

### **3.3.5. Descontaminación de los agentes responsables de la Encefalopatía Espongiforme Transmisible**

#### **3.3.5.1. Introducción**

Las Encefalopatías Espongiformes Transmisibles (EET) son enfermedades neurológicas degenerativas que afectan cada año a una persona por millón de habitantes. Se transmiten por un agente infeccioso proteico llamado príon. El periodo de incubación puede variar de meses a décadas (depende de la dosis de priones y de la vía de entrada), pero una vez empiezan los síntomas, el curso es rápido y tiene consecuencias fatales para la mayoría de enfermos en menos de un año. Actualmente no se dispone de vacuna y de ninguna terapia efectiva para tratarlas. La Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es la EET más prevalente; otras EET incluyen el kuru (en la actualidad erradicado), el Síndrome de Gerstmann-Starussler-Scheinker (1 caso/40 millones de habitantes/año) y el síndrome de insomnio familiar fatal (<1 caso/40 millones de habitantes/año). La ECJ se manifiesta por una demencia rápida y progresiva, incoordinación motora y un electroencefalograma alterado. En los últimos años se ha descubierto la ECJv, una variante de la ECJ que se diferencia de ésta en su epidemiología, patología y distribución geográfica. Además de las cuatro EET humanas mencionadas se han descrito seis enfermedades priónicas en animales.

El príon causante de las ECJ se asemeja a una glicoproteína natural del Sistema Nervioso Central, pero su conformación tridimensional es distinta y provoca su acumulación alrededor de las células nerviosas. Esta acumulación impide el correcto funcionamiento de las células y causa su apoptosis. Las EET no activan el Sistema Inmune y no causan inflamación; el proceso degenerativo se limita al SNC.

El modo más frecuente de transmisión en animales es el consumo de alimento infectado por priones. En muchos casos se desconoce la forma de transmisión en personas; aproximadamente un 10% de casos de ECJ son heredados por mutaciones en el gen PrP del cromosoma 20. Se han identificado casos iatrogénicos: un caso después de un trasplante de córnea, dos después de aplicar electrodos corticales usados anteriormente en enfermos con EET, catorce casos debidos a injertos de duramadre y más de cincuenta por inyecciones de hormona de crecimiento. Se han descrito también casos de transmisión por instrumentos de neurocirugía.

Así pues se considera de alto riesgo cualquier persona con diagnóstico confirmado o sospecha de padecer una EET. Son consideradas personas con riesgo potencial los receptores de duramadre, los receptores de hormonas pituitarias procedentes de

humanos (especialmente hormona de crecimiento), los receptores de transplantes de córnea, las personas que han sufrido neurocirugía y los miembros de familias con EETH hereditaria.

No existe evidencia de transmisión del prión por sangre pero la OMS, la Comunidad Europea y la Comisión Española de Hemoterapia recomiendan excluir de las donaciones de sangre a cualquier persona con diagnóstico confirmado o sospecha de padecer EET, a las personas con historia familiar de ECJ, a pacientes sometidos a procedimientos neuroquirúrgicos intracraneales, pacientes que han recibido implantes de duramadre biológica, implantes de córnea u hormonas hipofisarias de origen humano. Estos pacientes excluidos de la donación de sangre tampoco pueden donar órganos o tejidos. La FDA aprobó en el año 2000 la medida de excluir de las donaciones de sangre y/o derivados a las personas que hubieran pasado 6 meses o más (periodo acumulativo) en el Reino Unido (Inglaterra, Escocia, Gales, Irlanda del Norte, Isla de Man e isla del Canal) durante el periodo comprendido entre 1980 y 1996, ambos años incluidos. Actualmente la FDA ha disminuido esta estancia a 3 meses. Muchos países han adoptado esta medida. En el 2001 la Comisión Nacional de Hemoterapia (comisión española) fijó este periodo en 1 año.

La FDA y la Agencia Europea de Evaluación de Medicamentos recomiendan la retirada de cualquier lote de hemoderivados del mercado cuando un donante que haya contribuido al volumen de plasma sea posteriormente diagnosticado de ETT. En la Unión Europea se ha recomendado no emplear para la fabricación de hemoderivados plasma procedente de zonas en las que haya habido varios casos de ETT (por ejemplo Reino Unido).

El prión no se transmite por el aire a través de gotículas o aerosoles.

El diagnóstico de EET se basa en signos y síntomas típicos y en la progresión de la enfermedad. Para el diagnóstico confirmatorio es necesario realizar una biopsia o necropsia (examen neuropatológico o de inmunodiagnóstico).

Los priones son extraordinariamente resistentes a los desinfectantes y esterilizantes físicos y químicos y los tejidos contaminados pueden ser fuente de infección durante años.

Los protocolos de la OMS (adoptados también por el Ministerio de Sanidad y Consumo español) para el control de la infección de las Enfermedades Espongiformes Transmisibles (EET) clasifican los procesos de descontaminación de instrumental dependiendo del nivel de infectividad de los tejidos que los han contaminado y de las expectativas de esos instrumentos en cuanto a su reutilización posterior. De esta manera

los procesos más rigurosos se aplican a los instrumentos en contacto con tejidos de alta infectividad de un paciente con una EET conocida o sospechada, que luego son reutilizados en el sistema nervioso central o médula espinal de otro paciente. Los procesos de descontaminación son también muy rigurosos en instrumentos utilizados en operaciones neurológicas, oftalmológicas, otorrinolaringológicas y máxilofaciales, así como en punciones lumbares. El método de descontaminación recomendado para este instrumental es destruirlo por incineración. El material destinado a incinerarse debe acumularse en contenedores herméticos etiquetados con la palabra y el pictograma de “Biorriesgo” y entregarse a transportistas y gestores autorizados para su incineración.

