

# Encefalopatia espongiforme bovina i crisi de les vaques boges

**Isidre Ferrer**

Unitat de Neuropatologia, Servei d'Anatomia Patològica. Hospital Prínceps d'Espanya. Universitat de Barcelona, Campus de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

L'aparició de l'encefalopatia espongiforme bovina (EEB) o malaltia de les vaques boges ha despertat un important interès i, també, una alarma social considerable. L'EEB pertany a un grup rar de malalties en què una proteïna normal i abundant a les cèl·lules nervioses, anomenada proteïna priònica (PrP<sup>C</sup>) es transforma en una forma patogènica, o prió PrP<sup>Sc</sup> o PrP<sup>CJD</sup>, que dona lloc a la destrucció progressiva de les cèl·lules nervioses, la formació de petits forats al cervell i la mort. Un aspecte important d'aquesta proteïna anormal és que contamina per contacte les proteïnes veïnes i les transforma, al seu torn, en proteïnes patogèniques. Un altre aspecte fonamental és el fet que aquestes malalties són transmissibles, encara que amb un període d'incubació molt llarg i amb una capacitat de contagi baixa. Totes aquestes dades ajuden a comprendre els noms amb què es coneixen aquestes malalties: encefalopaties espongiformes transmissibles o malalties priòniques.

Les malalties priòniques naturals més freqüents són la *tembladera* de les ovelles i cabres (anomenada també en anglès *scrapie*) i el kuru i la malaltia de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) en l'ésser humà. El kuru es trobava en unes tribus de Nova Guinea i s'associava al canibalisme ritual; la transmissió de la malaltia s'establí per via alimentària. Se sap molt poca cosa de la forma de transmissió del tremolor i de la MCJ, encara que se sap que hi ha formes hereditàries de la MCJ en les quals un trastorn genètic provoca l'aparició de la MCJ en un context familiar. La MCJ té una incidència molt baixa: al voltant d'un cas per milió d'habitants i any; és a dir, aproximadament quaranta persones moren cada any per aquesta malaltia en tot l'Estat espanyol. D'altra banda, el *scrapie* també és conegut al nostre país des de fa més de dos-cents anys. Ocasionalment se'n descobreixen ramats afectats, però la malaltia de l'ovella no s'ha transmès mai a l'ésser humà.

La necessitat de producció exhaustiva d'aliments, incloses la carn i la llet, ha portat a utilitzar mètodes industrials d'alimentació animal que, sovint, no tenen res a veure amb la vida natural. Els plans de creixement i engreix de les gallines i la posta continuada d'ous, per exemple, comporten un grau de crueltat considerable que reverteix en uns preus de la carn d'aviram o dels ous assequibles per a la major part de la població del nostre medi. No obstant això, fins ara hi ha hagut poc interès social per la qualitat de vida d'aquests animals.

En aquest context se situa la utilització de carcasses d'animals i de subproductes animals en la fabricació de les anomenades farines càrniques per a l'alimentació d'altres animals. La utilització d'ovelles mortes de *scrapie* i el processament incorrecte d'aquests subproductes en la fabricació de farines han conduït a l'aparició d'una malaltia priònica artificial. L'EEB és el resultat del pas del *scrapie* de les ovelles i cabres als bovins. L'EEB és una malaltia creada i estesa al Regne Unit, que ha produït una epidèmia de milers de vaques afectades. La prohibició de les farines i les carns al Regne Unit, però no la seva exportació a altres països, ha afavorit l'extensió de la malaltia per la major part d'Europa. L'absència de fronteres a Europa i la compra a baix preu de farines defectuoses per agents poc escrupolosos, així com la ignorància i, sovint, el frau d'alguns ramaders, juntament amb la desídia de repetits governs, han portat al desastre actual.

L'EEB és, per tant, una nova malaltia priònica que es transmet, igual que el kuru, majoritàriament per via alimentària i té característiques d'epidèmia en moltes cabanyes europees. La utilització de les anomenades llets o pinsos d'arrencada en animals joves, que contenen farines càrniques, determina que molts animals hagin estat exposats a l'agent patògen, encara que l'exposició s'hagi produït, únicament, durant els primers mesos de vida. Així mateix, de vegades, com és el cas

d'algunes vaques destinades a la producció de llet, la necessitat d'augmentar la producció lletera ha afavorit la utilització de farines riques en proteïnes animals. En aquest cas, la contaminació del bestiar pot haver tingut lloc al llarg de la vida de l'animal. L'EEB té diversos anys d'incubació. La malaltia neurològica es manifesta, amb freqüència, per damunt dels trenta mesos d'edat.

A pesar que els informes científics permetien pensar en la possibilitat de transmissió de l'EEB a l'home, el fet que el *scrapie* no hagués representat mai cap perill per a l'ésser humà va apaivagar el temor durant un temps. Tanmateix, de la mateixa manera que el *scrapie* es va transformar en EEB per via alimentària, l'EEB ha donat lloc a diferents malalties prioniques que han compromès diferents espècies. Es coneix, l'encefalopatia espongiforme felina en els gats domèstics i les encefalopaties espongiformes de grans felins i remugants dels zoològics. Però, a més, s'ha produït la variant britànica de la MCJ, formalment nova variant de MCJ (nvMCJ), que no és més que el resultat de la transmissió de la malaltia de les vaques a l'ésser humà. La via de transmissió es alimentària i les plaques limfoides de l'intestí i els òrgans limfoides de la resta de l'organisme tenen un paper fonamental en el pas del prió, que entra per via alimentària i arriba posteriorment al teixit nerviós. Al Regne Unit se n'han descrit, de moment, prop de noranta casos; tres, a França i un a Irlanda. És previsible que apareguin casos de nvMCJ en altres països d'Europa.

La crisi de l'EEB ha posat de manifest certes deficiències en la presa de decisions a la Unió Europea. En determinats moments han prevalgut els interessos agricultors i ramaders per damunt dels sanitaris, en clara continuïtat amb els motius i les estructures que havien produït, en el seu moment, la creació del Mercat Comú Europeu, amb una importància cabdal per als fons agrícoles i de l'acer. La crisi de l'EEB ha produït una reacció, de vegades lenta i deficitària però progressivament més clara i decidida, per promoure la seguretat i la salut de la població europea per sobre de qual-sevol interès econòmic o particular d'algun estat membre. També, en molts països, s'ha viscut un cert enfrontament o, si més no, una absència d'entesa entre els ministeris d'agricultura i de sanitat, en estreta correspondència amb la situació en el marc europeu. Així mateix, a les comunitats autònomes, hi ha hagut postures enfrontades i dificultat de diàleg entre els interessos d'agricultors i ramaders i els sanitaris. Tot això ha portat a la idea de constituir una agència independent de l'alimentació humana i animal en un marc científic i aliè als interessos mercantilistes.

Davant la catàstrofe de l'EEB s'han pres progressivament diverses mesures preventives. D'una banda, s'ha prohibit la utilització de farines càrniques per al consum d'alimentació animal. És cert que aquesta mesura pot semblar excessiva, ja que una gran quantitat de les farines animals s'han fabricat sota condicions estrictes que anul·len l'activitat del prió patògen. No obstant això, actualment no és possible reconèixer les farines correctes de les fraudulentament i, davant d'aquest fet, és millor prohibir totalment la utilització de farines càrniques per a l'alimentació animal i destruir-les seguidament per incineració. La prohibició de farines càrniques en l'alimentació del bestiar boví ha estat la causa determinant de la reducció de l'epidèmia al Regne Unit, i aquest resultat ha promogut l'exemple d'actuació en altres països europeus.

S'han introduït les anàlisis ràpides per a la detecció del prió patògen als escorxadors, a fi de verificar l'absència de la malaltia. L'anàlisi consisteix en la determinació de proteïna anormal en el teixit cerebral dels animals; és, per tant, una anàlisi que s'efectua *post mortem*. L'especificitat i la sensibilitat de la prova són altes. La presència de prova positiva implica la retirada i la destrucció de l'animal malalt, així com la destrucció de tots els animals de la cabanya que hagin estat en contacte amb l'animal malalt. Novament, aquesta mesura pot semblar excessiva. No obstant això, ofereix un marge de seguretat important i minimitza el risc de contagi a l'ésser humà.

