

Encefalopatías subagudas espongiformes transmисibles (ESET)

La Teoría Prión - Enfermedades Priónicas

Gabriel Toro, Oscar E. Pacheco, Uriel E. Sierra, Mauricio Beltrán, Arturo Díaz, Edgar A. Parra, Edgar Bonilla

RESUMEN

La transmisión de algunas enfermedades entre especies ha atraído la atención de los científicos desde el siglo XVIII. El scrapie, la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y otras encefalopatías espongiformes permitieron identificar nuevos agentes infecciosos que no responden a los criterios tradicionales de las enfermedades infecciosas. Los países y sus oficinas sanitarias deben mantener una vigilancia epidemiológica de su conducción respecto a las encefalopatías espongiformes.

PALABRAS CLAVES: encefalopatía espongiforme, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, Kuru, prión, vigilancia epidemiológica (*Acta Neurol Colomb* 2005;21:134-162).

SUMMARY

Disease transmission between species as attracted scientific's attention since XVIII century. Scrapie, Creutzfeldt-Jakob disease, kuru and more recently bovine spongiform encephalopathy permitted us to identify some non traditional infectious agents manned prisons, that can't replay all criteria for traditional infectious diseases.

Counties and sanitary agencies most implemented an epidemiological surveillance for these diseases.

KEY WORDS: Kuru, prions, epidemiologic surveillance, Creutzfeldt-Jakob disease (*Acta Neurol Colomb* 2005;21:134-162).

Recibido: 25/05/04. Revisado: 16/06/05. Aceptado: 28/06/05.

Gabriel Toro González, Neuropatólogo, Investigador Emérito del INS - Profesor Emérito y Honorario de la Universidad Nacional - Bogotá. Oscar Eduardo Pacheco García, Médico Epidemiólogo, Coordinador Grupo de Vigilancia y Control de Enfermedades Transmisibles INS- Bogotá. Uriel Esteban Sierra Zuleta, MVZ - Patólogo, Responsable Nacional de la Prevención y Vigilancia de la Encefalopatía Espóngiforme Bovina (EEB). Instituto Colombiano Agropecuario (ICA) - Bogotá. Mauricio Beltrán Durán, Bacteriólogo - Epidemiólogo, Coordinador Red Nacional de Bancos de Sangre - INS- Bogotá. Arturo Díaz Gómez, Médico Veterinario, Magíster en Salud Pública - Profesional especializado Grupo Salud Ambiental, Dirección General de Salud Pública. Ministerio de la Protección Social . Bogotá. Edgar Alberto Parra Saad, Médico Patólogo, Coordinador Grupo Patología INS- Bogotá. Edgar Bonilla Sandoval, Químico Farmacéutico de la Universidad Nacional Profesional Universitario de la Subdirección de Medicamentos y Productos Biológicos - INVIMA- Bogotá.

Correspondencia: Gabriel Toro González, Instituto Nacional de Salud. Tel: 2207700 Ext. 407 Bogotá-Colombia.

REFERENCIA ESPECIAL A LA VIGILANCIA DE LA NUEVA VARIANTE DE LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB (vCJ)

Hasta 1954 la neuropatología sólo utilizaba la denominación encefalopatía espongiforme (ESET) para el scrapie o prúrigo lumbar de las ovejas y las cabras y para la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob de aparición esporádica (CJE). El scrapie es una enfermedad fatal que afecta selectivamente el sistema nervioso de ovejas y cabras. Fue identificada en Escocia desde 1732 y ya después de doscientos setenta y tres años se ha podido demostrar en casi toda Europa, en

Africa (Etiopía), en Australia y Nueva Zelanda. En América los países afectados son Canadá, Estados Unidos y Brasil. Su transmisibilidad oveja-oveja se hizo evidente a partir de 1936 (1). en 1961 Chandler logró transmitirle a un ratón utilizando un inóculo preparado con cerebro de oveja enferma (2,3). No se ha comprobado la transmisión de scrapie al ser humano. La aparición en el 2001 de la llamada variedad atípica de scrapie se atribuyó a la cepa Nor 98 (por su temprana presencia en Noruega). La Agencia de Laboratorios Veterinarios en Weybridge (Inglaterra) el laboratorio europeo de

referencia para ESET y responsable de coordinar la investigación de casos atípicos de prúrigo lumbar, informó a finales de 2004 que en los últimos tres años había podido confirmar 83 casos de esta variedad, luego de estudiar 110.000 cerebros de ovejas en el Reino Unido. Lo tranquilizante es que los expertos que realizaron el estudio concluyeron en su reunión del 30 de marzo de 2004 que este hallazgo no es homologable a la presencia de encefalopatía espongiforme bovina (EEB) en ovejas (Promed-mail).

Como está aceptado que el scrapie ha sido el punto de partida en la cadena de transmisión de las más impactantes ESET (transmisión oveja-bovino humano), es comprensible que siga vigente el interés por enriquecer el conocimiento sobre el verdadero origen y patogenia del prúrigo lumbar (4).

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob de presentación esporádica (CJE) descrita por estos autores entre 1920 y 1921 (5,6) esperó media centuria (hasta 1974) para demostrar su potencial transmisibilidad humano-humano, por sus semejanzas con scrapie y con el Kuru, hasta convertirse con estas dos entidades en objeto de un modelo de investigación desde 1954. Su itinerario y valiosos hallazgos fueron difundidos en la más voluminosa bibliografía que se haya dedicado a proceso neuropatológico alguno (7-21) y que entre otras cosas, demostró por primera vez para las ESET la posibilidad de transmisión oral humano-humano propiciada por el canibalismo practicado por algunas etnias. Ello se comprobó más allá de la duda pues una vez abandonado el canibalismo el kuru desapareció.

Las primeras transmisiones iatrogénica de la ECJ fueron causadas por un injerto de córnea (16), por un injerto de duramadre, por extractos de glándula hipófisis (21) y por implantación cerebral de electrodos contaminados.

Los conceptos expresados por Mc Farlane Burnet desde 1939 hicieron que el veterinario islandés B. Sigurdsson propusiera para las ESET el nombre **enfermedades virales lentas** (7), lo cual fue bien aceptado por el grupo que ya iniciaba en la Nueva Guinea sus investigaciones sobre Kuru, cuya etiología consideraban era “un virus no convencional”, propuesta que tras

tres décadas (1954-1984) de intensa búsqueda ellos mismos tuvieron que descartar basados en sus propias experiencias. La comprensión del comportamiento clínico y del sustrato neuropatológico agregaba siete características del agente transmisible que hacían poco menos que imposible seguir defendiendo su naturaleza viral.

Esas propiedades biológicas del agente transmisible que a partir de 1984 se denominará prión son las siguientes: período de incubación muy prolongado: meses, años, décadas; ausencia de respuesta inflamatoria y curso crónico progresivo sin pausa, invisibilidad al microscopio electrónico, ausencia de respuesta antigenética, carencia de cuerpos de inclusión, ausencia de ácido核élico (ARN, ADN).

Entre los múltiples argumentos opuestos a la etiología viral el que resultó clave para despejar el camino a seguir fue expresado en 1970 por JS Griffith y R Latarget cuando plantearon la posibilidad de que el agente etiológico de las ESET pudiera tener naturaleza esencialmente protéica.

TEORÍA PRIÓN - PROTEÍNAS PRIÓNICAS

Los estudios de las ESET condujeron al descubrimiento de una proteína de 27 a 30 kD que se denominó proteína priónica [PrP]. La forma normal de esta proteína se encuentra codificada por un gen ubicado en el cromosoma 20. El producto logrado es una proteína celular [PrPc] proteasa sensible de 33 a 35 kD, acumulada especialmente en la membrana neuronal y en las sinapsis. Es posible distinguir entonces dos formas de la PrP; una presente en organismos sanos y otra presente en organismos afectados. Esta última se asimila a la llamada proteína priónica scrapie [PrPsc] o proteína priónica proteinasa K resistente (Pr Pres), insoluble en detergentes no denaturantes. De la PrPc ya hay fragmentos incluidos en el *protein Data Bank* (PDB).

La proteína priónica celular [PrPc] es una proteína proteasa sensible constituida por una sola cadena peptídica; cuya estructura compacta con cuatro hélices alfa (H1-H4) está anclada a la superficie de las neuronas por la glicoproteína I. Consta de 253 aminoácidos en el hombre y es

constante en humanos, ovejas, ratones, hamsters y bovinos. En los tejidos de los pacientes con ESET hay una conformación anormal parecida al scrapie que se designa como proteína priónica [PrPsc], cuya concentración se incrementa progresivamente con la evolución de la enfermedad y llega a acumularse en forma de placas amiloides extracelulares (conglomerados de priones) después de polimerizarse (22, 23).

CONVERSIÓN DE [PrPc] EN [PrPsc]

Se acepta que las moléculas mutantes no provienen de la transcripción génica tan pronto son sintetizadas porque se esperaría que las personas que poseen mutación génica desarrollaran la enfermedad en la infancia; se sospecha que la mutación de la proteína resulta de la susceptibilidad de plegarse de alfa hélice a la hoja beta plegada. Según la teoría de Stanley Prusiner de la sustitución de un aminoácido por otro en los bordes de las hélices, la estructura protéica se desestabiliza aumentando la posibilidad de que se cambie su conformación plegándose sobre sí misma (24-25).

Para justificar la conversión de [PrPc] en [PrPsc] se han propuesto diversas hipótesis. Según la teoría pura del prión de Prusiner habría una interacción directa entre una molécula de [PrPc] y una de [PrPsc]. La [PrPsc] induciría la conversión de [PrPc] en una segunda molécula de [PrPsc], copia idéntica de la primera, así [PrPsc]+[PrPc]= nueva [PrPsc] (efecto dominó multiplicador).

También se ha propuesto que la modificación estructural podría ser el resultado de un proceso de polimerización en cadena, iniciado por la [PrPsc] inoculada que actuaría como cristal iniciador. Otros investigadores proponen la intervención de proteínas chaperonas, que modificarían el plegamiento de [PrPc] o de su precursor. La [PrPsc] incluso podría ser la chaperona de [PrPc]. El punto fundamental para resolver sería impedir que la [PrPc] haga su transformación a [PrPsc], logro que aún parece lejano (26-28).

Las enfermedades que a partir de 1984 se denominan priónicas aparecen antes de esas fechas en los textos como encefalopatías espongiformes, enfermedades virales lentas,

demencias transmisibles y amiloidosis del sistema nervioso, y las entidades que hasta ahora se adscriben a esta etiología las señalamos en las tablas 1 y 2 incluyendo la patogenia que tiene mayor aceptación. De todas ellas nos limitaremos en esta ocasión a tratar la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ) pero antes faremos una mención breve y panorámica de su antecesora, la EEB, resumiendo lo dispuesto hasta el momento para prevenir su ingreso a nuestro país.

ENCEFALOPATÍA ESPONGIFORME BOVINA (EEB) - PREVENCIÓN Y VIGILANCIA

La encefalopatía espongiforme bovina (EEB), es una enfermedad neurológica, degenerativa y mortal de los bovinos. Se diagnosticó por primera vez en Inglaterra en 1986 y desde entonces se han registrado más de 187.000 casos en el mundo. La enfermedad se ha diseminado prácticamente en toda Europa; se han presentado diez casos de Japón, un caso en Israel, tres en Canadá y en los Estados Unidos. La EEB no sólo se ha constituido en una enfermedad de altísimo impacto social y político por los riesgos que representa para la sanidad animal y para la salud pública, sino que también ha tenido un significativo impacto económico para los países afectados, especialmente en el comercio internacional de animales y sus productos derivados. La OIE (Organización Mundial de Sanidad Animal) y la OMS (Organización Mundial de la Salud) han exhortado a los países a establecer las medidas sanitarias necesarias para prevenir que esta enfermedad ingrese a sus territorios, y a definir su situación en relación con las encefalopatías subagudas espongiformes transmisibles (ESET) a través de una evaluación de riesgos, y del establecimiento de un sistema de vigilancia y seguimiento continuo específico por siete años. La evaluación del *status* de un país o región libre respecto a la EEB, se requiere como requisito previo para las exportaciones de ganado bovino o de sus productos a terceros países, dado que la enfermedad que el bovino adquiere a través del consumo de alimentos contaminados con el prion o partícula infecciosa de oveja con scrapie, es a su vez el origen de una variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ) en humanos según quedó demostrado y aceptado desde 1999 (29-35).

Colombia está situada en la zona ecuatorial; sus sistemas de explotación bovina, alojados en 36.7 millones de hectáreas de pastos, manejan alrededor de 23 millones de cabezas, de las cuales el 57% se destinan a la producción de carne, el 3% para leche y el 40% para producir carne y leche. Los sistemas de producción son en su

mayoría extensivos, con posibilidades de pastoreo durante todo el año y alimentación natural abundante y de bajo costo; la suplementación con alimentos balanceados es muy poca y se restringe a ganaderías de selección o alta producción lechera. La industria ganadera ofrece ganado vivo en sus diversas fases para actividades ligadas con el sacrificio, producción de carne de bovino para el consumo humano, materias primas derivadas de la ganadería para la industria manufacturera (cueros, pieles, despojos comestibles, grasa y sebos) y procesamiento industrial de la carne en productos cárnicos.

