normativa:

El 14 de mayo de 1997 basándose en el informe sobre la EEB aprobado por la comisión temporal de investigación del parlamento Europeo , la comisión aprobó un plan de acción. En ese plan de acción, la comisión expone las medidas de protección

adoptadas para erradicar la EEB , proteger la salud pública y recuperar la confianza del consumidor, y se compromete a presentar , cada seis meses , un informe sobre la aplicación de las medidas contra la EEB en los Estados miembros.

Por su parte el 21 de abril de 1997 el consejo , para mejorar la información sobre el origen de la carne y proteger así mejor al consumidor , es establecer un nuevo sistema de

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

identificación y registro y prevé marcas auriculares para identificar individualmente los animales de la especie bovina, una base de datos informatizada central , un pasaporte para cada bovino y registros de los animales en cada explotación. Al objeto de poder seguir el rastro de los animales con rapidez y eficacia , la información sobre todas las explotaciones situadas en el territorio de cada Estado miembro ha de registrarse en base de datos , junto con la identidad y los movimientos de los bovinos.

En cuanto al etiquetado de la carne de vacuno y sus productos derivados, cada agente económico u organización del sector de la carne de vacuno debe presentar un pliegue de condiciones en el que indicará la información que haya de figurar en la etiqueta y las medidas que deban adoptarse para garantizar la exactitud de la misma . El pliego de condiciones deberá establecer una correlación entre las canales, cuartos o piezas de carne y los animales de los que proceden .

El 27 de marzo de 1996 la Unión Europea decidió prohibir totalmente la exportación de productos de ganado bovino del Reino Unido . Sin embargo , el consejo Europeo de Florencia previó la posibilidad de mitigar esta prohibición por etapas , supeditado al cumplimiento de cinco requisitos:

- retirada de todo tipo de harina de carne y huesos de las explotaciones agrícolas o de las empresas que fabriquen alimentos para ganado;
- incremento de los controles en los mataderos;
- introducción de un sistema de pasaporte para cada animal e implantación de un sistema informático para identificación y seguimiento de los animales;
- eliminación y exclusión de los animales de la especie bovina de más de 30 mese de edad de la cadena alimentaria humana y animal;
- aplicación de un programa de sacrificios selectivos.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

El Reino Unido ha adoptado medidas para cumplir los requisitos establecidos y ha presentado a la comisión informes bimensuales sobre las medidas adoptadas y los resultados obtenidos. Con arreglo a esos informes , en septiembre de 1998 , y considerando el conjunto de planes de erradicación , más de cuatro millones de animales de la especie bovina habían sido sacrificados y destruidos en el Reino Unido.

La comisión ha efectuado diversas inspecciones en el Reino Unido para comprobar la aplicación de las medidas de erradicación y control . Además , periódicamente se han realizado visitas de inspección para verificar si se cumple la legislación comunitaria , en particular en lo que se refiere al almacenamiento de harinas de carne y de hueso aún no destruidas .

Durante la crisis de la vaca loca la comisión reestructuró los servicios responsables de la protección de la salud humana alimentaria , con la doble finalidad de separar los servicios encargados de la realización de los controles y aumentar la transparencia de la información y mejorar su difusión .

Un importante desarrollo y reorganicación de los servicios de control e inspección en los ámbitos alimentario , veterinario y fisosanitario en el plano comunitario y de los Estados miembros.

A escala comunitaria , esta reorganizada afecta a los plazos de los procedimientos de inspección y envío de informes por parte de la comisión , de recepción del informe de inspección por las autoridades nacionales competentes y de envió de observaciones a la comisión.

En los Estados miembros , esta reorganización (a saber , la implantación de las estructuras administrativas adecuadas) se fundamenta en tres principios:

-Realización de controles en todas las cadenas de producción alimentaría , tanto animal como vegetal;

- Evaluación de los riesgos para determinar los objetivos prioritarios de las inspecciones:

-mayor utilización de las técnicas de auditoría para supervisar la actividad de la autoridad competente.(10)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

CAPITULO III: ENFERMEDADES RELACIONADAS CON LAS EEB

1- Introducción:

El propio descubrimiento del agente causal de las Encefalopatías Espongiformes Transmisibles o EET en 1982 por Stanley B .Prusiner , ya había provocado una conmoción dentro de la biología medica no exenta de una polémica que todavía no ha concluido.

Tal y como su nombre indica , las EET presentan frente a otras encefalopatías de característica principal de ser transmisibles . Se ha comprobado además que tal transmisión no sólo ocurre entre animales de la misma especie sino que es capaz de saltar la barrera interespecífica , lo cual tiene importantes implicaciones.

Precisamente , una de las novedades principales del problema radica en los factores epidemiológicos derivados . Su transmisión no es sólo posible teóricamente , o dentro de la seguridad de un laboratorio mediante técnicas más o menos complejas realizadas " in vitro " que harían poco probable su aparición en el mundo real. En este caso la sociedad ha podido comprobar (de hecho , lo continúa haciendo) que los problemas derivados del carácter de transmisibilidad de este grupo de enfermedades ha podido causar un tremendo daño , al aliarse de forma accidental con actividad industrial dentro del sector de la alimentación humana y animal , tanto en su manipulación como en las materias primas empleadas.

Si revisamos la evolución histórica del conocimiento a cerca de las ETT la conclusión que podemos sacar es que el problema en sí , así como la reciente alarma social creada en torno a enfermedades como el " mal de las vacas locas " y su manifestaciones humana (una variante de la enfermedad de Creufeldt-Jakob) está tanto en la novedad biológica del tipo de agente infeccioso como el hecho de que las voces de alarma u las teorías que lo señalaban han tenido que nadar contra corriente durante bastante tiempo.

En líneas generales las EET se caracterizan a nivel histológico por la presencia de espongiosis en el tejido nervioso cerebral y/o cerebelar , con zonas de desprovistos de células que le confieren un aspecto ligeramente esponjoso en los cortes histológicos rasgo

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

del que el grupo de enfermedades toma el nombre . Así mismo existe una destrucción neuronal más o menos importante y astrocitosis (poliferación de astrositos) . En determinados casos aparece también la presencia de placas formadas por acumulación glucoproteica , detectable mediante tinción por rojo congo.

La sintomatología asociada es de alteraciones en el comportamiento (desde pérdida de memoria a demencia) , ataxia (pérdida de la coordinación motora) y aparición de movimientos involuntarios.

Tanto en la referente a las características histológicas como en la sintomatología algunas de sus manifestaciones se producen también en otras enfermedades neurológicas . Así la acumulación de placas amiloides , la pérdida neuronal y las alteraciones que ello conlleva se han descrito en el hombre en la enfermedad de Alzheimer . Aunque las EET no presentan cuadros de respuesta inmune y procesos inflamatorios cerebrales que sí se producen , por ejemplo , en el Alzheimer , su distinción no es todo lo fácil que pudiera suponerse , y se han confirmado fallos de diagnóstico.

Consideradas de una forma global las EET forman un grupo de enfermedades que afectan a diferentes especies , entre ellas el hombre , y que terminan por causar la muerte del individuo. Si bien muchas de estas dolencias se consideraron en un principio como enfermedad degenerativas , su condición de transmisibilidad ha sido probada en todas ellas , por lo pertenecen al grupo de las enfermedades infecciosa.

Los primeros registros escritos fiables sobre EET datan del siglo XVII describiendo el temblor del cordero , conocido también como prurito lumbar ovino (o scrapie) , una enfermedad que provoca temblores fuertes picor , sed , pérdida de coordinación de movimientos y cambios en el comportamiento de ovejas y cabras.

En 1936 J.Cuillé y P.Chelle probaron su transmisibilidad al inyectar homogeneizados de médula espinal de animales enfermos a animales sanos quienes desarrollaron la enfermedad . No obstante , desde que se tiene conocimiento de su existencia no hay evidencias de su transmisión al hombre por consumo de productos de ovino por lo que su importancia era considerada sólo de índole económica y no médica-sanitario .

A principios de la década de 1920 fue descrita lo que en un principio se penso en una dolencia neurodegenerativa esporádica , el mal de Creutzfeldt-Jakob , una enfermedad humana mortal que se produce normalmente alrededor de los 60 años de edad , extendida por todo el mundo sin una localización concreta .

Sus síntomas eran confusión , alteraciones en el estado del ánimo pérdida de memoria , pérdida de coordinación motora (ataxia) , movimientos involuntarios pérdida del habla y demencia , parte de los cuales coincidían con los de la enfermedad de Heidenhain o la de Brownell-oppenheimer , con ligeras variaciones respecto al cuadre general , pero que terminaron encuadrándose bajo el nombre genérico.

En 1928 , se describió otra rara enfermedad , el síndrome de Gerstmann-Staussler-Scheinker (GSS) , con aspectos coincidentes al CJ pero una incidencia mayor en pacientes más jóvenes (a partir de 30 o 40 años) , un carácter familiar o hereditaria más marcado , y daños cerebelares más pronunciados.

D.Carleton Gajdusek junto con Vincent Zigas describieron en 1957 el primer caso de kuru " temblor " o " escalofrío " , cuyo nombre se debía a los temblores involuntarios que sufrían los enfermos . Se trataba de un transtorno neurológico endémico de la enia Fore , habitantes del distrito de Okapa de la provincia de las tierras Altas del este (Eastern Highlands) en Papua –Nueva guinea y que presentaba unos niveles de incidencia sorprendentes elevados , cifrados en aproximadamente un 1% de la población total aunque en determinados clanes podía sobrepasar el 5% . Además la enfermedad no afecta sólo a individuos de edad madura o avanzada sino que era frecuentes los casos a edades tempranas , especialmente mujeres de menores de 40 años y niños.

Tanto por su sintomalogía como las características patológicas de la enfermedad , el Kuru fue pronto relacionada tanto con las dos anteriores enfermedades . El neuropatólogo I.Klatzo estableció en 1957 la primera semejanza entre el Kuru y CJ , y en 1959 William J.Hadlow puso de manifiesto la relación entre scrapie y kuru.

A finales de la década de 1960 el registro de nuevas patologías cuya sintomatología y patología era coincidente con la del grupo de la EET se incremento con la descripción de una dolencia denominada Enfermedad causante del debilitamiento crónico en el ciervo salvaje , cuyas manifestaciones principales eran un debilitamiento general , pérdida de peso ,salivación excesiva , cambios en el comportamiento y cuya distribución se limita prácticamente a Estados Unidos afectando a diversas especies de ciervo y alce.

Anteriormente , durante 1947 , se detecto en Estados Unidos y por primera vez una enfermedad que afecta los visones criados en granjas para peletería . Los animales sufrían cambios en el comportamiento , excitabilidad acentuada , pérdida de la coordinación y la muerte , presentando manifestaciones histológicas semejantes al scrapie . Se trataba de la

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

Encefalopatía Transmisible del Visón , descrita posteriormente , también en la década de 1960. (8)

2- Creutzfeldt-Jakob (ECJ) :

2.1- ¿Qué es la enfermedad de (ECJ)?

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es un raro trastorno del cerebro , degenerativo e invariablemente mortal.
La (ECJ) aparece generalmente en etapas más avanzadas de la vida y mantiene una trayectoria rápida. Los síntomas comienzan aproximadamente a la edad de 60 años . En las etapas iniciales , los pacientes sufren falla de la memoria , cambios de comportamiento , falta de coordinación y perturbaciones visuales. A medida que progresa la enfermedad , el deterioro mental se hace pronunciando y pueden ocurrir movimientos involuntarios , ceguera , debilidad de las extremidades y coma.

Hay tres categorías principales de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob:

-En la ECJ esporádica , la enfermedad aparece aun cuando la persona no tiene factores conocidos de riesgo para la enfermedad.
-En la ECJ hereditaria , la persona tiene algún historial familiar de la enfermedad o pruebas positivas de mutación genética asociada con la ECJ .
-En la ECJ adquirida , la enfermedad es transmitida por expansión al tejido cerebral o del sistema nervioso , comúnmente mediante ciertos procedimientos médicos.

2.2- ¿Cuáles son los síntomas de la enfermedad?

Los primeros síntomas de la enfermedad incluyen demencia , cambios de personalidad junto con deterioro de la memoria , el enjuiciamiento y el pensamiento y problemas de coordinación muscular , también pueden experimentar insomnio , depresión o sensaciones inusitadas. La ECJ no ocasiona fiebre ni otros síntomas similares a los de la gripe .

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

A medida que progresa la enfermedad , el deterioro mental del paciente se agudiza . A menudo comienza a tener contracciones musculares involuntarias y puede quedar ciego o perder el control de la vejiga . Con el tiempo los pacientes pierden la capacidad de moverse y hablar y caen en coma.

La pulmonía y otras infecciones ocurren a menudo en los pacientes de esta enfermedad y pueden conducir a la muerte .

2.3- Como se diagnostica la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ):

En la actualidad no hay una prueba diagnóstica para la enfermedad de (ECJ) . Cuando un médico sospecha la presencia de ECJ , la primera preocupación consiste en descartar otras formas tratables de demencia .

Las pruebas estándar de diagnóstico incluyen una extracción espinal para descartar causas más comunes de demencia y un electroencefalograma para registrar el patrón eléctrico del cerebro. La tomografía computarizada del cerebro puede ayudar a descartar la posibilidad de que los síntomas sean el resultado de otros problemas tales como un ataque al corazón o un tumor cerebral . Las explotaciones del cerebro mediante imágenes de resonancia magnética también pueden poner de relieve patrones característicos de degeneración cerebral que pueden ayudar a diagnosticar la ECJ .

La única forma de confirmar un diagnóstico de la ECJ es mediante una biopsia o autopsia cerebral. En una biopsia cerebral , el neurocirujano separa un pequeño trozo de tejido del cerebro del paciente a fin de que pueda examinarlo un neuropatólogo.

En una autopsia , se examina todo el cerebro después de la muerta. Tanto la biopsia cerebral como la autopsia presentan un riesgo pequeño , pero definitivo , de que el cirujano u otras personas que manejan el tejido cerebral puedan ser infectadas accidentalmente .

Los científicos están trabajando para crear pruebas de laboratorio de ECJ . Una de las pruebas se realiza en el líquido cerebroespinal de una persona y detecta un marcador de proteína que indica degeneración neuronal . Esta prueba puede ayudar a diagnosticar la ECJ en personas que presentan ya síntomas clínicos de la enfermedad . Esta prueba es mucho más fácil y segura que una biopsia cerebral.

2.4- ¿Cómo se trata la enfermedad de ECJ?

No hay tratamiento al momento que pueda curar o controlar la enfermedad de Creutfeldt-Jakob . Los investigadores han sometido a pruebas muchos medicamentos , entre ellos los esteroides , agentes antivirales y los antibióticos . No obstante , ninguno de estos tratamientos ha demostrado un beneficio uniforme.
El tratamiento actual de la ECJ tiene como propósito principal el aliviar los síntomas y hacer sentir al paciente lo más cómodo que sea posible.

2.5- ¿Cómo se transmite la ECJ?

Si bien la ECJ pueden transmitirse a otras personas , el riego de que esto ocurra es sumamente bajo .La ECJ no puede transmitirse a través del aire o al tocar a otra persona o mediante la mayoría de las formas de contacto casual . Los cónyuges y otros miembros de la familia de pacientes con ECJ esporádica no están sometidos a un riesgo mayor de contraer la enfermedad . Sin embargo , el contacto directo o indirecto con el tejido cerebral y el líquido de la médula espinal de los pacientes infectados debería evitarse para impedir la transmisión de la enfermedad a través de estos materiales.
El aspecto de una nueva variante de la ECJ (nv.ECJ o v-ECJ) en varias personas más jóvenes del promedio en Europa ha llevado a una preocupación de que la encefalopatía espongiforme bovina (EEB) pueda transmitirse a los seres humanos mediante consumo de carne de vaca contaminada . Aunque las pruebas de laboratorio han demostrado una gran similitud entre los priones que ocasionan la EEB y la v-ECJ , no hay prueba directa que corrobore esta teoría . Además , la EEB nunca se ha encontrado en los Estados Unidos y la importación de ganado y carne de vaca de los países con EEB ha sido prohibida en los Estados Unidos desde 1989 para reducir el riesgo de que ocurra la enfermedad en este país
Muchas personas están preocupadas de que pueda ser posible transmitir la ECJ a través de la sangre y productos de sangre afines tales como el plasma. Algunos estudios con animales indican que la sangre contaminada y los productos afines pueden transmitir la enfermedad , aun cuando esto nunca se ha demostrado en los seres humanos . Si hay agentes infecciosos en estos líquidos , probablemente figuran en concentraciones muy bajas.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

Los científicos no saben cuántos priones anormales ha de recibir una persona antes de que adquiera la ECJ , por lo que no saben si estos líquidos son potencialmemte infecciosos o no. Se sabe que , aún cuando millones de personas reciben transfusiones de sangre cada año , no hay casos declarados de que alguien contraiga la ECJ de una transfusión. Esto indica que si existe un riesgo de transmitir la ECJ a través de la sangre , el riesgo es sumamente pequeño.

2.6- ¿Como pueden las personas evitar propagar la enfermedad?