Finalment, s'han caracteritzat i se n'ha prohibit la comercialització per a l'alimentació dels materials de risc especial (MER), independentment de l'edat de l'animal. La ingestió de productes contaminats de vaques amb EEB pot produir nvMCJ, però no totes les parts de l'animal tenen la mateixa capacitat de contagiar la malaltia. El sistema nerviós central, que inclou l'encèfal i la medul·la espinal, així com els ulls, els ganglis espinals, les plaques limfoides de l'intestí gros, la melsa i les amígdales tenen una càrrega prionica patogènica molt alta i tot aquest material és considerat MER. La columna vertebral, l'anomenada espinada, també ha de ser retirada, ja que, pel fet d'estar en contacte amb la medul·la espinal, es pot contaminar al moment de l'obertura en canal de la

peça que talla per la meitat la columna vertebral i lacera la medul·la. Contràriament, els músculs (és a dir, la carn), la llet i els productes lactis, la gelatina, la sang i la pell no han mostrat capacitat de transmissió de la malaltia a animals d'experimentació. Aquests últims productes són aptes per al consum.

Amb totes aquestes mesures, l'escenari de seguretat alimentària està, en aquest moment, ben establert. No obstant això, hi ha seriosos problemes d'infraestructura per emmagatzemar i destruir els animals no aptes per al consum. No hi ha suficients plantes incineradores al nostre medi i la destrucció de farines és, de moment, limitada. I, encara que és possible enterrar animals en condicions molt determinades, hi ha el risc de contaminació de l'ambient per filtracions i, també, per l'actuació de felins salvatges que puguin tenir accés a animals malalts morts i puguin portar la malaltia a la vida salvatge.

L'abast de la malaltia al nostre país es comença a entreveure a partir de l'aplicació de les proves prioniques. En pocs mesos, l'escenari ha canviat per complet: de ser un país exempt d'EEB, l'Estat espanyol ha passat a tenir una incidència d'un cap de bestiar malalt per mil de testats majors de trenta mesos. Aquesta dada no implica que l'u per mil de la cabanya espanyola estigui afectada, ja que la gran majoria d'aquesta cabanya és menor de trenta mesos. Tanmateix, aquesta dada ofereix paral·lelismes amb altres països veïns, com ara Portugal i França, on es donen resultats similars i on se sap que l'EEB va aparèixer molt temps abans. Extrapolant dades estadístiques i, per tant, no necessàriament reals, no es pot descartar la possibilitat que l'EEB hagués començat a l'Estat espanyol els anys 1995 o 1996. Si tenim en compte que les primeres vaques boges es van descriure al Regne Unit en 1985 i el primer cas de nvMCJ es va observar, també al Regne Unit, deu anys més tard, no es pot descartar l'aparició de casos autòctons de nvECJ durant els pròxims anys. En aquest sentit, l'escenari també ha canviat: el grup de població de risc no es limita a les persones que van viure al Regne Unit durant el període de màxim risc, sinó també a les persones que no han sortit mai de l'Estat espanyol.

La nvMCJ es manifesta, més freqüentment, en persones joves, en forma de quadres psiquiàtrics i sensacions diestèsiques o doloroses a les extremitats i el tronc. Posteriorment, apareixen trastorns de la marxa, al·lucinacions i moviments anormals. Més endavant, deteriorament cognitiu i desconnexió amb l'entorn. La malaltia pot durar dos anys. Aquestes manifestacions clíniques de la nvMCJ són diferents de les de la forma clàssica de MCJ. També ho són les proves d'electroencefalografia: l'EEG no presenta les salves característiques de la forma clàssica de MCJ. Contràriament, les amígdales presenten un dipòsit de proteïna prionica anormal, fet que no es produeix mai en la forma clàssica. Per aquest motiu, l'estudi immunohistoquímic de la biòpsia d'amígdala fet per un expert és una prova de gran valor diagnòstic en la nvMCJ. Cal assenyalar que, encara que s'han descrit formes adultes de nvMCJ, de forma pràctica i esquemàtica, la MCJ és una malaltia de l'edat adulta que afecta freqüentment persones de més de seixanta anys, mentre que la nvMCJ és una malaltia de persones joves. Els metges que visiten persones adolescents han de tenir en compte aquestes particularitats de la nova malaltia.

La crisi de l'EEB ha incidit d'una manera profunda en els nostres costums. Previsiblement s'han produït canvis alimentaris, amb una marcada reducció de la compra de la carn de vedella, precisament en el moment que el control de la carn és més rigorós i el risc per transmissió alimentària de l'EEB, mínim. Però hi ha altres aspectes importants. S'ha creat una consciència de seguretat alimentària com una exigència fonamental massiva dels ciutadans cap als seus governs i les estructures supranacionals de la Unió Europea. També, més minoritàriament però d'una manera emergent, s'està començant a qüestionar el tractament a què estan sotmesos els animals que ens alimenten. Potser la crisi de l'EEB servirà per construir una societat més segura i més justa.