El Instituto Colombiano Agropecuario ICA desde el año 2001 estableció un programa de prevención de la EEB de carácter nacional y con reglamentación específica, que busca aplicar todas las medidas y estrategias recomendadas por la OIE en el Código Zoosanitario Internacional (CZI), para obtener una calificación de libre o provisionalmente libre de EEB. El programa nacional de prevención de la EEB se encuentra reglamentado por la Resolución ICA 03153 de 2001, y fija como objetivo mantener un sistema de vigilancia epidemiológica y hacer un seguimiento continuo para la EEB, evaluar los riesgos endógenos y exógenos y establecer un sistema nacional de capacitación y divulgación sobre los diferentes aspectos relativos a la EEB y como prevenirla. Así mismo, es obligatoria la notificación inmediata de la existencia de cualquier caso sospechoso por presentar síntomas compatibles con EEB, para dar una atención inmediata y hacer el diagnóstico, así es necesaria la vigilancia activa en las plantas de sacrificio, y la

TABLA 1. ENFERMEDADES HUMANAS DE ETIOLOGÍA PRIÓNICA Y SU PATOGENIA.

Enfermedad	Patogenia
Kuru	Infección a través de rituales de canibalismo
Creutzfeldt-Jakob iatrogénica	Infección por agentes contaminados: electrodos, hormona de crecimiento, córnea, duramadre.
Creutzfeldt-Jakob nueva variante	Infección por priones bovinos
Creutzfeldt-Jakob familiar	Mutación del gen PrP (E200K)
Creutzfeldt-Jakob esporádica PrPc	Mutación somática o conversión espontánea a PrPsc
Gerstmann Straussler-Scheinker	Mutación gen PrP (codón 102, 105, 145,117)
Insomnio familiar	Mutación gen PrP (D178N, M129)
Insomnio fatal esporádico	Mutación somática o conversión espontánea PrPc a PrPsc

TABLA 2. ENFERMEDADES CAUSADAS POR PRIONES EN ANIMALES Y SU PATOGENIA.

Enfermedad	Huésped	Patogenia
Scrapie (tembladera del cordero)	Oveja	Infección en ovejas genéticamente susceptibles
Encefalopatía espongiforme bovina ("vacas locas")	Ganado vacuno	Infección con carne o comida contaminada por priones de oveja.
Encefalopatía transmisible del visón	Visón	Infección por priones de vacuno u ovejas
Enfermedad caquectizante	Ciervo, venado, alce	Desconocido
Encefalopatía espongiforme felina	Gato	Infección con carne de vaca contaminada
Encefalopatía de ungulados exóticos	Gran kudu, nyala, oryx	Infección con carne o comida contaminada por priones

búsqueda, ubicación y seguimiento permanente de todos los bovinos, ovinos y caprinos importados a Colombia de países que en la actualidad registran EEB. Según el CZI-OIE, Colombia se considera un país provisionalmente libre de EEB pero debe seguir realizando las acciones de búsqueda y prevención por cuatro años más para obtener esta calificación.

Desde 1982, el país cuenta con un sistema de vigilancia epidemiológica de enfermedades endémicas y exóticas que vigila los síndromes neurológicos en animales domésticos. Desde 1998 hasta el año 2004, como actividad de la vigilancia epidemiológica pasiva de la EEB, se han evaluado por histopatología 1001 casos de cuadro neurológico bovino (encéfalos incluyendo tallo encefálico), para diagnóstico diferencial de EEB, no evidenciando cambios morfológicos compatibles con esta enfermedad. En el año 2002 se inició la vigilancia activa en plantas de sacrificio, recolectando 1604 tallos encefálicos de bovinos mayores de 24 meses en los 32 departamentos del país. El total de muestras se procesó por histopatología; el 35% (566) fue analizado por la técnica de ELISA y el 12% (182) por inmunoperoxidasa. 100% de las muestras analizadas negativas. Para los siguientes seis años la OIE determinó como mínimo trabajar sobre 360 muestras, lo cual se ha cumplido para los años 2003 y 2004, respectivamente. En cuanto a inmunoperoxidasa se viene trabajando con 90 muestras al azar por año; hasta la fecha todas han sido negativas.

El país cuenta con 35 plantas registradas productoras de harinas de origen animal, que a partir de 2001 vienen siendo monitoreadas mediante visitas de control en las que se supervisan los procedimientos de proceso, las condiciones de temperatura, presión y tiempo que garanticen el cumplimiento de estándares de la OIE, y adicionalmente el cumplimiento del rotulado de los productos con la leyenda **"Prohibido su uso en la alimentación de rumiantes"**, cuando se trate de proteínas de origen mamífero. Igualmente, se han identificado 65 plantas productoras de alimentos suplementarios para bovinos. Estas plantas elaboran 385 productos o formulaciones por fase y sistema de producción con volúmenes cercanos a las 500.000 toneladas. Los productos se encuentran registrados ante el ICA, asegurando

autoabastecimiento y haciendo innecesaria su importación.

Sobre las medidas de gestión de los riesgos exógenos, es decir, la importación de bovinos de países que registraron EEB en animales nativos entre 1986 y el 2004, hay registro de importación de 2.918 bovinos distribuidos así: de Francia nueve entre 1987 y 1993, de Alemania 1.117 entre 1987 y 1998, de Bélgica 32 en 1987, de Australia 65 en 1989, de España 956 desde 1994 hasta 1999; y de Canadá 679 entre 1996 y 2002.

Especialmente desde el 2002 el ICA ha mantenido una evaluación y seguimiento del significado de estas importaciones teniendo en cuenta el país de procedencia, la fecha del traslado de animales y su propósito, carne, leche o lida, y ha podido concluir que el riesgo generado hasta el momento puede considerarse inexistente. Sobre este particular el lector puede pedir asesoría a esta entidad para resolver cualquier duda o confusión. Desde 2002 el ICA utiliza una guía de evaluación y un manual para toma y envío de muestras para diagnóstico histopatológico (36, 37).

1992-1996 - ERA DE LA vCJ

No sobra recordar que las mismas semejanzas que ofrecen entre sí el scrapie, la CJE y el Kuru, existen entre éstas y la EEB, y no es apenas en su cuadro clínico que las ESET en general tiene como marco de referencia la ataxia y el temblor. En la EEB el animal presenta excitabilidad, cambios de comportamiento, agresividad, hiperestesia, que ha valido el calificativo de "vacas locas". La semejanza alcanza una identidad de su sustrato histopatológico y el cambio espongiforme es indistinguible en el microscopio de luz y el electrónico. Si se mira el cerebro de una "vaca loca", el de un paciente con Kuru, con Creutzfeldt-Jakob esporádico, con vCJ o el de un primate con ECJ experimental (38-41), no se nota mayor diferencia.

La anterior circunstancia ha llevado a unificar la tecnología para el diagnóstico y resulta afortunada para el compromiso de prevención y vigilancia porque está bien aceptada la relación causa-efecto EEB-vCJ y porque está vigente el convenio de cooperación técnica INS-ICA, contrato CN.099-2002.

Pero además del INS, el ICA y en primer lugar el Ministerio de la Protección Social, deben compartir la vigilancia y la prevención de la vCJ, con el INVIMA (en cabeza de su subdirección de medicamentos y productos biológicos) y los bancos de sangre (también del ámbito del INVIMA y liderados por el grupo de red de bancos de sangre del Instituto Nacional de Salud), tarea que ya vienen desarrollando. El INVIMA en cumplimiento del Artículo 39 del Decreto 3554 de 2004 además incluye normas que reglamentan la preparación y manejo en general de los medicamentos homeopáticos.

La conformación de este grupo multidisciplinario para la vigilancia de la vCJ resulta enteramente acorde con el riesgo latente de exposición potencial a través del comercio internacional de los siguientes materiales considerados específicos de riesgo (MER): ganado vivo, carne y harina de hueso, alimentos que contengan carne, tejidos humanos y bovinos usados en biológicos, drogas y cosméticos que incluyan MER, sangre y derivados sanguíneos. Los tejidos de más alto riesgo para contraer vCJ a partir de EEB son encéfalo, médula espinal, ojos (retina), ganglios trigeminal y paraespinales, médula ósea (harina de hueso) e íleo terminal (OMS-OIE).

Si bien la transmisión de la vCJ a través de transfusión de sangre y de hemoderivados sigue en discusión y requiere mayor documentación, ya contamos con la valiosa experiencia de Llewelyn y colaboradores. Su primer caso es un donante de sangre que no presentaba ningún antecedente de riesgo al momento de donar en 1996, murió de vCJ en el año 2000 y el seguimiento realizado demostró que a un receptor de dicha sangre le fue diagnosticada vCJ en el año 2003, enfermedad de la cual falleció (42). El segundo caso fue comunicado en julio de 2004, este paciente había recibido una transfusión sanguínea en 1999 de un donante que desarrolló posteriormente vCJ, el paciente murió por causas no relacionadas a la vCJ pero la patología post mortem reveló la presencia de la proteína anormal-infecciosa o prion (43).

Estas y otras evidencias respaldan sin duda la norma actual que invita a mantener prendida la alarma y prohíbe la transfusión desde cualquier fuente que implique riesgo. No existe evidencia

de transmisión de la vCJ a través de la leche materna.

Nueva variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ). El 6 de abril de 1996 la revista *Lancet* trajo la preocupante noticia de que la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob tiene una nueva variante (44). Tres años más tarde (1999) se ha podido concluir que su causa es el consumo de derivados de animal afectado por EEB. Esta entidad, que en breve lapso afectó los primeros once jóvenes ingleses muy ligados al ordeño en diversos hatos, totaliza hasta abril 1 de 2005 en el Reino Unido 155 casos, en Francia seis (cuatro hombres, dos mujeres) casos comprobados y dos en estudio, en Irlanda uno, en Italia otro y según los informes más recientes (ProMED) se están analizando un paciente en Canadá, uno en USA y otro en Japón. Se ha notado discreto predominio en el sexo masculino y hasta hoy no existe tratamiento (45-50). En América Latina y específicamente en nuestro país no se ha presentado la vCJ y tampoco hay registro de casos de EEB como ya se anotó (50). Sin embargo, estamos a tiempo y es imperiosa la necesidad de establecer para el país estrategias de vigilancia en el marco del sistema nacional de vigilancia en Salud Pública (SIVIGILA), para cumplir con las normas del reglamento sanitario internacional. Para ordenar estas acciones el gobierno nacional a través de su Ministerio de la Protección Social preparó y sancionó el Decreto No. 2350 del 26 de julio de 2004 que incluye la creación de un comité técnico científico integrado por representantes de la dirección general de salud pública del Ministerio de la Protección Social, el Instituto Nacional de Salud, el Instituto Nacional de Vigilancia de Alimentos y Medicamentos (INVIMA), el Instituto Colombiano Agropecuario (ICA), y la Academia Nacional de Medicina.

Con el propósito de poner en marcha la vigilancia de la vCJ, observando su cuadro clínico y los hallazgos de laboratorio (51-64) esquematizados en la tabla 3, el Instituto Nacional de Salud preparó la guía para la prevención, vigilancia y control de la vCJ. Luego de analizar esta guía en la reunión del Comité de Vigilancia Epidemiológica (COVE) en enero 24 de 2005, ingresó al Protocolo de SIVIGILA

TABLA 3. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS PARA vCJ. MODIFICADO DE WILL RG, 2000.

I.	A. Desorden neuropsiquiátrico progresivo B. Duración de la enfermedad < a seis meses C. Los estudios descartan otros diagnósticos D. No hay historia de exposición iatrogénica a CJE
II.	A. Síntomas psiquiátricos tempranos B. Síntomas sensoriales dolorosos persistentes C. Ataxia D. Mioclonías-corea-distorción E. Demencia
III.A.	EEG no característico de ECJ. B. Aumento de señal en pulvinar bilateral en RM. C. Histopatología: abundantes placas en el cerebro similares a las observadas en kuru y en las otras variedades de ECJ

(65). Este protocolo pretende dos aspectos fundamentales: cortar la cadena de transmisión bovino-humano y disponer lo necesario para identificar oportunamente y dar el manejo más adecuado en un eventual caso de vCJ. No se descarta la eventualidad de que un caso humano de vCJ anteceden la comprobación del primer animal con EEB.

De esta guía y en atención a su utilidad práctica reproducimos aquí la definición operativa del caso, que es como sigue.