Para reducir el riesgo ya muy bajo de transmisión de la ECJ de una persona a otra , las personas no deberían nunca donar sangre , tejidos u órganos si tienen sospecha o confirmación de haber contraído la ECJ o si están sometidas a un riesgo mayor debido aun historial familiar de la enfermedad , a injerto de dura mater u otro factor . Los procedimientos normales de esterilización tales como cocinar , lavar y hervir no destruyen los priones . Las personas responsables de cuidar a estos pacientes , los profesionales de la salud y el personal funerario debería adoptar las precauciones siguientes cuando trabajan con una persona que tiene ECJ:

-Lavarse las manos y la piel expuesta antes de comer , beber o fumar.
-Cubrir los cortes y abrasiones con vendas impermeables .
-Llevar puestos guantes quirúrgicos cuando manipulan tejidos y fluidos de un paciente o cuando curan las heridas del paciente.
-Evitar cortarse o pincharse con instrumentos contaminados por la sangre u otros tejidos del Paciente.
- Utilizar ropa de cama y otra ropa desechable cuando entran en contacto con el paciente . Si no se dispone de materiales desechables , la ropa regular debería colocarse en una solución de cloro diluida por una hora o más y luego lavarse de forma normal después de cada uso.
-Utilizar protección en la cara si hay riesgo de salpicar material contaminado tal como sangre o fluido cerebroespinal.

- Inmersionar los instrumentos que han estado en contacto con el paciente en una solución de cloro no diluida por una hora o más , Luego utilizar un autoclave (olla a presión) para esterilizarlos en agua destilada al menos una hora a 132-134 grados centígrados.

2.7-¿Qué investigación se está realizando?

Muchos investigadores están estudiando la ECJ . Están examinando si el agente transmisible es , en realidad , un prión y están tratando de descubrir los factores que influyen en la infectividad de los priones y cómo este trastorno daña al cerebro . Utilizando modelos de roedores con la enfermedad y tejido cerebral de autopsias , también están tratando de identificar aquellos factores que influyen en la susceptibilidad a la enfermedad y que rigen cuando aparece la enfermedad en la vida . Esperan utilizar este conocimiento para formular pruebas mejoradas de la ECJ y aprender qué cambios matan a la larga a las neuronas a fin de que puedan formularse tratamientos eficaces.

3-Nueva variante de la ECJ (vECJ):

Es muy importante no confundir la ECJ con la nueva variante de la ECJ (vECJ o nvECJ) . Mientras que la ECJ " clásica " se produce de forma espontánea en un 80 % de los casos y se hereda entre 10-15% , la vECJ está relacionada con el consumo de carne de vacuno infectado por la encefalopatía espongiforme bovina.
Asimismo , la nueva variante de la ECJ tarda menos en manifestarse , aproximadamente entre nueve meses y tres años desde que se adquiere la infección , en cambio , la ECJ suele aparecer durante la sexta o séptima década de vida.
El primer caso de la nueva variante de ECJ apareció en Reino Unido en 1996 . Desde entonces ya hay más de un centenar de casos en toda Europa .(14)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

Diferencias entre la ECJ (clásica) y la v-ECJ (nueva)

Características	ECJ (clásica)	v-ECJ (nueva)
Edad de aparición	Mayores de 60 años	Jóvenes de 20-30 años incluso adolescentes
Clínica	Demencia que se acentúa muy rápidamente. Síntomas neurológicos: temblor , rigidez .	Predomina los síntomas, como psiquiátricos , como el deterioro mental y alteraciones del equilibrio .
Forma de transmisión	Se desconoce el origen de la forma esporádica. La familiar se transmite genéticamente .	Se relaciona con el consumo de carne de vacuno infectado con la EEB.
Pronóstico	El 90 % de los pacientes fallece en un año	El periodo de incubación de la enfermedad suele durar 6-10 años . Evoluciona rápido desde los primeros síntomas y es fatal.
Diagnóstico	Biopsia cerebral en la autopsia es el definitivo.	Biopsia cerebral en la autopsia es el definitivo.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

4-Scrapie :

4.1-Introducción:

El scrapie es una enfermedad neurodegenerativa del sistema nervioso central que afecta a las ovejas y a las cabras . La enfermedad se conoce en Gran Bretaña y en otros países de Europa occidental desde hace unos 250 años y posteriormente ha sido descrita prácticamente en todo el mundo . Únicamente Australia y Nueva Zelanda parecen encontrarse en la actualidad libres de esta enfermedad . En 1936 la patología se pudo reproducir experimentalmente en Francia (Cuillé y Chelle , 1939) mediante la inyección intraocular , en ovejas sanas , de médula espinal procedente de una oveja enferma . De esta forma se pudo constatar el largo tiempo de incubación necesario para la aparición de los síntomas (entre 14 y 22 meses) . En 1939 , en Inglaterra , se confirmó la transmisibilidad del agente causante del scrapie (Gordón , 1966) sospechándose que debía estar implicado un agente de naturaleza viral. A principios de los años cincuenta se hizo patente la naturaleza atípica del supuesto patógeno por su extraordinaria resistencia a agentes fisicoquímicos que normalmente inactivan a los virus (Patisson 1992) . En esta época se constató la diferente susceptibilidad al scrapie entre distintas razas de ovejas y en 1965 se estableció el concepto de la barrera Inter específica en la transmisión del scrapie con una pequeña proteína básica (Pattisson y Jones 1967) y especulándose sobre la posible replicación de las proteínas (Griffith, 1966) . Finalmente , en 1982 se propuso la hipótesis del prion como una partícula infecciosa de naturaleza proteica responsable del scrapie (Prusiner 1982).

4.2-Síntomas:

La sintomatología del scrapie varía ampliamente en cada animal afectado , posiblemente debido a diferencias en la región cerebral afectada , y tiene un desarrollo muy lento . Los signos clínicos más tempranos incluyen cambios en el comportamiento y en el temperamento de los animales afectados. Estos cambios son seguidos por la tendencia del animal a rascarse y frotarse contra objetos fijos , aparentemente con el objetivo de aliviar el picor. Otros signos son la pérdida de coordinación , excesiva ingesta de líquido , pérdida de peso (a pesar de la retención del apetito) , mordeduras en las patas ,

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

chasqueo de labios , y anomalías en el movimiento acompañadas de temblores y convulsiones.

4.3-Diagnóstico del scrapie:

Como las enfermedades del sistema nervioso central son bastante frecuentes en ovejas y cabras y existe una gran variabilidad de procesos neurológicos, el cuadro clínico solo nos permite una sospecha de scrapie. La confirmación diagnóstica del scrapie se basa en el estudio histopatológica rutinario del sistema nervioso central. Las lesiones más representativas consisten en la vacualización neuronal y del neuropílo localizadas en núcleos nerviosos específicos del bulbo puente. El núcleo dorsal del vago y la porción reticular, suelen estar siempre afectados y son en donde de forma más temprana se descubren estas alteraciones . Estas lesiones proporcionan la imagen de encefalopatía espongiforme que caracteriza a estos procesos.

Aunque en las encéfalos afectados también se observa lesiones espongiformes en cerebro, perdida neuronal, depósitos ocasionales de amiloide y astrocitosis , estas lesiones son poco significativas y útiles en el diagnóstico rutinario. Es preciso señalar que la aparición de un número suficientemente significativo de vacuolas en neuronas y neuropilo es relativamente tardío en los animales enfermos y las lesiones solo son claramente identificables en animales con síntomas clínicos, especialmente en fases media y avanzada del mproceso, siendo inútil es estudio histopatológico de animales sin sintomatología clínica y difíciles de diagnosticar con total seguridad, los animales en la fase inicial del, proceso. Además , en los rumiantes ya sea de forma natural o en el curso de determinados procesos , también pueden aparecer vacuolizaciones inespecíficas que no deberían confundirse con casos de scrapie .Por estas razones, desde hace años se ha desarrollado progresivamente nuevos ,métodos complementarios para mejorar la sensibilidad y especificidad del diagnóstico. El primero de ellos, consiste en el aislamiento, purificación y visualización mediante microscopia electrónica de “fibras asociadas al scrapie” este método es muy sensible y específico pero es demasiado laboriosos para el diagnóstico rutinario y como después de la fase de purificación se trabaja con altas concentraciones del agente es necesario reforzar las medidas de seguridad en los laboratorios. El segundo es mucho más cómodo y consiste

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

en la detección específica de proteína prión (PrP-sc anormal) en muestras de tejidos mediante inmunohistoquímica.

En cualquier caso, estos métodos son post mortem con lo que el verdadero reto, tanto en el scrapie como en todas estas enfermedades, es encontrar un test que detecte la enfermedad no solo en la fase clínica, sino que sirva para detectar a los animales infectados que no hayan desarrollado aun la enfermedad. Un procedimiento algo más reciente abrió nuevas esperanzas, se basa en la detección de la proteína PrPsc (anormal) en tejidos linfoide a partir de biopsia de amígdala o tercer párpado de los animales sospechosos . Estos métodos mejora notablemente la precocidad del diagnóstico, ya que , pueden identificar animales infectados meses antes de aparecer los primeros síntomas, aunque este procedimiento, continúa siendo difícil aplicación en condiciones de campo. Otras nuevas posibilidades se abren con la descripción de un test capaz de detectar proteína patológica en la orina de los animales infectados, detección de otras proteínas marcadoras que acompañan a la aparición de la enfermedad o la aplicación de técnicas de amplificación de proteína prión. El método de amplificación conocido como (Protein Misfolding Cyclic Amplification) consiste en una técnica basada en la posibilidad de generación de PrPsc (anormal) con ciclos de sonicacion e incubación que amplifican exponencialmente la PrPsc (anormal) existente en una muestra biológica . Ello permitiría detectar cantidades muy pequeñas de la proteína en fluidos orgánicos y quizás también en la sangre.

Lo ideal , sería el desarrollo de test de diagnóstico serológicos que serían los más fácilmente aplicables a la práctica clínica veterinaria en donde se requiere analizar un número elevado de muestras.

4.4-Transmisión y predisposición genética:

Aunque el scrapie es una enfermedad infecciosa que se trasmite por las vías verticales y en el menor medida por la horizontal , el desarrollo de la enfermedad esta muy condicionada por la genética del hospedante. Este control, depende de un gen PRP autosónico recesivo constituido por dos alelos que codifica la síntesis de la PrPc 8 normal) . De acuerdo con la composición de este gen , homocigoto o heterocigoto, los animales poseen un periodo de incubación de la enfermedad más corta o más larga. En algunas ovejas el periodo de

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

incubación podría llegar a ser tan prolongado que no llegasen a desarrollar la enfermedad en su vida útil.

Basándose en este control genético del scrapie , se ha propuesto un sistema de erradicación de la enfermedad sustituyendo a animales más susceptibles por otros con largo periodo de incubación. Este método, plantea dudas razonables sobre una verdadera erradicación de la enfermedad, ya que, aunque disminuyese la presión infecciosa y se controlase la aparición de casos clínicos podría perpetuar la presencia de animales infectados y portados que ocultarían la enfermedad .

4.5-Situación del scrapie en España:

El primer caso de scrapie en España se diagnóstico en 1984 y desde entonces la enfermedad se ha detectado en más de 47 rebaños . La mayoría de estos casos están en relación directa o indirecta con animales importados de Inglaterra de la raza Suffolk . Durante muchos años, la negativa a reconocer y declara oficialmente la enfermedad solo favoreció su diseminación por la venta de animales infectados de un rebaño a otro. Con posterioridad , otros rebaños de diferentes comunidades autónomas también han presentado casos de scrapie y en algunos casos han sido declarados oficialmente. Actualmente se han sacrificado más de 15.000 animales con el fin de erradicar esta enfermedad. (7)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

5-Insomnio Familiar Fatal (IFF) :

5.1-Introducción:

El IFF fue descrito por Lugaresi y Cols en 1996 . Se trata de una enfermedad hereditaria , de evolución muy rápida , caracterizada por la presencia de un insomnio progresivo y rebelde al tratamiento , acompañado de manifestaciones autonomas y somatomotoras . Se ha encontrado una degeneración casi selectiva de los núcleos talámicos ventral anterior y dorsomedial ; junto a la presencia de deposito de proteína priónica anómala en el cerebro.
En todos los casos se ha confirmado la existencia de una mutación puntual , del codón 178 del gen de la proteína priónica (cromosoma 20) . Esta consiste en la sustitución del ácido aspáritico por la asparagina . Los hallazgos genéticos y anatomopatológicos de esta enfermedad sugieren que las demencias agrupadas hasta ahora bajo el termino de " demencias talámicas " pudieran ser en realidad casos de insomnio familiar fatal u otras variantes clínicas relacionadas con las enfermedades por priones.

5.2-Epidemiología y Clínica:

Aunque la mayoría de los casos de IFF son hereditarios (patrón autosómico dominante) , algunos parecen presentarse de forma esporádica . La edad media de inicio de la enfermedad es de 49 años . La enfermedad progresa irremediablemente hasta la muerte del paciente , con una media de 15 meses desde el inicio del proceso (7-37 meses).
El síntoma más frecuente de inicio es el insomnio progresivo , que empeora hasta llegar a una situación de pérdida casi absoluta del sueño . Los trastornos neurovegetativos son también precoces , pudiendo aparecer hipertermia , hipersudoración , miosis , impotencia , elevación de la frecuencia cardiaca y la tensión arterial, alteraciones urinarias y estreñimiento.
Las manifestaciones neurológicas pueden presentarse al inicio o al cabo de unos meses de evolución y consisten en disartria , ataxia e hiperreflexia . El habla se vuelve inteligible y la ataxia de la marcha se agrava hasta una situación de astasia - abasia completa . Más tarde , aparecen mioclonias segmentarias o difusas (espontáneas o provocadas) y en fases

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

tardías pueden estar presentes diplopia y alteraciones de los movimientos aculares sacádicos , distonia y crisis generalizadas tónico-clónicas.

Los estudios neuropsicológicas muestran alteraciones de los lóbulos frontales , afectándose especialmente , la vigilancia , atención y las capacidades visuales y/o motrices , junto a déficits de memoria selectivos. Aunque , no se encuentra una afectación global de las capacidades intelectuales , sino más bien una afectación progresiva de las capacidade3s de atención y vigilancia. En la fase terminal el paciente presenta una incapacidad para conciliar el sueño , síndrome confusional , agitación motora y episodios alternantes de vigilia y subvigilia estuporosa , en las que el paciente ejecuta movimientos y gestos que aparecen relacionarse con el contenido de un sueño . Se llega a una situación de estupor , con pérdida de los ritmos circadianos hormobales e inestabilidad , terminando en un coma irreversible , con importantes fluctuaciones de la tensión arterial e hipotermia.

La función hipotálamo-hipofisaria es normal . S in embargo se puede observar una pérdida o reducción del ritmo circadiano de la secreción de hormonas tanto ligadas al sueño (GH , PRL) como de otras que no lo están (cortisol , ACTH) . Las concentraciones plasmáticas de catecolamimas y cortisol se mantienen constantemente elevadas por encima de los límites de normalidad , manteniéndose consecuentemente reducidos los niveles de ACTH . La melatonina no muestra el característico aumento de su secreción al pasar de la luz a la oscuridad . En algunos casos de IFF se presentó una rápida y severa pérdida de peso en todos ellos en fases muy precoces de la enfermedad.

5.3-Diagnostico:

El diagnóstico clínico de la enfermedad es relativamente sencillo cuando el paciente tiene una historia familiar de posible enfermedad neurodegenerativa y se manifiesta con trastornos del sueño (insomnio) , signos vegetativos y una combinación de signos neurológicos focales. Sin embargo , se han descrito casos de IFF en los que las alteraciones del sueño (insomnio) o bien han estado ausentes durante la fase precoz de la enfermedad o han sido muy leves durante su evolución , e incluso en ocasiones el insomnio ha permanecido ausente a lo largo de la enfermedad . Además , la aparición precoz de trastornos del sueño , frecuentemente referidos como insomnio , también están presentes en

Suprimit: ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS

casos esporádicos y familiares de ECJ (10-15%) .En algunos casos de ECJ , el insomnio llega a simular la severidad del IFF . (15)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

6- Kuru :

1-Introducción:

Al final de los años cincuenta , la noticia de que una enfermedad hasta entonces desconocida se extendía entre los pueblos foré de las tierras altas de Nueva Guinea ocupó repentinamente los titulares de los periódicos en todo el mundo. Se decía que las víctimas de la enfermedad , llamada Kuru , reían hasta morir. Sus víctimas perdían de forma progresiva el control sobre el sistema nervioso central , incluido los nervios que controlan los músculos faciales , de modo que su rostro se veía convulsionado con frecuencia por horribles muecas y sonrisas . La enfermedad era siempre fatal transcurridos uno o dos años desde los primeros síntomas.

Investigadores dirigidos por Carleton Gajdusek encontraron un enigmático patrón epidemiológico . La mayor parte de las víctimas eran mujeres y niñas . Aunque unos pocos muchachos la contrajeron , no fue nunca el caso con hombres adultos . Ninguna de la tribus vecinas había tenido Kuru ni pasó jamás a los Europeos que estaban en íntimo contacto con los foré, Se sospecha que el origen de la enfermedad pudo estar , quizá en la aparición de un caso esporádico de CJ en un miembro de la tribu a finales del siglo XIX, quien transmitió la enfermedad al resto de la etnia al fallecer.

6.2-Epidemiología:

Descartada la explicación genética (resultaba inexplicable la preponderancia de víctimas femenina y la esporádica incidencia en hombres jóvenes) Gajdusek que se había formado como antropólogo físico y virólogo , comenzó a explorar la posibilidad de que el kuru fuese causado por un tipo de virus conocido como virus lento , cuya existencia entre los seres humanos se había sospechado largo tiempo sin haberse podido demostrar jamás . Comenzando en 1963 , Gajdusek inoculó a chimpancés extractos de cerebro de víctimas del Kuru . Tras largos períodos de incubación los chimpancés comenzaron a mostrar los síntomas.

No obstante , fue tarea de dos antropólogos culturales , Robert Glasse y Shirley Lindembaum completar las explicaciones del enigmático patrón epidemiológico Glasse y

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

Lindembaum prestaron atención al hecho de que en los años precedentes a la aparición del Kuru , los foré habían comenzado a practicar una forma de canibalismo como parte de sus rituales funerarios, como prueba de respeto hacia los difuntos en la creencia de que la sabiduría , destreza y cualidades de estos pasaban a quienes ingería sus restos . La preparación de los cuerpos correspondía a las mujeres , y las vísceras internas el cerebro incluido , eran ingeridas de forma predominante tanto por las mujeres y niños.

6.3-Síntomas:

El Kuru puede comenzar como un trastorno de la marcha (ataxia cerebelar) y una descoordinación cada vez mayor , que finalmente llevan a una discapacidad severa . Los temblores y espasmos musculares son síntomas característicos en etapas avanzadas de la enfermedad . La dificultad para deglutir y la incapacidad para alimentarse conllevan a la desnutrición.

El periodo de incubación (tiempo requerido para desarrollar los síntomas) de ésta enfermedad puede ser hasta de 30 años o más , sin embargo , la muerte se presenta en el año posterior al inicio de los síntomas.

Hoy en día , como los forés han abandonado sus ritos canibalisticos , el kuru ha dejado de existir prácticamente entre ellos . (16)

7- Gerstmann-Sträussler-Scheinker:

Se trata de una encefalopatía espongiforme transmisible descrita por primera vez en 1936 . Es familiar con herencia autosómica dominante y se diferencia de la ECJ en que la edad de inicio es más precoz (45 años) y una evolución de la enfermedad mucho más prolongada , 5 años como media , y pueden llegar a durar más de 10 años. Esta enfermedad se manifiesta por ataxia , problemas motores concomitantes y daños en el cerebro , que al final sobreviene la muerte. Aunque inicialmente se pensó que era de origen familiar , hoy día se cree que es ocasionada por priones.(16)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

8- Encefalopatía Espongiforme Del Visón (EEV):

La encefalopatía transmisible del visón es una enfermedad muy poco frecuente en los visones criados en granjas y cursa con elevada mortalidad que en ocasiones, conduce a la desesperación de todo el efectivo. La EEV se ha podido transmitir a otros animales de experimentación, reproduciendo la enfermedad y el cuadro lesional característico.
El origen de la enfermedad está relacionado con una fuente exógena, constituida por alimentos contaminados con desperdicios de matadero sin trata , que podrían vehiculizar al agente del scrapie ovino o caprino . Una vez introducida la infección en una granja , la enfermedad progresa rápidamente por la utilización de cadáveres
de visones en la alimentación o por canibalismo. La EEB ha sido un precedente histórico de la EEB en las vacas y es una lástima que no hubiera sido tenida más en cuenta esta experiencia para evitar la epidemia en el ganado bovino.(7)

9- Enfermedad Caquectizante Crónica:

Esta es una EET descrita en 1967 en ciervo-mula y en alce de las montañas rocosa que se mantenían cautivos en parques naturales de Colorado y Wyomina. Se han diagnosticado más de 100 casos y la mayoría corresponden a animales que habían nacido en libertad pero que al quedar huérfanos o encontrarse heridos fueron recogidos en parques. Posteriormente, también se han diagnosticado, cada vez con mayor frecuencia, en animales de vida libre o de granjas y en otros estados del oeste de Norte América. No se ha podido establecer su origen ni su relación con otras EET animales o humanas.
La enfermedad se caracteriza por afectar a animales adultos que presentan una perdida progresiva de peso y muerte . La mayor parte de los animales presentan alteraciones del comportamiento con menor interacción con otros compañeros, movimientos repetitivos de extremidades y cabeza, hiperexcitabilidad y nerviosismo . Al principio de la enfermedad no suelen perder el apetito pero en fases más avanzadas desciende su interés por la comida y muestran salivación abundante y rechinar de dientes. Ocasionalmente se observa polidipsia y poliuria en algunos animales. (7)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

10- Encefalopatía Espongiforme de Zoológicos (EEZ):

Al mismo tiempo que la epidemia de EEB se extendía por las vacas del Reino Unido, fueron apareciendo 40 casos en animales de zoológicos y parques naturales británicos. Al principio solo afectó a los rumiantes (bisontes , gacelas y ciervos) pero con posterioridad , también diversos felinos silvestres (león , tigre, puma, guepardo y ocelote) padecieron la enfermedad y murieron .

En los rumiantes silvestres, la enfermedad se presentaba a edades más tempranas que en las vacas (30-38 meses) y con una evolución muy rápida, a veces solo de unos días. Estos animales parecen especialmente predispuestos a la enfermedad, pues la incidencia es muy elevada si tenemos en cuenta el pequeño numero de individuos expuestos al agente. Las características lesionales y su capacidad para ser transmitida experimentalmente a ratones confirmaron su inclusión en el grupo de enfermedades priónicas. El origen de la EEZ, esta en relación con las harinas de carne y hueso utilizadas en la alimentación de los rumiantes y en el uso de desperdicios de carne bovina y harinas cárnicas la alimentación de los felinos.(7)

11- Encefalopatía Espongiforme Felina (EEF):

La EEF se diagnosticó por primera vez en 1990 en un gato doméstico del Reino Unido y se han registrado más de 90 casos hasta el momento. La distribución geográfica de la enfermedad en Gran Bretaña, es muy semejante a la presentada por la EEB en sus inicios .

La enfermedad afecta a machos y hembras de 1 a 14 años, siendo más frecuente entre los 4 y 9 años. El cuadro clínico de la EEF se desarrolla gradualmente a lo largo de varias semanas y los síntomas neurológicos se agravan progresivamente causando un gran deterioro. Los primeros síntomas consisten en un súbito cambio de comportamiento, en el que destaca la agresividad y la acusada timidez y desconfianza con personas y animales .

Es sumamente característica de la EEF la ataxia que se inicia con alteración de movimientos e incoordinación del tercio posterior , afectando en poco tiempo al tercio anterior. Es frecuente que caminen agachados, que tengan movimientos hipermétricos en las extremidades y calculan mal las distancias . Algunos animales presentan dificultades para

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

orinar y defecar por alteraciones de posición y coordinación. Otros signos frecuentes en la EEF son la hiperestesia frente a ruidos y contactos y el descuido del aseo. Algunos gatos pueden mostrar polifagia, polidipsia e hipersalivación y con menos frecuencia, se ha observado postura anormal de la cabeza, temblores musculares, prurito y torneo.

Las lesiones histopatológicas coinciden con los cuadros característicos de las EET y en los encéfalos de gatos se ha podido detectar acumulos de PrP .

Aunque el origen de la EEF no se ha establecido con seguridad, se le vincula a la EEB y probablemente se deba al consumo de alimentos preparados que podrían contener productos cárnicos de origen bovino y/o harinas de carne y hueso infectadas con el agente de la EEB. El periodo comprendido entre 1985 y 1989 , antes de la entrada en vigor de las ordenes de destrucción de las vísceras bovinas en Gran Bretaña, podría ser el momento de la exposición al agente de la EEB para los gatos. En todo caso , la EEF parece presentar muchos puntos en común con v-CJD humana, y lo observado en la epidemia felina , podría servir como modelo para establecer la evolución de la enfermedad en el hombre . Después de un máximo de 16 gatos diagnosticados en 1994 , la enfermedad tiende a remitir y el número de casos sigue un camino decreciente cada año hasta la actualidad , en que se considera práctica mente erradicada. (7)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

Capitulo IV: LA GELATINA

1-Introducción:

La gelatina es un alimento natural y sano con una larga tradición. La proteína pura ofrece un sin número de ventajas hasta el momento insuperables y tiene un papel importante en la moderna industria alimentaria. La gelatina se presta para gelificar, espesar y estabilizar la comida brindándole una consistencia cremosa.
Eso no es todo. La gelatina es una sustancia multifacetica que se utiliza en los sectores industriales más diversos y para los productos más variados . Ya no es posible imaginarse la industria especialmente la farmacéutica o fotográfica, sin la gelatina.
La elaboración de masas similares a la gelatina se remonta hasta los tiempos de los egipcios. Además , existen fuentes que documentan que en los banquetes de siglos pasados las especialidades de gelatina, como por ejemplo , la truchas o frutas en gelatina se consideran platos especialmente exquisitos.

1682: El francés Papin informa sobre un proceso de cocinar en el intentó obtener una masa gelatinosa a partir de huesos.

1700: Está documentado el uso de la palabra gelatina (latín: gelatus = tieso , helado) al menos hasta ese tiempo en el área lingüística europea.

1754: La primera patente en el sector de las colas se otorga en Inglaterra para elaboración de una cola de carpinteros. El adhesivo natural cola se fabrica , entre otros , en base a la gelatina.

1871: Los importantes descubrimientos de médico inglés Leach Maddox logran el éxito decisivo en la fotografía. El médico desarrolló una placa seca con una capa de gelatina de bromuro de plata cuya sensibilidad se acerca a la de una placa húmeda habitual. Después de realizar más investigaciones , Charles Bennet presenta un procedimiento de placa seca satisfactoria. Gracias a la nueva técnica pueden reducirse sustancialmente, entre otros , los tiempos de exposición en la fotografía.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

1875: Esta año se considera como el decisivo en la fabricación moderna de la gelatina. Se crean pequeñas empresas que facilitan la producción industrial de la gelatina en mayores cantidades.

1950: La industria de la gelatina intensifica su desarrollo tecnológico y avanza de tal modo que llega hasta el actual excelente estándar en cuanto a producción y calidad de sus productos.

1974: Se funda la asociación europea de fabricantes de gelatina (GME , Gelatine Manufacturers of Europe) que defiende los intereses de los fabricantes de gelatina en Europa occidental.

2001: Un estudio internacional, patrocinado y encargado por la comisión Europea en el año 1999 ha confirmado de nuevo que las directivas vigentes sobre la materia prima y procedimientos de fabricación garantizan una máxima seguridad al consumidor.

2- ¿Qué es la gelatina ?

La gelatina es una proteína pura que se obtiene de materias primas animales que contienen colágeno .Este alimento natural y sano tiene un excelente poder de gelificar. Pero eso no es todo , gracias a sus múltiples capacidades se emplea en los más diversos sectores industriales para un sin número de productos.

2.1-Una proteína valiosa para el hombre:

Sin la proteína la vida humana no existiría. Otras sustancias nutritivas, tales como las grasas y los hidratos de carbono, pueden sustituirles las unas por las otras en el metabolismo del hombre durante un tiempo prolongado . Sin embargo , el hombre necesita proteína todos los días. Para el organismo humano , por lo tanto, el alimento natural gelatina es de un valor imprescindible . La gelatina es un proteína pura obtenida de materia prima colágeno.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

Los aminoácidos son elementos constitutivos de las proteínas. El cuerpo humano es capaz de elaborar todas las proteínas necesarias a partir de los aminoácidos. Sin embargo , existen diez aminoácidos que el cuerpo humano no puede producir el mismo y los que , por lo tanto , han de ingerir regularmente con la comida . Se llaman aminoácidos esenciales . La gelatina contiene un total de 18 aminoácidos , entre ellos nueve de los diez aminoácidos esenciales.

La gelatina contiene:

-84-90% proteína
-1-2% sales minerales
-El resto es agua.

La gelatina no contiene conservantes ni otros aditivos. Está libre de colesterol y de purinas (compuestos con ácido úrico).

La gelatina –un producto de múltiples variedades

La forma más usual de la gelatina es la gelatina comestible. Se encuentra en yogures, ligeros postres de crema y en pudines. Las gominolas le deben su forma característica. La gelatina comestibles es un alimento, está sujeto a estrictas normativas de pureza.

Un criterio importante para determinar la calidad de la gelatina es el llamado valor bloom que generalmente está entre 50 y 300 . Con este valor se determina la estabilidad y el poder de gelificación de la gelatina. Cuanto más alto sea el valor bloom tanto más alta es la intensidad de gelificación . El alimento gelatina es único en cuanto a la estabilización fiable, capacidad de gelificación y manejo.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

2.2-Gelatina en hojas:

Una de las formas de la gelatina comestibles es la gelatina en hojas. Cortada en rectángulos , y con un dibujo creado por el proceso de fabricación y de una movilidad elástica , a primera vista parece ser un objeto de arte. La gelatina en hojas puede dosificarse con especial facilidad y sencillez y se emplea para unos domésticos , en la gastronomía , en panaderías pastelerías y carnicerías.

2.3-Hidrolizados:

Los hidrolizados de la gelatina son , como todas las gelatinas, proteínas puras colágenas, sin embargo , no disponen de poder de gelificación. Sirven de fuente proteínico como complemento de las proteínas, como material soporte, para reducir la sal común e identificar el sabor, para la clarificación de bebidas así como de proteína colágeno en la alimentación dietética. La gelatina líquida , que se compra en farmacias y en tiendas de productos dietéticos, pertenece a esta forma de la gelatina.

2.4-Gelatina instantánea:

La gelatina instantáneas son igualmente solubles en agua fría. Se han desarrollado especialmente para evitar el calentamiento de la gelatina al disolverla. Muchas veces se utilizan para estabilizar alimentos como tartas, postres y otros platos fríos o dulces.

3-La gelatina es un multitalento:

Parece improbable que un alimento con una tradición tan larga como la gelatina haya mantenido un papel tan importante en la moderna industria de víveres . Vivimos en tiempos en que los consumidores se ve enfrentados a alimentos pasados por un tratamiento tecnogenetico y que contienen un sin número de aditivos y números E. La gelatina pura colágena de proteína no tiene nada de eso. Ofrece una multitud de ventajas hasta el momento no superadas.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

Gelificar, espesar y estabilizar

La gelatina es parte del gran grupo de los hidrocoloides. Son sustancias que se producen de sustancias proteínicas vegetales o animales o azúcares múltiples. Tienen la capacidad de hincharse y ligar el agua. Los hidrocoloides se utilizan para espesar , gelificar y estabilizar los alimentos. No todos los hidrocoloides reúnen todas estas propiedades, la gelatina sin embargo sí. A parte de la gelatina , una proteína animal, existen hidrocoloides vegetales, tales como pectina, almidón y celulosa.

Entre los hidrocoloides se distinguen dos tipos diferentes de gelificación . Los geles termorreversibles se forman enfriándose una solución caliente . El gel puede fundirse de nuevo de nuevo en cualquier momento . El otro grupo de hidrocoloides es soluble en agua fróa o caliente y requiere la adición de sales o ácidos para que se pueda formar un gel . Estos geles no pueden fundirse de nuevo.

La gelatina es un hidrocoloide termorreversible . Se funde a la temperatura corporal y esta propiedad es única entre los hidrocolodes. Los alimentos con gelatina, por lo tanto se funden en la boca generando una sensación singular así como un aroma intensivo.

Además, la gelatina es el más variado de los hidrocoloides en la moderna industria alimentaria. La gelatina se presta para espesar, absorber agua, espumar y es de una alta elasticidad.

La gelatina se elabora de materiales sostenibles y renovables de animales probadamente sanos que han sido autorizados para el consumo humano. Es un alimento sin aditivos y no contiene materias básicas tratadas tecnogenéticamente o modificadas químicamente.

4-Proceso de fabricación:

La gelatina es una proteína es decir , un polímero compuesto por aminoácidos. Esta proteína carece de los principales aminoácidos como vaina, tirosina y triptofano, y por lo tanto no tiene valor como alimento. Como los polisacáridos, el grado de polimerización , la naturaleza de los monómeros y la secuencia en la cadena proteica determinan sus propiedades generales.

En el animal, la gelatina no existe como componente, se obtiene por hidrólisis parcial del colágeno, su precursor insoluble. En el colágeno, la unidad básica esta formada de hélice y

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

estabilizadas por unión intramolecular . Esto hace que el colágeno exhiba propiedades mecánica únicas y forme la estructura del tejido conectivo , piel y huesos de los animales.

La conversión del colágeno insoluble a la gelatina soluble constituye la transformación esencial de su elaboración industrial. El proceso puede llevar a diferentes gelatinas dependiendo de las rupturas en las uniones intramoleculares.

La materia prima requerida para su producción se obtiene de las curtiembres y mataderos.

Se realizan diferentes pre-tratamientos:

-Los cueros son tratados con sales para su preservación.

-Las pieles se congelan para su almacenamiento y transporte.

-Los huesos de ganado vacuno, se desgrasan y se trituran antes de su transporte y procedimiento.

-Todos los días se recogen huesos frescos que deben ser procesados dentro de 24 horas del sacrificio del animal.

Los huesos se tratan con una solución ácida para extraer los minerales (fosfato de calcio) sin afectar los contenidos orgánicos. Después de un lavado , este producto llamado " oseína " se vuelve flexible. Los fosfatos se separan por precipitación con cal . La oseína y las pieles se procesan con ácidos para su hidrólisis a temperatura ambiente por un tiempo relativamente corto. Por otra parte, los cueros y la oseína se ponen en contacto con una solución de cal durante 5 o 10 minutos se mantiene a temperatura ambiente. Luego se ajusta al pH requerido para la extracción de gelatina propiamente dicha.

La extracción es un proceso discontinuo, se obtiene un licor del 6 al 10 % de gelatina. Luego se filtra y se concentra en forma continua en un evaporador al vacío . La solución se esteriliza a 145º C y se enfría rápidamente para gelificar la solución. Este gel es extrudado en forma de granos y secado con aire filtrado y aséptico. Finalmente se muelen los granos hasta obtener el tamaño de partícula necesaria. Deben almacenarse en condiciones adecuadas, ya que son fácilmente alterables en soluciones o humedecidos. Se pueden adquirir también, en forma de hojas o láminas.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

Estas laminas son rectangulares, amorfas, delgadas, flexibles, de fractura neta, transparentes o ligeramente amarillentas, inodoras y con un sabor especial muy débil.

5-Prioridad absoluta para la calidad y la seguridad:

La gelatina ha sido siempre un alimento saludable y seguro.
Cuando empezó la crisis de las vacas locas algunos usuarios ya se volvieron escépticos en relación con la gelatina. Es comprensible, pero no justificable. Los fabricantes europeos de la gelatina siempre han defendido la suprema calidad de la gelatina. Esto se muestra en la cuidadosa selección de la materia prima así como también en el proceso de elaboración de varias etapas.
En el año 1999, la Comisión Europea, reaccionando a la crisis de las vacas, estableció normas más rigurosas para la fabricación, venta y pureza de las gelatinas para el consumo humano y la farmacéutica a nivel europeo. Las empresas miembro de GME habían reaccionado a la crisis con anterioridad aplicando los criterios de estas medidas más severas de la CE mucho antes.
En lo referente a la seguridad, especialmente con vistas a las vacas locas , la gelatina es , sin duda , el alimento más controlado. La Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Comisión Europea para la Salud y la Protección de los consumidores, han confirmado, tras los resultados de investigadores internacionales, que la gelatina es un alimento seguro.

5.1-Materias primas de alta calidad:

Gran parte de la gelatina se elabora a partir de cortezas de cerdo, otras materias primas son la piel de ternera y huesos de cerdo y de ternera. Las materias primas para la fabricación de la gelatina, provienen de mataderos registrados donde todos los animales se someten a un examen veterinario. Además, en todos los mataderos europeos se realizan tests de EEB a todo el vacuno mayor de 30 meses. En los estudios científicos, sin embargo, no se han detectado nunca una infección de EEB en los huesos bovinos. La carne de los animales examinados es suministrada a las carnicerías, el destino de las pieles y los huesos es la producción de gelatina . Las prácticas usuales de la matanza, los controles y procedimientos

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

de autorización garantizan que las materias primas utilizadas para la gelatina, provengan exclusivamente de animales cuya carne ha sido habilitada para el consumo humano.

La selección de las materias primas se rige por las disposiciones legales. La legislación europea regula todas las etapas de la producción de la gelatina, Empezando por la selección de la materia prima hasta su suministro. Por lo tanto, todas las materias primas están sometidas a un íntegro y riguroso control de seguridad y de origen.

La gelatina farmacéutica debe ser conforme a las rígidas normas de las farmacopeas oficiales. La gelatina comestible, asimismo, es conforme a estos requisitos, además, está sometida a la legislación alimentaria.

La industria productora de gelatina es , por las razones expuestas, uno de los sectores industriales mejor estructurados y controlados en Europa.

Otro garante de seguridad: La elaboración

Adicionalmente a las directivas legales vigentes sobre la materia prima, el proceso de elaboración de la gelatina constituyen otro criterio básico de la seguridad para el consumidor. La GME encargó un estudio amplio relativo a la gelatina en el marco del programa de investigación sobre la EEB. Se investigó si los gérmenes patógenos de EEB , que se añaden artificialmente a las materias primas, son destruidas durante el proceso de producción de la gelatina. Los resultados demostraron que los procedimientos aplicados en el proceso de elaboración son extremadamente eficaces.

El propio proceso de producción de la gelatina es, por lo tanto, una garantía de seguridad adicional. El estudio , que confirmo los resultados de investigación anteriores, fue realizado por tres institutos de investigación de gran renombre internacional, el Institute for Animal Health en Edimburgo , Baltimore Research and Education Foundation (EEUU), e ID-Lelystad (Países Bajos).

Los resultados de los estudios demuestran que el consumo de la gelatina no ha supuesto, en ningún momento, un riesgo para el hombre.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

6-Reglamento de la CE:

En los últimos años, las autoridades a nivel nacional así como internacional han establecido leyes y normas tendentes a aumentar la seguridad de la gelatina. Estas normas, en su mayoría, limitan las partes del cuerpo de los animales que pueden utilizarse como materia prima. La legislación asimismo ha determinado los márgenes de valores para los parámetros físicos en la elaboración de la gelatina. Sin embargo, el hecho de que en la mayoría de los países occidentales no exista una competencia única para los alimentos y productos farmacéuticos, dificultan el establecer una reglamentación.

Normas CE: L gelatina comestible

La directiva 1999/724/CE (modificación de la directiva 1992/118/CE) fue la primera en establecer las condiciones generales para la elaboración de la gelatina comestible. En ella se abordan todos los aspectos, empezando por la materia prima, hasta el suministro del producto final: origen del producto, transporte y almacenamiento de las materias primas, estándares mínimos en la elaboración, exigencias mínimas químicas y microbiológicas, asimismo el tema envase, almacenamiento y transporte. Esta norma requiere también la existencia de un documento comercial que sirva como instrumento fundamental para garantizar el origen de las materias primas y para certificar que se trata exclusivamente de animales cuya aptitud para el consumo humano esté comprobada.
Pese a que la revisión de la norma general sobre la gelatina de 1999 no se inició por causa de los riesgos de seguridad de las vacas locas en relación con la gelatina (los primeros trabajos normativos sobre la gelatina empezaron ya en 1971), los trabajos para el desarrollo de la misma se realizaron, sin duda, sobre el trasfondo del problema de las vacas locas. Los requisitos exigidos a la gelatina más específicamente relacionados con EEB se incorporación en la directiva general sobre EEB 2001/999CE (asimismo modificaciones y complementos) . Según la clasificación OIE (oficina internacional de enfermedades animales) del país de origen, esta norma define el cráneo incluyendo el cerebro, la médula y las vértebras del bovino mayor de 12 meses como material de riesgo especifico (MER) (directiva 2001/ 1326/ CE). Esta prohibido utilizar (MER) como materia prima en la elaboración de la gelatina comestible. (17)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

CAPITULO V : LOS COSMÉTICOS

1- Introducción:

La gente se maquilla desde la antigüedad, de diferentes maneras y con diferentes artilugios, pero, en el fondo, siempre surge la misma idea: estar más atractivos mejorando el aspecto externo.

Hoy, el maquillaje se utiliza como " arma " de seducción. Es indudable que es más atractivo un rostro bien maquillado, porque se pueden realizar los rasgos más bonitos y esconder los menos agraciados.

Las mujeres egipcias resaltaban sobre todos los ojos que maquillaban con colores fuertes, pintaban los párpados con colores vivos que obtenían de mezclar tierra, cenizas y tinta.

Recientemente, se han descubierto en las tumbas de los faraones restos de maquillaje que utilizaban para el rostro. Y asombrosamente, los estudios revelan que esos productos cosméticos no son tan diferentes a los que se utilizan hoy en día.

Fueron también las egipcias las que iniciaron la moda de pintarse los labios, con un tinte hecho de ocre rojo y óxido de hierro natural que extendía con un cepillo o un palillo.

Pasado por Grecia y por Roma, el maquillaje se perfecciona .

Comienza a cobrar importancia a la piel se intenta blanquear con una mezcla hecha a partir de yeso, harina de habas y tiza , que al final, obtenía resultados totalmente contrarios a los pretendidos, ya que al contacto con el sol oscurecía el rostro. Asimismo, las pestañas se ennegrecían utilizando una mezcla de huevos de hormiga y moscas machacadas.

El verdadero apogeo del maquillaje lo encontramos en la corte Francesa, donde se blanqueaban las caras con polvos y una crema nacarada brillante que había provocado envenenamientos mortales.

En los inicios del siglo XIX surge el primer intento de eliminar las arrugas , en la época de mediados del siglo XIX supone el inicio del maquillaje moderno. Aparece por primera vez el rojo de labios, concretamente en el año 1880.

