

## Priones Duros De Matar

Escritores: *Farmacéuticas: Maria Fernanda Cañas, Silvia Robilotti*  
*Actualizado Agosto de 2006*

### Introducción

Siempre creímos, que esterilizar era eliminar toda forma de vida de un material, valiéndonos de métodos que habíamos estandarizado a la perfección como ser:

- ◆ calor seco, 170 grados, 1 hora
- ◆ calor humedo, 121 grados, 20 minutos; o 134 grados 10 minutos
- ◆ oxido de etileno con exposición entre 400 y 800 ppm
- ◆ plasma de peroxido de hidrogeno
- ◆ inmersión en desinfectantes-esterilizantes por tiempos prolongados
- ◆ filtración.

La naturaleza se ha encargado de tirar por tierra estos conceptos y darnos nuevamente batalla.

Se ha descubierto una nueva forma infectiva mortal , cuyo agente iatrogénico, soporta todos los métodos de esterilización anteriormente mencionados.

Su nombre: **PRIONES**

Los priones afectan diferentes especies animales, dando origen a distintas enfermedades, con grandes incidencias en la sintomatología:

<b>Ovejas</b>	scrapie
<b>Vacas</b>	encefalopatía espongiforme bovina (síndrome de la vaca loca)
<b>Humanos</b>	kuru
	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (CJD)
	Síndrome de Gerstmann- Straussler.

Tomando como base el CJD ahondaremos en el misterio de estos interesantes agentes infecciosos.

### Que es la CJD

El CJD es una rara y letal condición neurodegenerativa humana, caracterizada por una encefalopatía espongiforme (el encéfalo del paciente que la padece presenta el aspecto agujereado de una esponja).

Como otras encefalopatías espongiformes transmisibles, el CJD es experimentalmente transmisible de animales (1).

Se han reportados 3 casos de transmisión de persona a persona asociados a transplante de cornea y 2 casos por uso de electrodos cerebrales. Se reportaron también casos de exposición ocupacional en 3 histopatologistas. (2). Del mismo modo existen 94 casos asociados al uso de hormona de crecimiento provenientes de glándula pituitaria humana contaminada, y 69 casos por implantes de duramadre. (1)

Estudios epidemiológicos indican que en el mundo la ocurrencia es relativamente constante con una incidencia de aproximadamente 1 caso /millón/año.

La edad en la que ocurre usualmente la enfermedad es entre 40 y 70 años (3) y la edad promedio de muerte es de 65 años.

El periodo de incubación es probablemente entre 4 y 20 años.

Casos iatrogénicos pueden tener periodos de incubación menores, de entre 15 meses a 2 años (3).

No existe tratamiento para frenar la progresión de la enfermedad, y la muerte ocurre no habiéndose cumplido 1 año de diagnosticada la enfermedad en el 90 % de los casos.

La CJD tiene un cuadro de síntomas que se resumen en: demencia, ataxia, confusión mental, y temblor mioclónico. (4)

Los métodos de diagnóstico son el electroencefalograma acompañado de una examinación neuropatológica.

En marzo de 1996, las autoridades nacionales de salud del Reino Unido, reportaron 10 casos de una nueva forma hasta ahora no reportada de CJD.

La hipótesis en estos casos fue que los mismos podrían estar asociados con la exposición al agente causante de las encefalopatías bobinas espongiiformes (BSE).(5).

La noticia causó gran alarma en la población, ya que se cuestionó la seguridad de utilizar productos alimentarios y/o usados en medicina, derivados del ganado bovino.

La respuesta no se hizo esperar. Hasta la fecha se han eliminado en Reino Unido más de 150.000 cabezas de ganado bovino, aunque actualmente la epidemia está retrocediendo.

### Naturaleza del agente

Por mucho tiempo fue un total misterio el origen de esta patología. Se hablaba de un virus "lento", pero no se podía aislar en ningún caso el material infeccioso.

Fue recién en 1982 en que el Dr. Stanley B. Prusiner, neurólogo norteamericano y su equipo, lograron aislar al agente, concluyendo que se trataba exclusivamente de material proteico, sin ADN o ARN.

Se lo llama PRION PROTEICO (PrP) (5) (7), para diferenciarlo de los otros patógenos hasta el momento conocidos: bacterias, virus, hongos, etc.

Hasta la fecha no se conoce en detalle su funcionalidad.

Esta partícula pequeña infecciosa proteínica es resistente a los procesos de inactivación que modifican ácidos nucleicos (8). Muchos estudios documentan que los procesos de rutina usados para la desinfección y esterilización en el ambiente de la salud y de la industria farmacéutica (9, 10,11) son inadecuados para la eliminación de los priones causantes del CJD a saber: alcohol, óxido de etileno, formaldehído, glutaraldehído, peróxido de hidrógeno, yodo, radiación ionizante, fenoles, amonios cuaternarios, esterilización convencional por vapor de agua a 121 grados.

### Control de la infección

Ante un diagnóstico de CJD confirmado, las precauciones universales a seguir son las siguientes:

- ◆ aislamiento del paciente, en un cuarto individual.
- ◆ especial precaución con fluidos y tejidos corporales considerados potencialmente infecciosos,

*Infectividad documentada:* corneas de trasplante, hormona de crecimiento, fluido cerebroespinal, injerto de duramadre, extractos humanos de glándula pituitaria, tejido cerebral

*Infectividad potencial:* sangre, riñón, hígado, pulmón, nódulos linfáticos, bazo

- ◆ Para el lavado de piel intacta (no membranas mucosas), expuestas a fluidos y tejidos corporales infectados, se recomienda el lavado por 5 -10 minutos con hidróxido de sodio 1 N, seguido de un largo enjuague con agua (13).
- ◆ Notificación a todos los servicios sobre la existencia de la patología
- ◆ Las muestras histológicas se fijaran con formalina y se etiquetaran "CJD. ATENCION"
- ◆ Las muestras de tejidos deberán guardarse en recipientes herméticos con adecuado rotulo.
- ◆ *En lo posible utilizar elementos descartables en todos los procedimientos.*  
De no ser posible existen claras recomendaciones para el manejo del instrumental que se detallan a continuación:

**Manejo del instrumental.** Los materiales contaminados deberán ser lavados, con los métodos habituales. Luego se procede por alguno de los siguientes modos: (12)

#### Esterilización por vapor

- ◆ Sumergir 1 hora el material en hidróxido de sodio 1 -2 N y luego esterilizar en vapor a 121 grados, 30 minutos.
- ◆ Sin sumergir, esterilizar en vapor a 132 grados, 30 minutos.
- ◆ La antigua recomendación sugería, 1 hora de inmersión en hidróxido de sodio 1-2 N y luego esterilizar en vapor de agua a 132 grados , por 1 hora

#### Métodos menos aconsejables

- ◆ Sumergir en hidróxido de sodio 1-2 N por 1-2 horas a temperatura ambiente. No se garantiza una completa Inactivación.
- ◆ Sumergir en hipoclorito de sodio concentrado de 1-2 horas. Tampoco se garantiza una completa Inactivación.

## Conclusiones

La baja incidencia que presentan las patologías asociadas a priones, hace que las mismas solo sean estudiadas como casos exóticos aunque ha aumentado la preocupación y las pérdidas económicas asociadas a las mismas. El futuro deparara la elaboración de pruebas diagnosticas y posiblemente la conexión a otras patologías neurodegenerativas como el mal de Alzheimer y el de Parkinson (15). Ahora mas que nunca cierra aquel viejo concepto de esterilización:

"probabilidad de uno en un millón de encontrar un elemento contaminado..."

## Bibliografía

- 1- Report of a WHO Consultation on Medicinal and other Products in Relation to Human and Animal Transmissible Spongiform Encephalopathies. Geneva, Switzerland, 24-26 March 1997.
- 2- Principles and practice of Infection Diseases. Mandell, Douglas and Bennett. Chapter 280, pag 2579-2586. 4th Ed. 1995.
- 3- Benenson AS, editor. Control of communicable diseases in mna. 16th de. Washington (DC): American Public Health Association; 1995.p.167-9.
- 4- Irving WL, Crimmins DS; Masters CL, Cunningham AL. Creutzfeldt-Jacob disease and slow infections: a review. Aust N Z J Med 1990;20:283-90.
- 5- Will R G, Ironside JW, Zeeidler M, et al. A new variant of Creutzfeldt-Jacob disease in the UK. Lancet 1996;347:921-5.
- 6- Palmer MS, Dryden AJ, Hughes JT, Collinge J. Homozygous prion protein genotype predisposes to sporadic Creutzfeldt-Jacob disease. Nature 1991;352:340-2.
- 7- Hsiao K, Meiner Z, Kahana E, et al. Mutation of the prion protein in Libyan Jews with Creutzfeldt- Jacob disease. N Engl J Med 1991;324:1091-7.
- 8- Prusiner S. Novel proteinaceous infectious particles cause scrapie. Science 1982; 216:136-44.
- 9- Brown P, Rohwer RG, Gajdusek DC. Concise communications: never data on the inactivation of scrapie virus or Creutzfeldt- Jacob disease virus in brain tissue. J Infect Dis 1986;153:1145-8.
- 10- Taylor DM. Inactivation of the unconventional agents of scrapie, bovine spongiform encephalopathy and Creutzfeldt- Jacob disease. J Hosp Infect 1991;18(A Suppl): 141-6.
- 11- Steelman, VM. Creutzfeldt- Jacob disease: recommendations for infection control. Am J Infect Control 1994; 22: 312-8.
- 12- Taguchi F, Tamai Y, Uchida K, et al. Proposal for a procedure for complete inactivation of the Creutzfeldt-Jacob disease agent. Arch Virol 1991;119:297-301.
- 13- Brown P, Rohwer RG, Gajdusek DC. Sodium hydroxide decontamination of CJD (letter to the editor). N Engl J Med 1984; 310:727.
- 14- Gajdusek DC, Gibbs CJ Jr, Asher DM, et al. Precautions in medical care of and in handling material from patients with transmissible virus dementia (CJD). N Engl J Med 1977;297:1253-8.
- 15- The prion diseases. Stanley B. Prusiner. Scientific American January 1995 Volume 272 Number 1 Pages 48-57.