Caso probable: todo paciente con edad promedio de 28 años (20 a 40 años) que presente un cuadro neuropsiquiátrico progresivo cuyos síntomas iniciales serán depresión, ansiedad, apatía, aislamiento, ilusiones, a los que asocio dolores persistentes o parestesias y más tarde ataxia, movimientos involuntarios, mioclonus, corea o distonía, demencia y mutismo aquinético, debe considerarse caso probable de vCJ máxime si ha vivido seis meses o más a partir de 1980 en el Reino Unido o a partir de 1990 en cualquiera de los países que ya han demostrado la presencia de EEB.

Caso confirmado: la definición de caso confirmado exige que al caso probable se sume el estudio neuropatológico que demuestre: abundantes placas PrP fibrilares (descritas originalmente en Kuru) frecuentemente rodeadas de un halo espongiforme, numerosas pequeñas placas PrP formando ramaletas en corteza cerebelosa no acompañadas de cambio espongiforme

y depósitos amorfos de PrP rodeando neuronas en corteza del cerebro y cerebelo.

OBSERVACIONES FINALES

Queda claro que vCJ se ciñe al fluograma que utiliza el SIVIGILA.

Las recomendaciones para prevenir el contagio humano-humano no sólo para vCJ sino para las ESET en general a través de tejidos o de instrumental de uso cotidiano, vienen comunicándose a la comunidad científica casi siempre en el *N Engl J Med* y con el liderazgo de DC Gajdusek y Paul Brown (66). Estas normas, cuya utilización se inició hace tres décadas, han tenido muy amplia difusión sobre todo a partir de 1982 cuando comenzaron a aplicarse integralmente para el manejo del VIH-SIDA.

Para un manejo óptimo de la vCJ la OMS ha hecho una selección de expertos y centros de referencia que incluimos como anexo 1. El anexo 2 es el texto del Decreto 2350 de 2004 y el anexo 3 es la Guía de Vigilancia para la vCJ.

REFERENCIAS

1. Cuillé J, Chelle PL. La maladie dite tremblante du mouton est-elle inoculable? *CR Acad Sci* (París) 2003;336: 1552-1554.
2. Chandler RL. Encephalopathy in mice produced by inoculation with scrapie brain material. *Lancet* 1961; 1: 1378-1379.
3. Narang HK. A chronological study of experimental scrapie in mice. *Virus Research* 1988; 9: 293-306.
4. Gajdusek DC. Slow infections with unconventional viruses. The Harvey Lectures, Series 72. New York: Academic Press, 1976.
5. Creutzfeldt HG-Ueber eine eigenartige Erkrankung des Zentralnervensystem- *Z ges Neurol Psychiat* 1920;57:1-18.
6. Jakob A. Ueber eigenartige Erkrankungen des Centralnervensystem mit bemerkenswertem anatomischem Befunde (Spastische Pseudosklerose- Encephalomyelopathie mit disseminierten Degeneration sherden) *Z Neurol Psychiat* 1921; 64: 147-228.
7. Sigurdsson B. Rida, a chronic encephalitis of sheep with general remarks on infections which develop slowly and some of their special characteristics. *Br Vet J*. 1954; 110: 341-354.
8. Gajdusek DC., Zigas V. Degenerative disease of the central nervous system in New Guinea. The endemic occurrence of "Kuru" in the native population. *N Engl J Med* 1957; 257: 974-978.
9. Zigas V, Gajdusek DC. Kuru-clinical study of a new syndrome resembling paralysis agitans in natives of the eastern highlands of Australian New Guinea. *Med J Aust* 1957; 2:745.

- 10. Hadlow W.** Scrapie and Kuru. *Lancet* 1 1959; 1097: 289-290.
- 11. Klatzo I, Gajdusek DC, Zegas V.** Pathology of Kuru. *Lab Invest* 1959; 8: 799-847.
- 12. Gajdusek DC, Gibbs CJ Jr, Alpers M.** Slow, Latent and Temperate virus infections- NINDB Monograph No.2 Washington DC. 1965.
- 13. Gibbs CJ, Gajdusek DC, Asher, DM, et al.** Creutzfeldt-Jakob disease (spongiform encephalopathy): transmission to the chimpanzee. *Science* 1968; 161: 388-389.
- 14. Kirschbaum WR.** Creutzfeldt-Jakob Disease. New York: American Elsevier, 1968.
- 15. Gajdusek DC, Gibbs CJ Jr.** Transmission of two severe (subacute) spongiform encephalopathy of man, kuru and CJD to new world monkey. *Nature* 1971; 230: 180-191.
- 16. Duffy Ph, Wolf J., Collins, G, et al.** Possible person to person transmission of Creutzfeldt-Jakob disease. *New England J Med* 1974; 291: 692.
- 17. Alpers MP, Gajdusek DC.** Ono SG. Bibliography of Kuru - NIH - 1975.
- 18. Bernoulli C, Siegfried J, et. al.** Danger of accidental person to person transmission of Creutzfeldt-Jakob disease by surgery. *Lancet* 1977; 26: 478.
- 19. Gibbs CJ, Masters, CL, Gajdusek DC.** Bibliography of Creutzfeldt-Jakob disease. NIH Publ. No. 79 Washington. 1979.
- 20. Kuru.** Early letters and Field - Notes from the collection of D Carleton Gajdusek. Edited by Judith Farquhar, D Carleton Gajdusek. Raven Press. 1981.
- 21. Brown P, Preece M, Brandel JP, et al.** Iatrogenic Creutzfeldt-Jakob disease at the millennium. *Neurology* 2000; 55: 1075-1081.
- 22. Prusiner SB.** Novel proteinaceous infectious particles cause scrapie. *Science* 1982; 216: 136-144.
- 23. Beauvais P, Billette de Villemeur T.** Maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres Maladies à Prion. 1996. Medicine Sciences-Flammarion-Paris.
- 24. Dearmond SJ, Kretzschmar HA, Prusiner SB.** Prion diseases. En Greenfield's Neuropathology. David I Graham, Peter L. 7th Ed 2002; 2: 273-323.
- 25. Prusiner SB.** Prion Biology and Diseases. American Academy of Neurology 2000 -Annual Education Program.
- 26. Budeck H, Aguzzi A, Brown P, et al.** Neuropathological diagnostic criteria for Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) and other human spongiform encephalopathies (prion diseases). *Brain Pathology* 1995; 5: 459-66.
- 27. Chiesa R, Harris DA.** Prion Diseases: What is the neurotoxic molecule? *Neurobiology of Disease* 2001; 8: 743-763.
- 28. Sánchez E, Toro G, Uribe CS.** Enfermedades causadas por priones. En: Uribe CA, Arana A, Lorenzana P- (eds). Fundamentos de Medicina - Neurología 6^a. Edición - Medellín: CIB 2002: 291-298.
- 29. Wells GA, Scott AC, Johnson CT.** A novel progressive spongiform encephalopathy in cattle. *Vet Res*. 1987; 121: 419-420.
30. WHO Working group international reference materials for diagnosis and study of transmissible spongiform encephalopathies (TSEs). <http://www.who.int/technology/biological.html>
- 31. Bolis CL, Gibbs CJ Jr.** Proceedings of International Roundtable on Bovine Spongiform Encephalopathy. Summary Report and Recommendations. *J Am Veterinary Med Assoc* 1990; 196: 1673-1690.
- 32. Collee JG.** Foodborne Illness. Bovine spongiform encephalopathy *Lancet* 1990; 336:1300-1303.
- 33. Crawford MA, Budowski P, Drury P, et al.** The nutricional contribution to Bovine Spongiform Encephalopathy. *Nutr and Health* 1991;7: 61-68.
- 34. Epstein LG, Brown P.** Bovine spongiform encephalopathy and new variant of Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology* 1997; 48: 569-571.
- 35. Brown P.** Bovine spongiform encephalopathy and variant Creutzfeldt-Jakob disease. *BMJ* 2001; 322: 841-844.
36. Encefalopatía Espongiforme Bobina (EEB. Toma y envío de muestras para el diagnóstico histopatológico - Ministerio de Agricultura y Desarrollo Rural e ICA, 2002.
37. Guía para la evaluación de la situación de la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB) en Colombia. Ministerio de Agricultura y Desarrollo Rural e ICA - 2002.
- 38. Liberski PP, Yanagihara R, Wells GAH, Gibbs CJ, Gajdusek DC.** Comparative ultrastructural neuropathology of naturally occurring Bovine Spongiform Encephalopathy and experimentally induced scrapie and Creutzfeldt-Jakob disease. *J Comp Path* 1992; 106: 361-381.
- 39. Liberski PP, Yanagihara R, Wells, GAH Gibbs, CJ, Gajdusek DC.** Ultrastructural pathology of axons and myelin in experimental scrapie in hamsters and Bovine Spongiform Encephalopathy in cattle and a comparison with the Panencephalopathic type of Creutzfeldt-Jakob disease. *J Comp Path* 1992; 106: 383-398.
40. Report of a WHO consultation on clinical and neuropathological characteristics of the new variant of CJD and other human and animal transmissible spongiform encephalopathies. With the participation of the Office International des Epizooties (OIE) Geneva, Switzerland 14 to 16 May 1996, p. 1-19.
- 41. McLean CA, Ironside JW, Alpers MP, Brown PW, Cervenakova L, Anderson RMCD, Masters CL.** Comparative neuropathology of kuru with the new variant of Creutzfeldt-Jakob disease: evidence for strain of agent predominating over genotype host. *Brain Pathology* 1998; 8:429-437.
- 42. Llewelyn CA.** Possible transmisión of variant Creutzfeldt-Jakob disease by blood transfusión. *Lancet* 2003, 363:412-417.
- 43. Llewelyn CA, Hewitt PE, Knight RSG, et. al** Possible transmission of variant Creutzfeldt-Jakob disease by blood transfusion. *Lancet*; 363: 417-421.
- 44. Will RG, Ironside JW, Zeidler M, et al.** A new variant of Creutzfeldt - Jakob disease in the UK. *Lancet* 1996; 347: 921-25.
- 45. Andrews NJ, Farrington CP, Cousens SN, Smith PG, Ward H, Knight RSG, Ironside JW, Will RG.** Incidence of variant Creutzfeldt-Jakob disease in the UK. *Lancet* 2000 356: 481-482.
- 46. Toro G, Díaz A, Saad C.** Ayer hoy ¿y mañana? de la Teoría Prion. *Acta Neurol Colomb*. 2002; 18: 187-203.
- 47. Collinge J.** Variant Creutzfeldt-Jakob disease. *Lancet* 1999; 354:317-323.
- 48. Spencer MD, Knight RSG, Will RG.** First hundred cases of variant Creutzfeldt-Jakob disease: retrospective case note review of early psychiatric and neurological features.

-
- BMJ* 2002; 324: 1479-1482.
- 49. Ward HJT.** Surveillance of variant Creutzfeldt-Jakob disease in the UK. *Eurosurveillance* 2000; 5: 90-94.
- 50. Cousens SN, Linsell L, Smith PG, et al.** Geographical distribution of variant CJD in the UK (excluding Northern Ireland). *Lancet* 1999; 353:18-21.
- 51. Prusiner SB, Hsiao KK.** Human prion diseases. *Ann Neurol* 1994; 35: 385-395.
52. OMS - The revision of the surveillance case definition for variant Creutzfeldt-Jakob disease (vCJD) Edinburgh, United Kingdom 17 may 2001.
- 53. Will RG, Zeidler M, Stewart GE, et al.** Diagnosis of new variant Creutzfeldt-Jakob disease. *Ann Neurol* 2000; 47: 575-582.
- 54. Will RG, Stewart G, Zeidler M, et al.** Psychiatric features of new variant Creutzfeldt-Jakob disease. *Psychiatric Bulletin* 1999; 23: 264-267.
- 55. Macleod MA, Knight R, Stewart G, Zeidler M., Will R.** Sensory features of variant Creutzfeldt-Jakob disease. *JNVP* 2000; 69: 413-414.
- 56. Ironside J.W.** Pathology of variant Creutzfeldt-Jakob disease. *Arch Virol Suppl* 2000; 16: 143-151.
- 57. Lemstra AW, van Meegen MT, Vrcilting JP, et al.** 14-3-3 testing in diagnosing Creutzfeldt-Jakob disease. A prospective study in 112 patients. *Neurology* 2000; 55: 514-516.
- 58. Green AJE, Thompson EJ, Stewart G, et al.** The use of CSF 14-3-3 and other brain specific proteins in the diagnosis of variant CJD. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2001; 70: 744-748.
- 59. Kawashima T, Furukawa H, Doh-ura K, Iwaki T.** Diagnosis of new variant Creutzfeldt-Jakob disease by tonsil biopsy. *Lancet* 1997; 350: 68-69.
- 60. Hill AF, Butterworth R J, Joiner S et al.** Investigation of variant Creutzfeldt-Jakob disease and other human prion diseases with tonsil biopsy samples. *Lancet* 1999; 353:183-189.
- 61. Bruce ME, McConnell I, Will RG, Ironside JW.** Detection of variant Creutzfeldt-Jakob disease infectivity in extraneurial tissues. *Lancet* 2001; 358 : 208-209.
- 62. Bruce ME, Will RG, Ironside JW, et al.** Transmissions to mice indicate that new variant CJD is caused by the BSE agent. *Nature* 1997; 389 (6650): 448-450.
- 63. Hill AF, Desbruslais M, Joiner S, et al** The same prion strain causes vCJD and BSE. *Nature* 1997; 389 (6650): 448-450.
- 64. Zeidler M, Sellar RJ, Collie DA, et al.** The pulvinar sign on magnetic resonance imaging in variant Creutzfeldt-Jakob disease. *Lancet* 2000, 355: 1412-1418.
- 65. Ministerio de la Protección Social - Instituto Nacional de Salud -Guía para la Prevención, Vigilancia y Control de la variante de la Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ) - Integrado a SIVIGILA en abril de 2005 - Resumen en Acta de la reunión del COVE de enero 24 de 2005.**
- 66. Gajdusek DC, Gibbs CJ Jr, Asher MD, et al.** Precautions in medical care of and in handling materials from patients with transmissible virus dementia, Creutzfeldt-Jakob disease. *New England J Med* 1977; 297: 1253-1258.

ANEXO 1

CENTROS DE REFERENCIA (SELECCIÓN DE LA OMS PARA UN MANEJO ÓPTIMO DE LA vCJD)

Para evaluación clínica y algunas pruebas diagnósticas:

- Professor Robert G. Will, National CJD Disease Surveillance Unit, Western General Hospital, Crewe Road, Edinburgh, EH4 2XU, United Kingdom.
- Dr. Richard Knight, National CJD Surveillance Unit, Western General Hospital, Crewe Road, Edinburgh, EH4 2XU, United Kingdom.
- Professor John Collinge, MRC Prion Unit, The National Hospital for Neurology and Neurosurgery, Queen Square, GB-London WC1N 3BG, United Kingdom.
- Professor Colin Masters, Department of Pathology, University of Melbourne, Parkville, Victoria 3010 Australia.

Para evaluación de imágenes - RNM.

- Dr. Donald Collie, Department of Neuroradiology, D.C.N., Western General Hospital, Crewe Road, South Edinburgh EH4 2XU, United Kingdom

Patología y Western blot

- Professor James Ironside, National CJD Surveillance Unit, University of Edinburgh, Western General Hospital. Crewe Road, Edinburgh EH4 2XU, United Kingdom.
Professor Herbert Budka, Institute of Neurology, University of Vienna, AKH 4J, POB 48, A-1097 Vienna, Austria.
- Professor Nicolas Kopp, Neuropathologie, Hospital Neurologique, 59 Boul Pinel, 69003 Lyon, France.
- Professor Pierluigi Gambetti, Institute of Pathology, Case Western Reserve University School of Medicine, 10900 Euclid Ave., Cleveland, OH 44106, USA.

Detección de Proteína neuronal 14-3-3.

- Dr. Alison JE Green, National CJD Surveillance Unit, Western General Hospital, Crewe Road, Edinburgh EH4 2XU, United Kingdom.
- Dr. Inga Zerr, Prionforschungsgruppe, Neurologische Klinik und Poliklinik, POB 37 42, Robert-Koch-Strs.40, 370 75 Gottingen, Germany.

ANEXO 2

MINISTERIO DE LA PROTECCIÓN SOCIAL DECRETO 2350 DE 2004

(julio 26)

por el cual se establecen medidas de salud pública para la prevención y vigilancia, de las enfermedades causadas por priones, prioritariamente de la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ)

EL PRESIDENTE DE LA REPÚBLICA DE COLOMBIA

en ejercicio de sus atribuciones legales, en especial las conferidas por el numeral 11 del artículo 189 de la Constitución Política y de las Leyes 9^a de 1979, Ley 715 de 2001 y el artículo 245 de la Ley 100 de 1993,

CONSIDERANDO:

Que las enfermedades de etiología priónica en general y la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en particular constituyen un riesgo latente para la salud pública del cual nuestro país no puede considerarse excluido;

Que la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ), es una condición neurodegenerativa, se clasifica dentro del grupo de las llamadas Encefalopatías Subagudas Espongiformes Transmisibles (ESET), progresiva, causal de demencia y fatal en un lapso de 6 a 24 meses. Esta enfermedad fue descrita por primera vez en marzo de 1996, en el Reino Unido en personas jóvenes con edad promedio de 28 años y cuya causa se atribuye al consumo de alimentos contaminados con Materiales Específicos de Riesgo (MER) provenientes de animales enfermos de Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB), comúnmente conocida como “Enfermedad de las vacas locas”;

Que por analogía con la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica, preliminarmente se consideran para la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ) dentro de las formas de infección las siguientes:

- a) Por contaminación en procedimientos quirúrgicos en encéfalo;
- b) Transplante de córnea y de duramadre;
- c) Tratamientos con hormona humana del crecimiento;
- d) Implantación encefálica de electrodos contaminados. Hasta la fecha no se ha descartado científicamente el riesgo de transmisión a través de la transfusión de sangre, componentes sanguíneos, ni con el empleo de derivados plasmáticos;

Que la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB) y la Creutzfeldt-Jakob (vCJ) se atribuyen a una proteína modificada con capacidad de autorreplicarse, también denominada proteína prión (PrP-Proteína infecciosa), la cual es altamente estable, resistente a congelación, secado, calentamiento, temperaturas normales de cocción, e incluso resistente a los métodos convencionales de pasteurización y esterilización;

Que las vacunas humanas preparadas con materias primas de origen bovino, ovino y caprino procedentes de los países donde se hayan registrado casos autóctonos de Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB), tienen el riesgo de estar contaminadas con la proteína prión infectante (PrP);

Que la Consulta Técnica de la Organización Mundial de la Salud-OMS / Organización de las Naciones Unidas para la Agricultura y la Alimentación-FAO / Organización Mundial de Sanidad

Animal-OIE sobre la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB): salud pública, sanidad animal y comercio, realizada en París del 11 al 14 de junio de 2001, concluyó que la exposición de los seres humanos a la EEB depende de factores internos tales como: El riesgo geográfico de infección del ganado bovino por el agente de la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB), hábitos de consumo de productos derivados de bovinos y de factores externos como la exposición de los seres humanos al agente de la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB) a consecuencia de la importación de animales infectados o productos de origen animal contaminados; o de viajes a zonas geográficas en las que la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB) está presente en el ganado bovino en donde no se han aplicado medidas de control adecuadas;

Que con el fin de proteger la salud humana, la Organización Mundial de la Salud-OMS ha recomendado:

- a) Ninguna parte o producto de cualquier animal que haya mostrado signos de la Encefalopatía Subaguda Espongiforme Transmisible, ESET, deberá entrar en la cadena alimenticia humana;
- b) Los países no deben permitir que tejidos considerados como Materiales Específicos de Riesgo, MER, que puedan contener el agente de la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB), ingresen a la cadena alimenticia;
- c) La industria farmacéutica y cosmética deberán evitar el uso de materiales provenientes de bovinos y de otras especies animales en la cual la Encefalopatía Subaguda Espongiforme Transmisible, ESET, ocurra naturalmente. Si esto fuere absolutamente necesario, los materiales deberán ser obtenidos de países en los cuales se tenga en funcionamiento un sistema de vigilancia para la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB) y no se hayan registrado casos autóctonos;

Que el Instituto Colombiano Agropecuario, ICA, expidió las normas pertinentes para proteger la salud animal;

Que es obligación del Estado proteger la salud humana de enfermedades zoonóticas y establecer las estrategias para su prevención, vigilancia, control y seguimiento;

Que en mérito de lo expuesto,

DECRETA:

Artículo 1º. El objeto del presente decreto es establecer las medidas de salud pública necesarias para la prevención y vigilancia de la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ) para proteger la salud humana.

Artículo 2º. La presente disposición aplica a todas las materias primas, insumos, materiales, productos, subproductos y derivados de origen bovino, ovino, caprino o humano para uso o consumo humano importados de países donde se hayan registrado casos autóctonos de Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB) según registro vigente de la Organización Mundial de Sanidad Animal-OIE que se transformen, utilicen, comercialicen o distribuyan en el territorio nacional.

Artículo 3º. Para efectos del presente decreto se establecen las siguientes definiciones:

Carnes extraídas mecánicamente: Es la remoción de los tejidos musculares adheridos a los huesos, posterior al retiro de la gran masa muscular.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ): Es una enfermedad que se considera transmitida por la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB), que se presenta en jóvenes entre edades promedio de 28 años cuya evolución es de 6 a 24 meses y es un proceso eminentemente neurosiquiátrico progresivo. Los síntomas iniciales son: Depresión, ansiedad, apatía, aislamiento e ilusiones, todo ello acompañado por dolores persistentes o por parestesias. En su fase tardía aparece ataxia, movimientos involuntarios, mioclonus, corea o distonía, demencia y mutismo aquiláptico.

Material Específico de Riesgo, MER: Son aquellos órganos o tejidos que por su infectividad comprobada, son considerados fuente de transmisión del prión.

Productos farmacéuticos semielaborados: Sustancia o mezcla de sustancias que requieren posteriores procesos de producción a fin de convertirse en producto a granel.

Productos farmacéuticos elaborados a granel: Material procesado que se encuentra en su forma farmacéutica definitiva y sólo requiere ser envasado para convertirse en producto terminado.

Artículo 4º. Dentro de los Materiales de Riesgo Específico, MER, se encuentran los siguientes: cabeza incluyendo encéfalo, ojos, columna vertebral, médula espinal, ganglio y nervio trigémino, ganglios raquídeos, amígdalas, íleon, bazo de origen bovino, ovino o caprino de cualquier edad, provenientes de los países que registren casos autóctonos de la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB).

Parágrafo. De acuerdo con la evidencia científica disponible sobre Materiales Específicos de Riesgo (MER), el Ministerio de la Protección Social actualizará las listas de materias primas, insumos y productos para consumo o uso en humanos de origen bovino, ovino, caprino o humano importados, que deberán ser sometidas a vigilancia y control por parte de las autoridades sanitarias correspondientes, teniendo en cuenta para ello, los conceptos emitidos por los organismos científicos asesores en esta materia.

Artículo 5º. Prohibir la importación para el consumo humano de Materiales Específicos de Riesgo, MER, carnes extraídas mecánicamente de origen bovino, ovino, caprino, así como de alimentos, sus materias primas e insumos que los contengan, provenientes de los países donde se hayan registrado casos autóctonos de la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB).

Parágrafo. La lista oficial de casos autóctonos registrados de la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB) y los países correspondientes es la suministrada por la Organización Mundial de Sanidad Animal-OIE.

Artículo 6º. Prohibir la importación de tejidos, órganos, fluidos corporales y sus derivados de origen humano a emplearse en procedimientos médico-quirúrgicos en encéfalo, trasplante de córnea y de duramadre, procedentes de países en los cuales se hayan registrado casos autóctonos de la Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB), según registro vigente de la Organización Mundial de Sanidad Animal-OIE, o con casos autóctonos de la variante de Creutzfeldt-Jakob registrados por la Organización Mundial de la Salud, OMS.

Parágrafo. Ningún paciente afectado con la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ) comprobada puede ser donante.

Artículo 7º. Prohibir la importación de dispositivos médicos de origen bovino, ovino o caprino, a utilizarse en procedimientos quirúrgicos en humanos en cuya composición se encuentren Materiales Específicos de Riesgo, MER, o que hayan estado expuestos a contaminación con estos, provenientes de países en los cuales se hayan registrado casos autóctonos de Encefalopatía Espongiforme Bovina, EEB, según registro vigente de la Organización Mundial de Sanidad Animal-OIE.

Artículo 8º. Prohibir el uso de órganos, tejidos o fluidos corporales y sus derivados, que presenten riesgo para la transmisión de la Creutzfeldt-Jakob (vCJ), procedentes de donantes que hayan recibido tratamiento con hormona de crecimiento o gonadotropina, trasplante de córnea y de duramadre de origen humano.

Artículo 9º. Prohibir la importación para uso humano de materias primas, materiales, productos semielaborados o terminados de bovino, ovino o caprino en cuya composición se encuentren Materiales Específicos de Riesgo, MER, para la elaboración de cosméticos, medicamentos y dispositivos médicos, incluidos vacunas y otros productos biológicos provenientes de países en los cuales se hayan registrado casos autóctonos de Encefalopatía Espongiforme Bovina, EEB, según registro vigente de la OIE.