El instrumental quirúrgico que vaya a reutilizarse debe guardarse en húmedo hasta que se limpie y desinfecte. Deben evitarse sustancias fijadoras como etanol, formalina o glutaraldehído. La limpieza mecánica antes de la desinfección elimina las partículas adheridas, facilitando la acción del desinfectante.

Toda superficie en contacto con tejidos y fluidos corporales de alta y moderada infectividad se considera contaminada. Deben adoptarse los métodos de descontaminación más rigurosos posibles mientras no se publiquen resultados de estudios que cuantifiquen el riesgo.

En la siguiente tabla se clasifican los diferentes tejidos y fluidos humanos según la infectividad que pueden comportar, en base a estudios experimentales y a información de otros estudios sobre Enfermedad Espongiforme Transmisible en personas y animales.

No está clara la relación precisa entre la presencia de proteína priónica anormal (PrP-res) en un tejido y su infectividad; la no detección de PrP-res no significa siempre ausencia de infectividad. Contrariamente, la detección de PrP-res en un tejido no implica necesariamente que el tejido transmita enfermedad en cualquier circunstancia. De forma general puede afirmarse que la cantidad de PrP-res en un tejido está muy relacionada con la probabilidad del riesgo de infección de este tejido. La asignación de los diferentes órganos y tejidos en las categorías “alta” y “baja infectividad” se basa en la frecuencia con la que se ha detectado la infectividad, y no en ensayos cuantitativos del nivel de infectividad.

## DISTRIBUCIÓN DE LA INFECTIVIDAD EN EL CUERPO HUMANO

Categoría de infectividad	Tejidos, secreciones y excreciones		Detección de PrP-res
Alta infectividad	Cerebro Nervios craneales Ojo Médula espinal	Ganglios craneales <i>Dura mater</i>	<b>+</b>
Baja infectividad	Líquido cefalorraquídeo (LCR)* Riñón Hígado Páncreas Pulmón Ganglios linfáticos / bazo Placenta Epitelio olfatorio		<b>+/-</b> <b>(según el tejido o secreción)</b>
Infectividad no detectable	Tejido adiposo Piel Tejido suprarrenal Glándulas adrenales Tejido gingival Músculo cardíaco Intestino Nervio periférico Próstata Músculo esquelético Testículos Glándula tiroidea Sangre**	Lágrimas Secreciones nasales Saliva Sudor Exudado seroso Leche Semen Orina Heces	<b>-</b>

\* LCR: debido a su procedencia del SNC debe ser considerado potencialmente infeccioso. Es recomendable extremar las precauciones en la toma de muestras y en su manejo. Los instrumentos contaminados por LCR deben ser tratados de la misma manera que aquellos que han contactado con tejidos de alta infectividad.

\*\*Se han aislado priones en sangre de animales infectados y de pacientes con ECJ. No obstante no hay casos conocidos de transmisión de ECJ en humanos por el uso de instrumental contaminado por sangre o por la transfusión de sangre o derivados y los estudios realizados hasta la actualidad con animales de experimentación tampoco han revelado transmisión.

Las EET no son transmisibles por vía respiratoria pero es recomendable tratar cualquier material que haya estado en contacto con la boca, faringe, amígdalas y tracto respiratorio como potencialmente contaminado.

## NIVELES DE DESCONTAMINACIÓN DEL MATERIAL PARA DIFERENTES CATEGORÍAS DE RIESGO

Categoría de paciente	Categoría de tejido	Opciones de descontaminación
Sospecha de EET* o EET confirmada	Alta infectividad Baja infectividad	Recomendaciones de la OMS (si el material es de un solo uso incinerar; si es necesario reutilizar el material, descontaminar siguiendo el apartado <b>d</b> ).
Pacientes expuestos a hormonas obtenidas de pituitaria humana o con injertos de córnea o duramadre	Alta infectividad Baja infectividad	Recomendaciones de la OMS (incinerar; si se reutiliza debe seguirse el apartado <b>d</b> ) Procedimientos rutinarios de limpieza y desinfección.
Miembros de familias con formas heredables de la EET	Alta infectividad Baja infectividad	No existe consenso. La mayoría cree que se debe aplicar el protocolo de la OMS (apartado <b>d</b> ) Procedimientos rutinarios de limpieza y desinfección.
Todas las categorías anteriores	Infectividad no detectable	Procedimientos rutinarios de limpieza y desinfección.
Sospecha de ECJv** o ECJv confirmada	Todas las categorías de tejidos	Recomendaciones de la OMS (si el material es de un solo uso incinerar; si es necesario reutilizar el material, descontaminar siguiendo el apartado <b>d</b> ).

\* Encefalopatía Espongiforme Transmisible

\*\*Nueva variante de la Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob