

# ORGANIZACIÓN MUNDIAL DEL COMERCIO

G/SPS/GEN/222  
5 de diciembre de 2000

(00-5254)

Comité de Medidas Sanitarias y Fitosanitarias

Original: inglés

## VARIANTE DE LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB (vECJ)

Comunicación de la Organización Mundial de la Salud (OMS)<sup>1</sup>

1. La variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vECJ) es un trastorno humano neurodegenerativo, mortal y poco frecuente. Al igual que la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vECJ), la vECJ se clasifica como una encefalopatía esponjiforme transmisible (EET) debido a la característica degeneración esponjosa del cerebro y a su capacidad de transmisión. Se trata de una nueva enfermedad declarada por primera vez en marzo de 1996.

2. Antes de detectarse la vECJ, se creía que la ECJ se manifestaba sólo en tres formas: casos esporádicos, cuya causa es desconocida; casos familiares, asociados con una mutación genética; y casos iatrogénicos, provocados por la transmisión accidental del agente causante a través de material quirúrgico contaminado o como consecuencia de transplantes de córnea o de duramadre o de hormonas del crecimiento extraídas de tejido pituitario humano. Entre el 85 y el 90 por ciento de los casos de ECJ son esporádicos; entre el 5 y el 10 por ciento son familiares y menos del 5 por ciento iatrogénicos.

3. Por comparación con las formas tradicionales de la ECJ, la vECJ ha afectado a pacientes jóvenes (media de edad 29 años, frente a 65 años), presenta una duración bastante más larga (un promedio de 14 meses en lugar de 4,5 meses) y está estrechamente asociada a la exposición, probablemente a través de la ingestión de alimentos, a una EET del ganado bovino, la llamada encefalopatía esponjiforme bovina (EEB).

### Casos totales

4. Desde octubre de 1996 hasta principios de noviembre de 2000, se han registrado 85 casos de vECJ en el Reino Unido, 3 en Francia y un solo caso en la República de Irlanda. En la actualidad no se dispone de suficiente información para prever con fundamento el número de casos futuros de vECJ.

### Epidemiología

5. La primera persona que presentó síntomas de lo que resultó ser la vECJ enfermó en enero de 1994. La mayoría de las personas que han contraído la enfermedad ha vivido en el Reino Unido. Algunos pacientes habían residido bastante tiempo en Gales, Escocia o Irlanda del Norte, sin que se observara predominio de pacientes de una determinada parte del Reino Unido.

6. Ya a comienzos de noviembre de 2000, la Unidad de vigilancia de la ECJ para el Reino Unido comunicó 75 casos de vECJ, de ellos 68 confirmados y 7 probables. Además, hay otros 10 casos de muerte que es muy probable sea debida a la vECJ, pero todavía no se ha realizado la autopsia para confirmar el diagnóstico definitivamente. Por otro lado, se ha diagnosticado la vECJ a tres personas en Francia y a una en Irlanda.

---

<sup>1</sup> Nota N° 180, revisada en noviembre de 2000.

7. Algunos de estos pacientes han donado sangre. Sin embargo, hasta la fecha no se tiene noticia de que la vECJ se haya transmitido a un receptor de esta sangre; se sigue estudiando la posible transmisión a través de las transfusiones de sangre. El Reino Unido ya no suministra plasma procedente de sus habitantes, y, como medida precautoria adicional, se ha establecido la reducción de leucocitos (eliminación de glóbulos blancos) de las transfusiones de sangre. En algunos países se han prohibido las donaciones de sangre de las personas que han residido en el Reino Unido más de seis meses.

### **Características clínicas**

8. En los comienzos de la enfermedad, los pacientes generalmente experimentan síntomas psíquicos que en la mayoría de los casos se manifiestan en forma de depresión o, con menor frecuencia, de psicosis de tipo esquizofrénico. En los primeros momentos de la enfermedad la mitad de los afectados ha experimentado síntomas sensoriales poco habituales, tales como de "piel pegajosa". Hay señales neurológicas, como la inestabilidad, la dificultad de caminar y los movimientos involuntarios, que aparecen a medida que avanza la enfermedad y, poco antes de morir, los pacientes se quedan totalmente inmóviles y mudos.

### **Diagnóstico**

9. Son característicos de la vECJ su aspecto clínico, la naturaleza progresiva de la enfermedad y la imposibilidad de encontrar otro diagnóstico.

10. No se dispone de ensayos de diagnóstico por entero fiables para utilizarlos antes de que aparezcan los síntomas clínicos. Sin embargo, la exploración por resonancia magnética y el análisis del fluido cerebroespinal pueden resultar útiles pruebas de diagnóstico.

11. La forma de las ondas cerebrales observada durante el electroencefalograma suele ser anormal en la mayoría de los pacientes afectados de vECJ, pero no aparecen las formas características de la vECJ esporádica.

12. En la actualidad el diagnóstico de la vECJ sólo puede confirmarse mediante un examen patológico del cerebro. Por lo general se aprecian múltiples agregados microscópicos anormales, rodeados de agujeros, con aspecto de margarita, designados como "placas floridas".

### **Causa posible**

13. La vECJ está estrechamente asociada con la exposición al agente patógeno de la EEB. La EEB es una encefalopatía espongiforme transmisible (EET) que afecta al ganado bovino y que se detectó por primera vez en el Reino Unido en 1986. Desde entonces, se han registrado unos 180.000 casos en ese país.

14. La vía de exposición más probable fue a través de la ingestión de alimentos, aunque la fuente de infección se encuentra principalmente en el cerebro y en la médula espinal de animales clínicamente enfermos de más de dos años de edad.

15. Desde 1989 cuando se descubrió el primer caso de EEB fuera del Reino Unido, se han detectado relativamente pocos casos de la enfermedad (en total unos 1.500) también en reses originarias de Bélgica, Dinamarca, Francia, la República de Irlanda, Liechtenstein, Luxemburgo, los Países Bajos, Portugal y Suiza. Sin embargo, sólo se han registrado un par de docenas en cuatro países -Francia, la República de Irlanda, Portugal, y Suiza. También han señalado algunos casos aislados el Canadá, las Islas Malvinas, Alemania, Italia y Omán, pero únicamente en animales importados del Reino Unido. La Oficina Internacional de Epizootias (OIE) facilita información sobre estos casos en su página Web: [www.OIE.int](http://www.OIE.int).

16. Sometida todavía a investigación la naturaleza del agente patógeno de las EET sigue siendo objeto de controversias. Según la teoría del prión, el agente se compone en gran medida, si no en su totalidad, de una proteína autorreplicante, llamada prión. Otra teoría sostiene que su estructura es de tipo virus y que posee ácidos nucleicos transmisores de información genética. Aunque durante el último decenio se han recabado pruebas patentes que sostienen la teoría del prión, la capacidad del agente patógeno de las EET para formar cepas múltiples se explica más fácilmente con una estructura de tipo virus.

### **Prueba de conexión entre la vECJ y la EEB**

17. La hipótesis de conexión entre la vECJ y la EEB se planteó por primera vez debido a la coincidencia en tiempo y lugar de estas dos EET. Hay pruebas más recientes, que apoyan esta vinculación, como el descubrimiento de características patológicas similares a la vECJ en cerebros de macacos inoculados con EEB. Además, esta relación está respaldada por la demostración de que la vECJ se asocia con un marcador molecular que la distingue de las otras formas de ECJ y que se parece al observado en la EEB transmitida a otras diversas especies. Los estudios del comportamiento del agente del prión en ratones infectados artificialmente con tejidos de humanos que padecen la vECJ y de vacas afectadas por la EEB mostraron modelos casi idénticos.

18. La prueba más reciente y reveladora procede de estudios que demuestran que las formas de transmisión de la EEB y de la vECJ en ratones de laboratorio son prácticamente idénticas, sólido indicio de que proceden del mismo agente patógeno.

19. La vigilancia intensiva en 17 países europeos ha confirmado la elevada incidencia de la vECJ en el Reino Unido, el país con la mayor exposición potencial a la EEB. Francia (con tres casos detectados) importó cantidades considerables de productos derivados de ganado bovino procedentes del Reino Unido. El único paciente afectado en la República de Irlanda había vivido en el Reino Unido. Australia, el Canadá y los Estados Unidos de América (todos ellos con una exposición potencial muy baja) no tienen conocimiento confirmado de esta enfermedad.

20. En conclusión, la causa más probable de la vECJ es la exposición al agente patógeno de la EEB, y lo más seguro es que se deba a la ingestión de alimentos contaminados de tejido del sistema nervioso central de ganado bovino afectado.

### **Otras EET humanas**

21. Entre otras EET humanas se encuentran el kuru en Papua Nueva Guinea, el cual se cree que se transmite en rituales funerarios en los que se utilizan cerebros de cadáveres; el síndrome Gerstmann-Sträussler-Schenker (GSS) (que se manifiesta en personas con evidente predisposición genética) y los insomnios mortales, familiares y esporádicos. La ECJ es el tipo más corriente de todas las EET humanas y la enfermedad que con más frecuencia se confunde con la vECJ.

### **Medidas adoptadas para proteger la salud pública**

22. Debido a sospechas bien fundadas de la existencia de una conexión entre la vECJ y la EEB, el Gobierno británico dictaminó en junio de 1988 que la EEB era una enfermedad de obligada notificación. Poco después, se introdujo una prohibición reglamentaria en la alimentación para ruminantes a base de proteínas derivadas de ruminantes (ganado bovino, ovino y caprino). En 1989 también se prohibió en el Reino Unido el uso en la cadena alimentaria de los despojos de animales de la especie bovina que presentan un riesgo potencial para los seres humanos. La lista se revisó y amplió en varias ocasiones, cada vez que se disponía de nueva información. En otros países, inclusive en Europa, las medidas adoptadas, la fecha de aplicación y el período de ejecución varían de un país a otro.

### Actividades de la Organización Mundial de la Salud (OMS)

23. Desde 1991 la OMS ha convocado nueve consultas científicas sobre cuestiones relacionadas con las EET de las personas y de los animales. En estas reuniones se han hecho recomendaciones diversas encaminadas a la protección de la salud de las personas y de los animales.

24. Dado que la exposición al agente patógeno de la EEB puede propagarse a poblaciones de fuera de Europa Occidental, se recomendó que para determinar el número y la distribución de cualquier caso futuro, sería precisa una vigilancia mundial de la ECJ y de sus variantes. Con el fin de proteger la salud de las personas, la OMS también ha recomendado lo siguiente:

- no deberá entrar en ninguna cadena alimentaria (humana o animal) ninguna parte o producto de cualquier animal que haya mostrado síntomas de una EET;
- los países no permitirán que entren en ninguna cadena alimentaria (humana o animal) los tejidos que puedan contener el agente patógeno de la EEB;
- todos los países deberán prohibir la utilización de tejidos de rumiantes en los piensos para rumiantes.

25. No se excluye el riesgo de que las vacunas humanas y veterinarias preparadas con materiales de bovino puedan transmitir agentes patógenos animales de las EET. La industria farmacéutica debería tratar por todos los medios de evitar el uso de materiales de bovino y de otras especies animales en las que aparecen las EET de forma natural. En caso estrictamente necesario, estos materiales deberían obtenerse de países que aplican un sistema de vigilancia de la EEB y que sólo registran casos esporádicos de la enfermedad o están exentos de ella. Estas precauciones también son aplicables a la fabricación de cosméticos.

26. En el período comprendido entre 1997 y 2000 la OMS organizó una serie de cursos de formación en todo el mundo, especialmente en países en desarrollo, con el propósito de ayudar a determinados países a establecer programas de vigilancia nacional en relación con la ECJ y sus variantes. El primer taller, destinado a los países de África Occidental, tuvo lugar en Dakar, Senegal, en junio de 1997. Se organizaron talleres similares en Bangkok para los países de Asia Sudoriental (octubre de 1997), en el Cairo para los países de África Septentrional (febrero de 1998) y en China para los países del Pacífico Occidental (julio de 1999) y para los países de Europa Central y Oriental (mayo de 2000). Se ha previsto un taller para los países mediterráneos.

27. En 1999, los consultores examinaron la información disponible sobre una serie de EET animales con el fin de intentar determinar proactivamente si había nuevas amenazas de EET. Como cuestión de principio sus recomendaciones fueron erradicar la EEB y averiguar si esta enfermedad había infectado a poblaciones ovinas. Las recomendaciones se pueden consultar en <http://www.who.int/emc-documents/> bajo el epígrafe "TSE".

28. En 2000 la OMS publicó directrices para el control de la infección por las EET. Se puede consultar el texto completo en <http://www.who.int/emc-documents/> bajo el epígrafe "TSE".

Nota: Para más información, los periodistas pueden ponerse en contacto con la Oficina del Portavoz, OMS, Ginebra, teléfono (+41 22) 791 2599. Fax (+41 22) 791 4858. Correo electrónico: [inf@who.int](mailto:inf@who.int). Todos los comunicados de prensa, notas y artículos de la OMS se encuentran en la página de la organización en Internet: [www.who.int](http://www.who.int).

---