Artículo 10. Incluir en la encuesta de selección de donantes de sangre y de cualquier otro tejido, los siguientes criterios de exclusión:

- (a) Haber recibido transfusión de sangre o transplante de órganos o tejidos en países con notificación de casos autóctonos de Encefalopatía Espongiforme Bovina, EEB;
- (b) Haber recibido hormona humana del crecimiento;
- (c) Habérsele practicado cirugía cefálica;
- (d) Padecer o tener algún familiar que hubiera padecido la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob clásica;
- (e) Haber vivido en los países del Reino Unido a partir de 1980 o en otro país de los notificados con casos autóctonos de Encefalopatía Espongiforme Bovina, EEB, a partir del año 1990.

Artículo 11. A partir de la fecha de publicación de la presente disposición todas las materias primas, insumos, productos para consumo o uso en humanos de origen bovino, ovino, caprino o humano importados de países no reportados por la Organización Mundial de Sanidad Animal-OIE, en cuya composición se encuentren Materiales Específicos de Riesgos, MER, amparados o no con registro sanitario, requieren para cada importación, el visto bueno sanitario previo, expedido por el Instituto Nacional de Vigilancia de Medicamentos y Alimentos, Invima, o quien haga sus veces de acuerdo con la legislación vigente y previa presentación de la certificación de que los productos objeto del presente decreto provienen de fuentes libres de Encefalopatías Subagudas Espóngiformes Transmisibles (ESET).

Parágrafo. A partir de la vigencia del presente decreto, el Instituto Nacional de Vigilancia de Medicamentos y Alimentos, Invima, no podrá otorgar registro sanitario a productos que en su composición se encuentren Materiales Específicos de Riesgos, MER, procedentes de países en donde se haya registrado casos autóctonos de encefalopatías.

Artículo 12. Los importadores, fabricantes y titulares de registros sanitarios que tengan productos objeto de la presente disposición deberán contar con la información relacionada con el tipo y origen de las materias primas e insumos utilizadas. Dicha información deberá ser suministrada, en el caso de ser requerido, a la autoridad sanitaria competente.

Artículo 13. Para la vigilancia en salud pública y control epidemiológico de las Enfermedades Neurodegenerativas en Humanos, cuya etiología priónica haya sido comprobada, el Ministerio de la Protección Social, incluirá el evento en la notificación obligatoria de enfermedades, establecerá y actualizará los protocolos de vigilancia y control de conformidad con la evidencia científica.

Artículo 14. Para efectos de ejercer la vigilancia en salud pública y control epidemiológico, en el evento de ser necesario la autoridad sanitaria competente podrá tomar muestras para análisis, de dicha toma se levantará un acta firmada por las partes que intervengan en ella.

Artículo 15. Créase el Comité Técnico Científico de enfermedades de etiología priónica y prioritariamente de la variante de la enfermedad Creutzfeldt-Jakob (vCJ), con el objeto de asesorar al Ministerio de la Protección Social en el análisis situacional del problema a nivel mundial y nacional y sus repercusiones a nivel nacional, recomendar las medidas de vigilancia en salud pública y control sanitario que se deban implementar y hacer el seguimiento y evaluación a las medidas de emergencia sanitaria que se adopten.

El Comité estará integrado por delegados de:

1. El Ministerio de la Protección Social a través de la Dirección General de Salud Pública o la dependencia que haga sus veces.
2. El Instituto Nacional de Salud, INS.
3. El Instituto Nacional de Vigilancia de Alimentos y Medicamentos, Invima.

-
4. El Instituto Colombiano Agropecuario, ICA.
 5. La Academia Nacional de Medicina como invitada.

Parágrafo. A las sesiones del Comité se podrán invitar dos especialistas en los temas a tratar.

Artículo 16. Actuará como Secretario Técnico del Consejo el Ministerio de la Protección Social a través de la Dirección General de Salud Pública o la dependencia que haga sus veces.

Artículo 17. Para efecto de lo establecido en el presente decreto, el Invima en coordinación con las Direcciones Departamentales o Distritales de Salud, de acuerdo con sus competencias ejercerán las acciones de inspección, vigilancia y control sanitario y aplicará las medidas de prevención y correctivas necesarias para dar cumplimiento a las disposiciones del presente decreto, así como tomar las medidas sanitarias de seguridad, adelantar los procedimientos y aplicar las sanciones que se deriven de su incumplimiento.

Parágrafo. Para efectos de la vigilancia, del cumplimiento de las normas y de la imposición de medidas sanitarias y sanciones de que trata este decreto, las autoridades sanitarias competentes, en cada caso, serán consideradas como de policía, de conformidad con lo establecido en el Decreto-ley 1355 de 1970.

Artículo 18. Para el ejercicio de las funciones de inspección, vigilancia y control la autoridad sanitaria competente levantará un acta de cada visita efectuada de la cual se dejará copia en el establecimiento.

Artículo 19. La aplicación de las medidas sanitarias de seguridad se efectuará por las autoridades competentes de oficio o a solicitud de cualquier persona.

Una vez conocido el hecho o recibida la información o la solicitud según el caso, la autoridad sanitaria competente procederá a evaluar la situación de manera inmediata y establecerá si existe o no la necesidad de aplicar una medida sanitaria de seguridad, como consecuencia de la violación de los preceptos contenidos en este decreto u otras normas sanitarias o de los riesgos que la misma pueda ocasionar a la salud individual o colectiva.

Establecida la necesidad de aplicar una medida sanitaria de seguridad, la autoridad sanitaria competente, teniendo en cuenta el tipo de servicio, el hecho que origina la violación de las disposiciones de este decreto y demás normas sanitarias o de la incidencia sobre la salud individual o colectiva, impondrá la medida sanitaria de seguridad a que haya lugar, de acuerdo con la gravedad de la falta, de conformidad con lo establecido en el artículo 576 de la Ley 9^a de 1979.

Artículo 20. Para efecto de aplicar una medida sanitaria de seguridad, deberá levantarse un acta por triplicado que suscribirá el funcionario público que la practica y las personas que intervengan en la diligencia, en la cual deberá indicarse como mínimo: La dirección o ubicación donde se practica, los nombres de los funcionarios que participan, las circunstancias que hayan originado la medida, la clase de medida que se imponga, así como el señalamiento de las disposiciones sanitarias presuntamente violadas. Copia de la misma se entregará a la persona que atienda la diligencia.

Si la persona que se encuentra en el lugar en el que se practica la diligencia se niega a firmar el acta, así se hará constar en la misma.

Parágrafo. Aplicada una medida sanitaria de seguridad, se deberá proceder de manera inmediata a iniciar el proceso sancionatorio correspondiente, dentro del cual deberá obrar el acta en la que conste la aplicación de la medida.

Artículo 21. El procedimiento sancionatorio se iniciará de oficio o a solicitud del funcionario público, por denuncia o que ja debidamente fundamentada presentada por cualquier persona o como consecuencia de haber sido adoptada una medida sanitaria de seguridad.

Conocido el hecho o recibida la denuncia o el aviso, la autoridad sanitaria competente ordenará

la correspondiente investigación para verificar los hechos u omisiones constitutivas de infracción a las disposiciones sanitarias.

La autoridad sanitaria competente, podrá realizar todas aquellas diligencias que se consideren conducentes, tales como visitas, inspecciones sanitarias, toma de muestras, exámenes de laboratorio, pruebas de campo, químicas, prácticas de dictámenes periciales y en general todas aquellas que se consideren necesarias para establecer los hechos o circunstancias objeto de la investigación. El término para la práctica de esta diligencia no podrá exceder de dos (2) meses contados a partir de la fecha de iniciación de la correspondiente investigación.

El denunciante podrá intervenir en el curso del procedimiento cuando el funcionario competente designado para adelantar la respectiva investigación lo considere pertinente con el objeto de ampliar la información o aportar pruebas.

Artículo 22. Cuando la autoridad sanitaria competente establezca con base en las diligencias practicadas que el hecho investigado no existió, que el presunto infractor no lo cometió, que las normas técnico-sanitarias no lo consideran como sanción o que el procedimiento sancionatorio no podía iniciarse o proseguirse, dictará un acto administrativo que así lo declare y ordenará archivar el procedimiento sanitario contra el presunto infractor. Este acto deberá notificarse personalmente al investigado o a su apoderado. En su defecto, la notificación se efectuará por edicto, de conformidad con lo dispuesto por el Código Contencioso Administrativo.

Artículo 23. Si de las diligencias practicadas se concluye que existe mérito para adelantar la investigación, se procederá a notificar personalmente al presunto infractor de los cargos que se formulan y se pondrá a su disposición el expediente con el propósito de que solicite a su costa copia del mismo; si no pudiere hacerse la notificación personal, la notificación se hará de conformidad con los artículos 44 y 45 del Código Contencioso Administrativo.

Parágrafo. Dentro de los diez (10) días siguientes a la notificación, el presunto infractor, directamente o por medio de apoderado, deberá presentar sus descargos en forma escrita, solicitará la práctica de pruebas y aportará las que tenga en su poder.

Artículo 24. La autoridad sanitaria competente decretará la práctica de pruebas que considere conducentes señalando para estos efectos un término de quince (15) días hábiles que podrá prorrogarse por un período igual, si en el término inicial no se hubiere podido practicar las decretadas.

Parágrafo 1º. Las autoridades e instituciones distintas de las del Sistema de Seguridad Social que tengan pruebas en relación con conductas, hechos u omisiones que esté investigando una autoridad sanitaria, deben ponerlas a disposición de la autoridad correspondiente, de oficio o a solicitud de esta, para que formen parte de la investigación. La autoridad sanitaria podrá comisionar a otras autoridades para que practiquen u obtengan las pruebas ordenadas que resulten procedentes para los fines respectivos.

Parágrafo 2º. Vencido el término de que trata el presente artículo y dentro de los diez (10) días hábiles posteriores al mismo, la autoridad competente procederá a valorar las pruebas con base en la sana crítica y a calificar la falta e imponer la sanción si a ello hubiere lugar.

Artículo 25. Se consideran circunstancias agravantes de una infracción sanitaria las siguientes:

1. Reincidir en la comisión de la falta.
2. Realizar el hecho con pleno conocimiento de sus efectos dañosos o presionando indebidamente a subalternos o colaboradores.
3. Rehuir la responsabilidad o atribuirla sin razones a otro u otros.
4. Infringir varias disposiciones sanitarias con la misma conducta.
5. Incurrir en la infracción y/o sus modalidades, con premeditación.

Artículo 26. Se consideran circunstancias atenuantes de la infracción sanitaria las siguientes:

1. El no haber sido sancionado anteriormente o no haber sido objeto de medida sanitaria de seguridad.
2. Procurar, por iniciativa propia, resarcir el daño o compensar el perjuicio causado, antes de la iniciación del procedimiento sancionatorio.
3. Informar la falta voluntariamente antes de que produzca daño a la salud individual o colectiva.

Artículo 27. Si se encontrare que no se ha incurrido en violación de las disposiciones sanitarias se expedirá el acto administrativo correspondiente por medio del cual se declare exonerado de responsabilidad al presunto infractor y se ordenará archivar el expediente

Artículo 28. Cuando se haya demostrado la violación de las disposiciones sanitarias, teniendo en cuenta la gravedad del hecho y mediante resolución motivada, la autoridad sanitaria impondrá alguna o algunas de las siguientes sanciones, de conformidad con el artículo 577 de la Ley 9^a de 1979:

- a) Amonestación: Consistente en la llamada de atención que hace por escrito la autoridad sanitaria cuya finalidad es hacer ver las consecuencias del hecho, de la actividad o de la omisión, la cual se aplicará a quien viole cualquiera de las disposiciones sanitarias sin que dicha violación implique riesgo para la salud o la vida de las personas la amonestación.

En el escrito de amonestación se precisará el plazo que se da al infractor para el cumplimiento de las disposiciones sanitarias violadas, si es el caso;

- b) Multas: Las cuales se aplicarán de acuerdo con la naturaleza y calificación de la falta, hasta por una suma equivalente a diez mil (10.000) salarios mínimos legales diarios vigentes al momento de dictarse la respectiva resolución.

Las multas deberán cancelarse en la entidad que las hubiere impuesto, dentro de los cinco (5) días hábiles siguientes a la ejecutoria de la providencia que las impone.

El no pago en los términos y cuantías señaladas dará lugar al cobro por jurisdicción coactiva;

- c) Decomiso de productos: Cuando se incurra en la violación de las disposiciones señaladas en la presente norma, la autoridad sanitaria ordenará el decomiso de los productos de que trata el presente decreto mediante su incautación definitiva.

Los bienes decomisados podrán ser desnaturalizados o desactivados, según el caso, por el Invima o la autoridad sanitaria competente en el mismo sitio y entregados a la institución objeto de la sanción, quien se encargará de incinerarlos bajo la supervisión de la autoridad sanitaria, de conformidad con lo establecido en la reglamentación vigente.

De la diligencia se levantará acta por triplicado, 1 a cual suscribirán los funcionarios o personas que intervengan en la misma. Copia del acta se entregará a la persona a cuyo cuidado se hubieren encontrado los bienes decomisados;

- d) Suspensión o cancelación del registro sanitario: Cuando la autoridad sanitaria competente compruebe que se ha expedido un registro sanitario contraviniendo las disposiciones del presente decreto ordenará la suspensión o cancelación del registro sanitario;
- e) Cierre temporal o definitivo: En los eventos en que mediante amonestación, multa o decomiso, no haya sido posible obtener el cumplimiento de las disposiciones infringidas se impondrá sanción de cierre temporal o definitivo, total o parcial, poniendo fin a las tareas que en ellos se desarrollan, este podrá ordenarse para todo el establecimiento, o solo para una parte o un proceso que se desarrolle en él.

El cierre es temporal si se impone por un período previamente determinado por la autoridad sanitaria competente, el cual no podrá ser superior a seis (6) meses, y es definitivo cuando no se fije un límite en el tiempo.

Artículo 29. Las sanción o sanciones impuestas mediante resolución motivada deberán notificarse personalmente al afectado o a su representante legal o a su apoderado, dentro del término de los cinco (5) días hábiles posteriores a su expedición. Contra el acto administrativo en mención proceden los recursos de ley conforme a lo dispuesto en el Código Contencioso Administrativo.

Artículo 30. Si no pudiere hacerse la notificación en forma personal se deberá surtir mediante edicto, conforme a lo dispuesto en el Código Contencioso Administrativo.

Artículo 31. Cuando una sanción se imponga por un período determinado, este empezará a contarse a partir de la fecha de ejecutoria del acto administrativo que la imponga, y se computará, para efectos de la misma, el tiempo transcurrido bajo una medida de seguridad.

Artículo 32. En los casos en los cuales fuere procedente la autoridad sanitaria procederá a desnaturalizar o desactivar los insumos o productos de que trata el presente conforme a lo establecido en el Decreto 2676 de 2000 o a las normas que lo adicionen, modifiquen o sustituyan.

Artículo 33. Cuando como resultado de una investigación adelantada por una autoridad sanitaria, se encuentre que la sanción es de competencia de otra autoridad, deberán remitirse a ella las diligencias adelantadas para lo que sea pertinente. Cuando se deban practicar pruebas fuera de la jurisdicción de la Dirección Territorial respectiva o de la entidad que haga sus veces, que se encuentre adelantando un procedimiento sancionatorio, el director de la misma podrá comisionar al de otra dirección para su práctica, caso en el cual señalará los términos apropiados.

Artículo 34. En caso de arribo a cualquier puerto del país de los productos mencionados en el presente decreto la autoridad sanitaria competente no autorizará, su ingreso y procederá a ordenar su devolución al país de origen. En el caso de no lograrse su devolución, estos deberán ser destruidos por la autoridad sanitaria competente de acuerdo con las condiciones técnicas establecidas, recursos disponibles y reglamentos vigentes.

Artículo 35. Los costos generados por la aplicación de las medidas mencionadas en el artículo anterior serán asumidos por el importador o responsable del registro.

Artículo 36. Las sanciones sanitarias señaladas en el presente decreto se aplicarán sin perjuicio de las demás acciones previstas en las normas que regulan cada uno de los productos e insumos de que trata la presente norma.

Artículo 37. El presente decreto rige a partir de la fecha de su publicación y deroga las normas que le sean contrarias.

Publíquese y cúmplase.

Dado en Bogotá, D. C., a 26 de julio de 2004.

**ÁLVARO URIBE VÉlez
EL MINISTRO DE LA PROTECCIÓN SOCIAL,
DIEGO PALACIO BETANCOURT.**

ANEXO 3

PROTOCOLO DE VIGILANCIA PARA CREUTZFEILD-JAKOB (vCJ)

1. IMPORTANCIA DEL EVENTO PARA LA SALUD PÚBLICA

1.1 Caracterización epidemiológica

El punto de partida de una relación causa-efecto entre la encefalopatía espongiforme bovina (EEB) y la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ) fue su aceptación por parte del Comité Consultivo del Departamento de Salud del Reino Unido para Encefalopatía Subaguda Espóngiforme Transmisible (ESET), el cual el 18 de enero de 1999 manifestó textualmente: “Many scientist, as well as the Sponngiform Encephalopathy Advisory Committee (SEAC) believe that the most likely explanation for this disease (vCJ) is that is has been caused by eating parts of cattle infected with BSE (Bovine Spongiform Encephalopathy)” (“Muchos científicos lo mismo que el Comité para la Vigilancia de la Encefalopatía Espóngiforme creemos que la explicación más probable para esta enfermedad (vCJ) es que es causada por comer partes del ganado infectado con EEB”). El Comité llegó a esta conclusión después del análisis y seguimiento del caso de un grupo de pacientes, todos jóvenes y muy ligados al ordeño en diversos hatos ingleses, originalmente publicado en la revista Lancet en abril de 1996 y de los que se sumaron entre esa fecha y 1999. El otro hito que contribuyó a esta caracterización epidemiológica es que entre 1999 y 2004 hemos aprendido que el príón de la EEB y el de la vCJ son idénticos.

Para medir este panorama es válido citar que en sólo 19 años a partir de 1986 el antecedente inmediato de la vCJ, o sea la EEB, ya ha causado la muerte de cerca de 200.000 bovinos en el Reino Unido. Las dificultades iniciales para comprender que se trataba de una zoonosis y el prolongado período de incubación de la EEB que se estima entre 2 y 8 años o más permitieron que cerca de un millón de bovinos que potencialmente estaban incubando la enfermedad pasaran al consumo humano y que las exportaciones de ganado desde Inglaterra

hacia muchos países continuaran.

Como desde el año 2002 el Ministerio de Agricultura y Desarrollo Rural y el Instituto Colombiano Agropecuario (ICA) han preparado y están utilizando su guía para la evaluación de la situación de la encefalopatía espongiforme bovina (EEB) y su instructivo para toma y envío de muestras para el diagnóstico histopatológico, (atendiendo lo ordenado por la Resolución ICA 03153 de 2001 para prevención de la EEB), resulta suficiente entonces para los requerimientos de la salud pública incluir un protocolo complementario dirigido específicamente al manejo integral de la vCJ acorde con el marco de referencia para el tratamiento que el Ministerio de la Protección Social y en lo que le compete al INS tradicionalmente han dispuesto para otras zoonosis, con las adiciones, claro está, que las enfermedades de etiología priónica exigen. Estas acciones resultan favorecidas por la afortunada circunstancia de estar vigente un convenio de cooperación técnica INS-ICA (Contrato No. CN 099-2002) para nuestras zoonosis más impactantes.

Esta suma de hechos permite razonablemente concluir que un programa de prevención, vigilancia y control de la vCJ requiere dos aspectos fundamentales: a) cortar la cadena de transmisión bovino-humano, b) disponer lo necesario para identificar oportunamente y dar el manejo más adecuado al eventual caso de vCJ que se llegare a presentar.

1.1.1. Definición

La variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vCJ) es una entidad neurodegenerativa progresiva y fatal que evoluciona entre 6 y 24 meses, su período de evolución no se ha definido con exactitud, y que se presenta en jóvenes con edad promedio de 28 años. Su perfil clínico es eminentemente neuropsiquiátrico e incluye depresión, ansiedad, apatía, aislamiento e ilusiones, acompañadas de dolores persistentes o parestesias y tardíamente de ataxia, movimientos

involuntarios, mioclonus, corea o distonía y finalmente demencia y mutismo aquinético. El EEG no muestra los brotes pseudorrítmicos (periódicos) de la CJ esporádica. La proteína neuronal 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo es negativa (mientras en el CJ esporádico está presente con sensibilidad de 94% y especificidad de 84%). La resonancia nuclear magnética muestra casi en todos los casos hiperintensidad en el pulvinar (parte posterior del tálamo óptico). Hay compromiso del sistema linforreticular y se demuestra la presencia de la proteína priónica proteinasa K resistente (PrPres) en biopsia de amígdala utilizando Western Blot. En la mutación comprobada metionina/metionina interviene el codón 129.

Este complejo clínico, paraclínico y sus cambios neuropatológicos la ubica en el grupo de las encefalopatías subagudas espongiformes transmisibles (ESET) y el conocimiento actual de su etiología la clasifica como enfermedad priónica adquirida por consumir alimentos contaminados con materiales específicos de riesgo (MER) provenientes de animales enfermos de encefalopatía espongiforme bovina (EEB), comúnmente conocida como “enfermedad de las vacas locas”.

1.1.2. Evolución y estado actual del problema

A partir de su descripción original cuando ya la casuística totalizaba once jóvenes ingleses muy ligados al ordeño en diversos hatos del Reino Unido y apenas llegando a su primera década la vCJ ya sumaba en octubre de 2004, 131 casos en Inglaterra y 8 en Francia pero las expectativas son muy preocupantes si se tiene en cuenta que su inmediato antecesor, la EEB aparecida en el Reino Unido en 1986 ha sido devastadora para el hato inglés (hasta octubre de 2004 se acercaba a 200.000 casos) y se ha extendido a toda Europa y fuera de ella a Japón (10 casos), Israel (1 caso), Canadá (en Alberta, 10 de 3 casos en mayo de 2003) y en Estados Unidos (estado de Washington, 1er caso en diciembre 2003)

El estado actual de la EEB indica declinación en el Reino Unido pero aumento en países como España, Francia y Portugal.

1.1.3. Objetivos de la vigilancia de la vCJ

El objetivo primordial de esta vigilancia es evitar que en nuestro país se presenten casos de vCJ y para lograrlo se debe tener en todo momento actualizada y disponible la información epidemiológica que facilite la toma oportuna de decisiones encaminadas a interrumpir su ya conocida cadena de transmisión o si fuere el caso la identificación a la mayor brevedad y manejo adecuado de los pacientes que se lleguen a presentar.

1.1.4. Descripción de la vCJ

De acuerdo con la definición aquí plasmada la vCJ hace parte de las enfermedades transmisibles cuyo manejo debe acogerse a las normas vigentes y ya tradicionales para enfermedades zoonóticas.

1.1.4.1 Agente: el prión EEB - vCJ

El agente priónico transmisible de las ESET es no convencional, vale decir no ceñido al comportamiento biológico previamente conocido y aceptado teniendo en cuenta que carece de ADN y ARN y por ello resistente a la inactivación por procedimientos que modifican los ácidos nucleicos pero sensible a los métodos disponibles para degradar proteínas. Este agente tiene períodos de incubación muy prolongados, no ocasiona respuesta inmunológica ni inflamatoria, no tiene estructuras que por microscopía electrónica simulen partículas virales o de otro germen y ofrece extrema resistencia a la radiación ultravioleta, los rayos X y el formaldehido.

Se conoce la naturaleza proteica de los priones, y la primera de esas proteínas descubierta se denominó PrP. En su forma normal esta proteína, que todos poseemos, se acumula especialmente en la membrana neuronal y en las sinapsis, tiene entre 33 y 35 KD, se denomina proteína priónica celular (PrPc), es sensible a la proteasa y está codificada por un gen ubicado en el cromosoma 20. Un plegamiento anormal de las hélices alfa de la PrPc la transforma en proteína priónica patológica o PrPsc o proteína priónica scrapie, en alusión al príon de la oveja enferma de scrapie que según todo parece indicar fue el origen de la EEB. La PrPsc cuya concentración se incrementa con la evolución de la enfermedad es

resistente a la proteinasa K (de donde también su denominación PrPres) y se sabe que su estructura es igual en la EEB y en la vCJ.

1.1.4.2 Transmisibilidad

Está aceptado que la forma de adquirir la vCJ es por vía oral consumiendo materiales específicos de riesgo (MER) que como su nombre indica son aquellos órganos o tejidos que por su infectividad comprobada se consideran fuente de transmisión del príón.

De acuerdo con la Oficina Internacional de Epizootias (OIE) y con la Organización Mundial de la Salud (OMS) los MER mejor comprobados hasta el momento son: encéfalo, ojos, médula espinal, ganglio y nervio trigémino, ganglios raquídeos, amígdalas, ileon, bazo, hueso (cráneo y columna vertebral principalmente) de origen bovino, ovino o caprino de cualquier edad provenientes de los países que registren casos autóctonos de la EEB. Si bien, como medida prudente esta recomendación incluye ovejas y cabras todavía no se ha demostrado que el príón del scrapie sin pasar por el bovino produzca la vCJ, y hace falta mayor información sobre si la vCJ puede ser causada por transfusión sanguínea.

1.1.4.3 Período de incubación

Para la EEB se acepta un período de incubación entre 2 y 8 años o aun mayor y no hay consenso sobre cuánto dura ese período para la vCJ pero sí se tienen fundadas sospechas de que supera los 5 años.

1.1.4.4. Período de transmisibilidad

Se considera posible la transmisibilidad bovino-humano desde la fase presintomática de la EEB. En cuanto a transmisión humano-humano lo único comprobado es transmisión de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica a través de implantación de electrodos contaminados, de injerto de córnea y de duramadre y por extractos de glándula hipófisis; para vCJ no se tiene este conocimiento, pero por homologación se recomienda evitar estas eventualidades y también la transfusión sanguínea.

1.1.4.5. Susceptibilidad e inmunidad

Se cree que dadas las condiciones de transmisibilidad cualquier persona es susceptible de contraer la vCJ. Hasta ahora todo indica que las

ESET, y la vCJ es una de ellas, no producen respuesta inmunológica.

2. CONFIGURACIÓN DEL CASO E INFORMACIÓN

2.1 Definición operativa del caso

2.1.1 Caso probable

Todo paciente con edad promedio de 28 años (entre 20 y 40 años) que presente un cuadro neuropsiquiátrico progresivo cuyos síntomas iniciales sean depresión, ansiedad, apatía, aislamiento, ilusiones, a los que asocia dolores persistentes o parestesias y más tarde ataxia, movimientos involuntarios, mioclonus, corea o distonía, demencia y mutismo aquiláptico debe considerarse caso probable de vCJ, máxime si ha vivido 6 meses o más a partir de 1980 en el Reino Unido o a partir de 1990 en cualquiera de los países que ya han detectado la presencia de EEB.

2.1.2 Caso confirmado

La definición de caso confirmado exige que al caso probable se sume el estudio neuropatológico que demuestre:

- a. Abundantes placas PrP fibrilares (descritas originalmente en Kuru) frecuentemente rodeadas de un halo espongiforme.
- b. Numerosas pequeñas placas PrP formando ramaletas en la corteza cerebral y cerebelosa no acompañadas de cambio espongiforme.
- c. Depósitos amorfos de PrP rodeando neuronas en la corteza del cerebro y cerebelo.

Nota: Las placas pueden verse con la tinción de hematoxilina eosina (HE) y con el ácido periódico de Schiff (PAS) pero los depósitos amorfos se identifican mejor utilizando inmunocitoquímica. Un análisis integral de cada caso no debe sugerir otra alternativa diagnóstica y es indispensable siempre descartar las otras variantes de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y la llamada demencia talámica.

3. PROCESOS OPERATIVOS DE LA VIGILANCIA

3.1. Flujo de la información

Las unidades primarias generadoras de datos

(UPGD), caracterizadas de conformidad con las normas vigentes, son las responsables de captar y notificar con periodicidad semanal o inmediata, en los formatos y estructura establecidos, la presencia del evento de acuerdo a las definiciones de caso contenidas en el protocolo. Son responsabilidades primarias de estas unidades:

Difundir y aplicar los protocolos nacionales de vigilancia en salud pública.

Identificar y clasificar el caso probable o confirmado de acuerdo a los criterios establecidos en el protocolo.

Recolectar las variables mínimas en relación con el caso.

Transferir los datos básicos al municipio en los plazos y formatos definidos y en ausencia de eventos, realizar la notificación negativa en los mismos plazos y formatos.

Solicitar de ser el caso las pruebas requeridas para el diagnóstico.

Analizar la información clínica y epidemiológica obtenida en su interacción con el paciente, en función de orientar la intervención sobre el individuo tanto desde la perspectiva terapéutica como en lo referido a la prevención primaria.

Participar en la adaptación de las propuestas de control y prevención planteadas para los eventos que así lo requieran, de acuerdo con las posibilidades institucionales de intervención.

Diseñar los mecanismos de información de la población usuaria sobre la situación de los eventos y las estrategias de control y prevención de su competencia.

Informar a la población usuaria sobre la situación de los eventos y las medidas individuales de control y prevención, en los casos en que sea necesario.

Dentro de este proceso, la comunidad, de acuerdo con sus posibilidades, podrá informar al municipio/ localidad o a las unidades primarias generadoras de datos, la ocurrencia de casos sospechosos de alguno de los eventos incluidos.

Las unidades notificadoras municipales, una vez consolidada y analizada la información para el desarrollo de las acciones respectivas, remitirá con periodicidad semanal o inmediata, en los formatos y estructura establecidos, la información

de sus unidades primarias generadoras de datos a la unidad notificadora departamental o distrital correspondiente, para que estas a su vez adelanten el análisis respectivo y desarrollen las acciones complementarias requeridas.

La notificación de los departamentos y distritos a la nación (Instituto Nacional de Salud) se hará teniendo en cuenta los siguientes criterios:

La notificación de la ocurrencia de casos de todos los eventos incluidos, deberá ser semanal y contener la información mínima requerida, de acuerdo con el instrumento diseñado para tal fin, conservando su denominación y estructura.

Algunos eventos exigen notificación de casos sospechosos o probables con periodicidad inmediata, ya que es pertinente activar de forma precoz la intervención complementaria de la nación.

Los datos deben estar contenidos en archivos planos delimitados por comas, con la estructura y características definidas y contenidas en los documentos técnicos que hacen parte del subsistema de información para la notificación de eventos de interés en salud pública del Instituto Nacional de Salud - Ministerio de Protección Social.

Ni las direcciones departamentales, distritales o municipales de salud, ni las entidades administradoras de planes de beneficios, ni ningún otro organismo de administración, dirección, vigilancia y control podrá modificar, reducir o adicionar los datos ni la estructura en la cual deben ser presentados en medio magnético, en cuanto a longitud de los campos, tipo de dato, valores que puede adoptar el dato y orden de los mismos. Lo anterior sin perjuicio de que en las bases de datos propias las UPGD y los entes territoriales puedan tener información adicional para su propio uso.

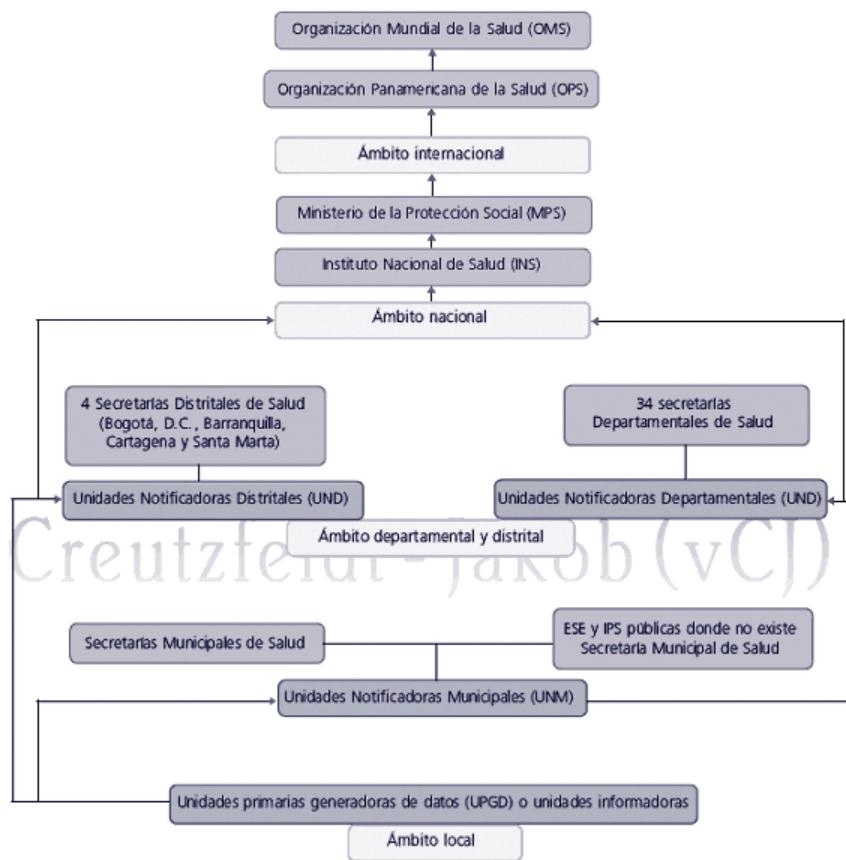
De acuerdo con lo anterior, la información deberá fluir de forma oportuna y constante entre las dependencias de salud pública existentes en cada entidad territorial y la red de laboratorios del país.

3.2. Notificación

3.2.1 Notificación inmediata e individual

Todos los casos probables de Creutzfeldt-Jakob vCJ deben notificarse de manera inmediata e individual a la nación.

Flujograma de notificación semanal, Sivigila



3.2.2 Notificación Semanal

Los casos probables y confirmados de vCJ deben reportarse semanalmente de conformidad a la estructura y contenidos mínimos establecidos en el subsistema de información para la vigilancia de los eventos de interés en salud pública.

3.2.3 Ajustes por períodos epidemiológicos.

Los ajustes a la información de casos probables de vCJ y la clasificación final de los casos se debe realizar a más tardar en el período epidemiológico inmediatamente posterior a la notificación del caso, de conformidad a los mecanismos definidos por el sistema.

3.3 Competencias de la comunidad

3.3.1. Información y configuración de caso

Informar a la autoridad sanitaria municipal o local la ocurrencia de eventos en su comunidad.

Poner a disposición de la autoridad sanitaria los datos que se tengan sobre la ocurrencia de eventos bajo vigilancia.

3.3.2. Análisis e interpretación de la información

Participar en el análisis de los determinantes involucrados en la ocurrencia de los eventos, brotes o conglomerados de casos en la comunidad, junto con la autoridad sanitaria del orden municipal o local.

3.3.3. Orientación de la acción

Promover la participación de la comunidad mediante la asistencia oportuna a las intervenciones y controles de los eventos de interés.

Identificar propuestas de intervención de utilidad para la prevención o el control de los eventos.

Participar en la adopción de las propuestas de control y prevención a las condiciones de vida de la comunidad.

3.3.4. En la divulgación

Diseñar conjuntamente con las autoridades sanitarias, los mecanismos de información de la población usuaria sobre la situación de los eventos y las estrategias de control y prevención de su competencia.

Informar a la población usuaria sobre la situación de los eventos y las medidas individuales de control y prevención, en los casos en que sea necesario

3.4 Competencias de las unidades primarias generadoras de datos (UPGD) (IPS)

3.4.1 Información y configuración de caso

- Identificar el caso probable.
- Recolectar las variables mínimas en relación con el caso.
- Transferir los datos básicos al municipio en los plazos establecidos en el Sistema.
- Solicitar las pruebas de laboratorio requeridas para el diagnóstico del caso.

3.4.2 Análisis e interpretación de la información

- Analizar la información clínica y epidemiológica obtenida en la interacción con el paciente, en función de orientar la intervención sobre el individuo tanto desde la perspectiva terapéutica como en lo referente a la prevención primaria.

3.4.3 Orientación de la acción

- Participar en la adaptación de las propuestas de control y prevención planteadas para los eventos que así lo requieran, de acuerdo con las posibilidades de las instituciones de intervención.

3.4.4 En la divulgación

- Diseñar los mecanismos de información de la población usuaria sobre la situación de los eventos y las estrategias de control y prevención de su competencia.
- Informar a la población usuaria sobre la situación de los eventos y las medidas individuales de control y prevención, en los casos en que sea necesario.

3.5. Competencias de los municipios

3.5.1 Información y configuración de caso

- Realizar la investigación de caso.
- Realizar la investigación de campo.
- Realizar la investigación de brote.
- Realizar la búsqueda de contactos.
- Configurar los casos de acuerdo con los hallazgos de las investigaciones.
- Notificar al departamento los casos probables y confirmados registrados para cada evento.
- Notificar al laboratorio departamental de salud pública la ocurrencia de casos y enviar las muestras de contactos cuando éstas sean requeridas.
- Actualizar los datos y transferir las novedades al departamento de forma oportuna.

3.5.2 Análisis e interpretación de la información

- Analizar los casos, brotes o conglomerados frente al evento que así lo ameriten.
- Analizar los factores determinantes en la ocurrencia de los eventos problemáticos en este ámbito territorial.
- Analizar los eventos incluidos en relación con su comportamiento en el tiempo y en el espacio y frente a variables de persona, para que así se puedan identificar las poblaciones de mayor riesgo de ocurrencia de los eventos.
- Movilizar a la comunidad, las organizaciones de salud y otras de interés, para el análisis de las situaciones presentes y de las soluciones posibles.

- Caracterizar la dinámica de transmisión de los eventos en el territorio y los factores que los condicionan.

3.5.3. Orientación de la acción

- Participar en la definición de las estrategias de salud pública necesarias para la intervención preventiva o de control de los eventos que lo requieran, de acuerdo con las características del ámbito municipal/ local.
- Facilitar la definición de necesidades de complementariedad por parte del departamento y la nación, para el desarrollo de las estrategias de intervención, cuando sea necesario.
- Participar en la adaptación de las estrategias departamentales de acción ante la situación del municipio o la localidad.
- Orientar la acción intersectorial requerida para el control de los eventos de morbilidad de interés.
- Orientar la toma de decisiones en el plan de atención básica del municipio y el plan sectorial de salud.

3.5.4. En la divulgación

- Diseñar los mecanismos de divulgación a la comunidad en general y de riesgo sobre la situación de cada evento en la población, así como las medidas comunitarias que permiten su prevención y control, de acuerdo con las características culturales de los grupos.
- Diseñar los mecanismos de divulgación a la red prestadora de servicios de salud, sobre la situación de cada evento en la población usuaria de la entidad territorial, así como las medidas institucionales que deben implementarse para su prevención y control.
- Diseñar los mecanismos de divulgación dirigidos a la administración municipal/ distrital sobre la situación de cada evento en la población, así como las medidas intersectoriales que permiten su prevención y control.
- Informar a la comunidad, las instituciones prestadoras de servicios de salud y la red de

laboratorios la situación de cada evento en la población, así como las medidas de control y prevención a implementar.

- Informar a la administración local la situación de cada evento en la población, las medidas de control y prevención y las acciones intersectoriales que deben ser desarrolladas.

3.6. Competencias de los laboratorios de salud pública

3.6.1. Información y configuración de caso (conjuntamente con la oficina de salud pública departamental)

- Remitir las muestras del caso y las tomadas en las investigaciones de campo, que sean requeridas para definir los escenarios epidemiológicos de la enfermedad en el municipio.
- Informar los resultados al municipio remisor y al departamento.

3.6.2 Análisis e interpretación de la información (conjuntamente con la oficina de salud pública departamental)

- Complementar al municipio en el proceso de análisis cuando por limitaciones en la capacidad resolutiva sea requerido.
- Analizar la ocurrencia de cada evento en la entidad territorial y su comportamiento en relación con el tiempo, el espacio, las variables de persona y otras condiciones de interés, teniendo presente la diversidad regional.
- Identificar los diversos escenarios epidemiológicos existentes en el territorio.
- Identificar zonas de alto riesgo de ocurrencia de la enfermedad y su impacto en la población.
- Caracterizar la dinámica de la transmisión de los eventos en el departamento y definir los factores que condicionan el fenómeno.

3.6.3 Orientación de la acción (conjuntamente con la oficina de salud pública departamental)

- Participar en la definición de las estrategias de salud pública que permitan en el orden departamental el control y la prevención de los eventos incluidos.

- Orientar la movilización de las autoridades sanitarias del orden municipal para la vinculación a las estrategias departamentales definidas.
- Facilitar la definición de las necesidades de complementariedad por parte de la nación para el desarrollo de las estrategias de intervención.
- Orientar la formulación del plan de atención básica departamental y del plan sectorial de salud.

3.6.4 En la divulgación (conjuntamente con el equipo de salud pública departamental)

- Diseñar los mecanismos de difusión rápida de las alertas a los municipios y/o localidades, así como de la situación epidemiológica de los eventos cuando sea requerido.
- Alertar a los municipios o localidades sobre los eventos y su control cuando sea pertinente.
- Diseñar los mecanismos de difusión periódica de la situación epidemiológica de los eventos en el ámbito departamental.
- Informar periódicamente la situación epidemiológica de los eventos que así lo requieran, así como las propuestas departamentales de acción a la población en general, los municipios, las autoridades departamentales o distritales y otras organizaciones de interés.

3.7. Competencias de las aseguradoras de los regímenes contributivo, subsidiado y especiales

3.7.1 Información y configuración de caso

- Apoyar a la Dirección Municipal de Salud en los procesos de investigación de caso y de campo cuando sea requerida su participación.
- Garantizar que su red de prestadores de servicios de salud participe en la identificación de casos y en la transferencia de datos sobre eventos sujetos a vigilancia en este componente, de acuerdo con los plazos y condiciones establecidas en el Sistema.
- Garantizar la realización de los exámenes diagnósticos del caso.
- Garantizar la realización de acciones individuales tendientes a confirmar los eventos

sujetos a vigilancia en salud pública y asegurar las intervenciones individuales y familiares del caso.

- Adoptar los protocolos del Sistema de vigilancia en salud pública en cada uno de los módulos del sistema.
- Recolectar, procesar y notificar a las entidades pertinentes la información requerida sobre los eventos sujetos a vigilancia, de acuerdo con las normas y procedimientos definidos por el Ministerio de la Protección Social para el módulo de transmisibles.

3.7.2 Análisis e interpretación de la información

- Monitorear el comportamiento de los eventos sujetos a vigilancia entre su población afiliada.
- Identificar y caracterizar los factores que determinan la transmisión de la enfermedad entre la población afiliada.
- Identificar y caracterizar grupos de población de alto riesgo entre los afiliados.
- Delimitar la influencia de las características de los servicios de salud en la ocurrencia de la enfermedad o sus complicaciones.
- Estructurar y mantener actualizadas las bases de datos sobre los eventos en salud sujetos a vigilancia de acuerdo con los estándares de información establecidos para el Sistema por el Ministerio de la Protección Social.
- Analizar la información obtenida a través de la vigilancia, correspondiente a la población afiliada.
- Suministrar la información solicitada por la autoridad pertinente en los procesos de investigación de casos de eventuales brotes o muertes.
- Utilizar la información del Sistema de Vigilancia en Salud Pública, para la toma de decisiones.

3.7.3 Orientación de la acción

- Orientar las adaptaciones de los servicios de salud necesarias para la prevención de la ocurrencia de eventos o el control de los mismos.

- Orientar acciones de prevención que requieren ser implementadas para reducir la ocurrencia de la enfermedad.
- Orientar mecanismos de protección para cubrir a la población de alto riesgo de enfermar y morir por causas evitables.
- Garantizar la realización de los exámenes de laboratorio para el diagnóstico de los eventos de interés en salud pública, en su población afiliada.

3.7.4 En la divulgación

- Permitir el acceso a los resultados de la vigilancia generados en la institución, a los usuarios del sistema.
- Divulgar a la población afiliada la información resultado de la vigilancia en salud pública.

3.8 Competencias del departamento y distrito

3.8.1. Información y configuración de caso, análisis e interpretación de la información y orientación de la acción

Ver competencias del laboratorio de Salud Pública.

3.8.2. En la divulgación

- Diseñar los mecanismos de difusión rápida de las alertas a los municipios y/o localidades, así como de la situación epidemiológica de los eventos cuando sea requerido.
- Alertar a los municipios o localidades sobre los eventos y su control cuando sea pertinente.
- Diseñar los mecanismos de difusión periódica de la situación epidemiológica de los eventos en el ámbito departamental.
- Informar periódicamente la situación epidemiológica de los eventos que así lo requieran, además las propuestas departamentales de acción, a la población en general, los municipios, las autoridades departamentales o distritales y otras organizaciones de interés.

3.9 Competencias de la nación: Instituto Nacional de Salud y Ministerio de Protección Social

3.9.1. Información y configuración de caso

- Informar a los departamentos, distritos, municipios y las instancias requeridas las alertas correspondientes de acuerdo a los eventos que así lo ameriten.
- Apoyar la investigación de caso, de campo, brotes o conglomerados que superen la capacidad resolutiva de los municipios y los departamentos.
- Informar a los programas respectivos la ocurrencia de los eventos de su interés.
- Procesar las muestras que por su función de referencia le sean remitidas.
- Informar a los departamentos remisores el resultado de las muestras tomadas.
- Informar al Grupo de Vigilancia del Ministerio de la Protección Social el resultado de las pruebas de laboratorio desarrolladas.

3.9.2. Análisis e interpretación de la información

- Complementar al departamento en el proceso de análisis cuando por limitaciones en la capacidad resolutiva sea requerido.
- Analizar el comportamiento de los eventos en todo el territorio nacional, estableciendo su variabilidad por regiones y los factores que determinan la ocurrencia en el país.
- Integrar en el análisis de las problemáticas de salud de la población la información construida a partir de los diferentes componentes del Sivigila y de otras fuentes de información de carácter sectorial o suprasectorial disponibles.
- Analizar la situación de todos los eventos incluidos en función de la situación del contexto internacional, en especial el de la región de las Américas.
- Analizar la situación de los eventos en relación con las políticas nacionales de salud consolidadas en el Sistema General de Seguridad Social en Salud.

3.9.3. Orientación de la acción

- Orientar a los departamentos y distritos sobre las acciones de control requeridas de acuerdo con las características de los escenarios epidemiológicos.
- Participar en el diseño de las estrategias nacionales de control de los eventos que por sus condiciones ameriten intervención directa de la nación.
- Orientar la formulación de las políticas nacionales en materia de salud.
- Orientar la formulación de propuestas internacionales de control y prevención de los eventos que lo ameriten.
- Reorientar las acciones de vigilancia dentro de las diferentes estrategias contenidas en el Sivigila.
- Favorecer la acción intersectorial en el ámbito nacional e internacional.

3.9.4. En la divulgación

- Diseñar los mecanismos de difusión rápida de las alertas a los departamentos y distritos en el ámbito nacional o internacional cuando la situación lo requiera.
- Alertar a los departamentos y distritos sobre los eventos y su control cuando sea pertinente, además a los países fronterizos en los casos en que estén involucrados.
- Diseñar los mecanismos de difusión periódica de la situación epidemiológica de los eventos en el ámbito nacional.
- Informar a la población en general y de forma periódica la situación epidemiológica de los eventos que así lo requieran, además las propuestas departamentales de acción.
- Informar oportunamente a la administración nacional del sector salud sobre la situación epidemiológica de los eventos incluidos.
- Informar oportunamente a la red controladora -Supersalud- sobre la situación epidemiológica de los eventos y el desarrollo de los procesos de vigilancia para su intervención.

La notificación del municipio al departamento

será semanal para todos los eventos estudiados e incluyendo datos básicos de cada uno, y además se hará de forma inmediata cuando se trate de un caso probable de vCJ.

4. ORIENTACIÓN DE LA ACCIÓN

4.1 Conducta para manejar al paciente en las diferentes instancias

La alerta debe contemplar la posibilidad de encontrar en cualquier país, incluido el nuestro, un caso confirmado con vCJ sin haberse demostrado la presencia de EEB. Entonces la primera acción se orientará a identificar la fuente de contagio: permanencia previa y prolongada en países afectados por EEB y comercio ilegal de materiales específicos de riesgo (MER).

Desde 1976 cuando todavía no estaba bien cimentada la teoría prión sí había en cambio suficiente evidencia de su transmisibilidad y por eso progresivamente se fueron implementando normas que periódicamente el Dr. Paul Brown y otros publicaban en el New England Journal of Medicine. En 1982, cuando se comenzó a emplear universalmente la palabra prión para designar estos agentes, apareció también el VIH-sida y desde entonces estas dos zoonosis comparten las conductas de manejo no sólo en la clínica y en el quirófano sino también para los estudios postmórtem. Citemos como ejemplo solamente el empleo de tapabocas, de doble guante y el uso de hipoclorito de Na al 2% a 5% y mejor aún del hidróxido de Na solución 1N para desinfección de salas y de instrumental.

Los materiales de mayor riesgo comprobado (MER) deben recibir la mayor atención y en caso de autopsia deben ser incinerados. La biopsia de estos tejidos preferiblemente no debe procesarse por congelación.

5. RECOMENDACIONES ADICIONALES PARA EL LABORATORIO

5.1 Toma y manejo de las muestras

Como se anotó antes, como existe un convenio vigente INS-ICA y el ICA dispone desde 2002 de una guía para toma y envío de muestras para EEB, se unificarán y compartirán métodos y técnicas para el manejo de la

vCJ en lo relacionado con estudios como inmunoperoxidasa, elisa y evaluación de imágenes de histopatología.

6. EVALUACIÓN DE RESULTADOS

Cada una de las instituciones participantes evaluará sus resultados de manera ininterrumpida, y trimestralmente, o antes si algún hecho lo amerita, uno o varios representantes de esas instituciones se reunirán para compartir y evaluar conjuntamente los resultados que serán decantados y sometidos al análisis y calificación por parte del Comité Técnico Científico para enfermedades de etiología priónica, el cual según Decreto 2350 de la Presidencia de la República

estará integrado por delegados de:

1. Ministerio de la Protección Social a través de la Dirección General de Salud Pública o la dependencia que haga sus veces.
2. El Instituto Nacional de Salud - INS
3. El Instituto Nacional de Vigilancia de Alimentos y Medicamentos - Invima
4. El Instituto Colombiano Agropecuario - ICA
5. La Academia Nacional de Medicina como invitada

Como todos los protocolos incluidos en el programa Sivigila, este está sujeto a revisiones periódicas

Por su importancia Acta Neuroológica Colombiana ha reproducido “ad integrum” el decreto y protocolo sobre vigilancia epidemiológica de las enfermedades causadas por priones; tal publicación puede parecer inusual a nuestros lectores; pero cumple el propósito de facilitar su uso y divulgación.

El Editor