Desde entonces hasta hoy, la cosmética ha dado un vuelco de ciento ochenta grados y nos encontramos con un inmenso mercado dedicado sobre todo a la mujer y a mejorar su imagen con toda clase de productos elaborados en forma industrial. (18)

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

2- Que son los cosméticos:

Se entiende como productos cosméticos, para la higiene personal y perfumes, a aquellas preparaciones constituidas por sustancias naturales o sintéticas o sus mezclas, de uso externo en las diversas partes del cuerpo humano: piel, sistema capilar, uñas, labios y dientes , con el objetivo exclusivo o principal de higienizarlas, perfumarlas, cambiar su aspecto, protegerlas o mantenerlas en buen estado y / o corregir olores corporales. (19)

3- Materias primas que se utilizan en la elaboración de cosméticos:

Los productos que normalmente utilizamos para embellecer el rostro están formados por un número determinado de sustancias activas que actúan sobre la piel.

Una de la sustancias que más abundan en los productos de belleza es el aceite vegetal proveniente de plantas como la jojoba, germen de trigo, sésamo, y coco. Su acción sobre la piel es suavizante, regeneradora y tonificante .

Otro componente habitual es el ácido hialurónico, cuyas propiedades mantienen la piel hidratada.

Los ácidos grasos esenciales dejan la piel tersa y suave. A través de los agentes filmógenos , el rostro recupera el nivel óptimo de humedad que puede haber perdido. Esta sustancias actúan formando una capa sobre la piel que la mantiene siempre hidratada.

En los tónicos y fragancias, principalmente, se utilizan alcoholes rebajados que aportan a tu cutis el estímulo que necesita para revitalizarse.

La acción de los aminoácidos es casi milagrosa. Estos componentes básicos de las proteínas aumentan la elasticidad, suavizan y tienen un efecto balsámico sobre las irritaciones. Para rejuvenecer la piel, oxigenarla y limpiarla de impurezas los cosméticos incluyen antirradicales libres. Sustancias compuestas principales por vitamina E que retardan el envejecimiento del rostro.

Par la fabricación de las barras labiales que iluminan la sonrisa se utilizan básicamente ceras.

El colágeno es uno de los principales ingredientes de las cremas, tanto faciales como corporales, que se usan para mantener la piel tersa y firme. Esta sustancia sustituye al

colágeno natural de nuestra piel cuando, a causa del paso de los años, comienza a segregarse en menor cantidad.

Otro de los elementos que podemos encontrar en los cosméticos es la elastina. Se trata, al igual que el colágeno, de un principio activo generado por nuestro propio organismo que mantiene la elasticidad de la piel.

También suelen utilizarse materias procedentes de diferentes órganos y tejidos animales.

Los extractos que producen las plantas, los árboles y las frutas , que constituyen una verdadera mina de recursos para la industria cosmética. Muchas de las sustancias activas que componen los productos de belleza provienen de las corteza y la raíz de los árboles, la pulpa de los frutos o el jugo de las hojas y las flores de infinidad de plantas.

Y para protegernos de los efectos negativos que los rayos del sol producen sobre nuestra piel, las cremas solares e hidratantes incorporan en sus fórmulas los llamados filtros solares. Estos elementos impiden la penetración de los rayos ultravioletas en nuestro cuerpo, actuando como una barrera protectora. Existen diferentes grados de protección.

La mayoría de los cosméticos y cremas corporales contienen lípidos, compuestos orgánicos de ácidos grasos que aportan energía y vitalidad a tu piel.

Los liposomas son partículas lipídas que contiene los principales principios activos de las cremas .

Para que la piel no pierda sus niveles de humedad y acabe resecándose, los cosméticos contienen cierta cantidad de mucopolosacáridos, sustancias con proteínas que mantienen hidratada la piel.

Otro tipo de materas esenciales para la nutrición y estimulación de la dermis son los oligoelementos metales. El calcio, sodio, zinc, fósforo ,hierro y magnesio son los principales elementos que aparecen en los productos de belleza.

Los diferentes tonos de color que presentan los cosméticos se obtienen a partir de pigmentos naturales de origen mineral. Las algas, el coral, y otras sustancias marinas, extraordinariamente ricas en minerales, componen un plasma que se añade a los cosméticos con la finalidad de nutrir y mantener la piel tersa.

Par ralentizar el proceso de envejecimiento, contamos con el retinol, una sustancia que mantiene en óptimas condiciones la elasticidad de la piel.

La silicona, por su parte, forma una barrera entre la piel y el medio ambiente que evita que las inclemencias del tiempo le afecten la polución penetre en sus poros.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

La mayoría de las cremas suavizantes contienen polvos de talco que absorben la humedad. Las vitaminas son elementos esenciales en la fabricación de los cosméticos. Una de las mas utilizadas por sus efectos antienvejecimiento es la vitamina E. Las cremas solares contienen, además de la E, vitaminas C y A, que actúan como antioxidantes. (20)

4- Medidas a tomar con la aparición de la EEB con los cosméticos:

Las cremas antienvejecimiento y de tratamiento para la piel hace cinco años en su elaboración se utilizaban ocasionalmente derivados de bovino procedentes de lo que hoy se consideren material específico de riesgo, como el encéfalo. Desde 1997, se prohibe la utilización de materiales considerados peligrosos (ojos, sesos, médula espinal ....) . Además, exigen que todo ingrediente de procedencia animal que se emplee en la producción de cremas cosméticas supere un tratamiento de hidrólisis a 200 grados de temperatura durante 20 minutos y en condiciones externas de presión (21)

Suprimit: ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS

CONCLUSIONES

No podemos denominar que la EEB sea del siglo XX sino del XVIII. Es impresionante que por cuestiones económicas el hombre haya provocado esta enfermedad y que la padezca el mismo.

Debido a esta enfermedad, hemos podido conocer una parte de nuestro cuerpo , aunque con ello hayan tenido que ser afectados los animales.

Con la aparición de esta enfermedad, puede ser, que algún día el ser humano salga beneficiado y se encuentre el antídoto para una nueva enfermedad .

¿Se podría volver a tratar las harinas de carne a la misma temperatura que antes?

¿Es segura la gelatina utilizando pieles y hueso de bovino?

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

BIBLIOGRAFIA

(1) Todo ciencia / biología //
Se trata nada más ni nada menos que la (EEB) o la llamado enfermada de las vacas locas ¿ que es la EEB
(2) 51 congreso AQEIC Salmerón Espinosa Tortosa 25 al 28 de abril 2002
Las vacas locas: proteínas, priones y subproductos Parte II: los priones
J. Salmerón .
(3) Encefalopatías Espongiformes, estudia y describe una encefalopatía... con estos antecedentes Prusiner emite una teoría... la de la EEB.
(4) Ajuntamiento de Sevilla priones y vacas locas
(5) Las enfermedades prionicas o enfermedades transmisibles .
(6) Resistencia e inactivación de priones .
Revista producción animal Febrero 2001 Nº 163.
(7) Clínica y diagnóstico de las enfermedades espongiformes transmisibles (EET) vida colegio veterinarios de Lerida noviembre-diciembre 2002.
(8) Bornet revista sobre ciencias.
Tanto por su sintomatología como por las características patológicas de la enfermedad.
(9) Consuma seguridad con el prión..... Puede acumularse en el tejido muscular.
(10) Scadplus EEB situación actual y prespectivas.
(11) Reconversión en el sector transformación de subproductos cárnicos.
Nuestra cabaña Enero-Febrero 2001
(12) Acuerdo Ministerial Nº 09-2001.
Gobierno de Nicaragua Ministerio Agropecuario y forestal.
(13) Alimentación bajo control .
Revista salud publica.
(14) La enfermedad de creutzfeldt-Jakob
National institute of neurological Disorders and stroke.
(15) El sueño en la enfermedad prionicas .
Primer congreso virtual iberoamericano de Neurología.
M .A. Merino Ramírez, M. escudero Torrella .
Servicio neurofisiología clínica unidad de dueño hospital universitario Valencia.
(16) Encefalopatía Espongiforme transmisible en animales.
Autores Aleja Brun, Joaquín Castilla y Juan Maria Tones.

Suprimit: *ESTUDIO DEL MAL DE LAS VACAS LOCAS Y DE SUS CONSECUENCIAS*

(17) GME/ Sobre gelatina.

Información relativa a la gelatina en la página weeb de la GME, la Asociación de los fabricantes Europeos de la gelatina.

(18) Mujer bonita.

Belleza, la historia de los cosméticos el maquillaje a través de la antigüedad, desde las egipcias hasta nuestros días.

(19) Apuntes cosméticos.

Cosméticos definición: para la legislación actual.

(20) Yo soy tucuman-moda.

El colágeno es una de los principales ingredientes de las cremas tanto.....

Sus niveles de humedad y acabado resecando.

(21) Crónica el Mundo.

Domingo 28-01-01 N º 276.

Conocer/ un animal sin desperdició vaca, todo se aprovecha.

Abones, vacunas, golosinas..... La carne y la leche son solo una parte del consumo de bovino.

(23) La encefalopatía Espongiforme bovina en Gran Bretaña

Producción animal Diciembre 2001 N º 172.