

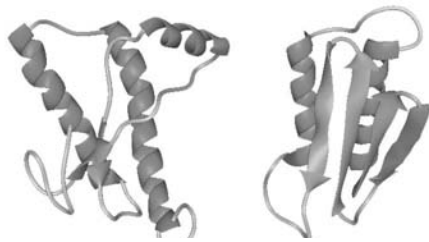
casos aislados se han reportado en Canadá, las Islas Malvinas (Falkland), Italia y Omán, pero sólo en animales importados de Gran Bretaña.

- **Medidas para prevenir la propagación de la EEB:** En julio de 1988, Gran Bretaña prohibió el uso de proteínas de rumiantes en la preparación de piensos y alimentos para animales. Lo anterior se hizo porque se consideró un factor de riesgo potencial para seres humanos. En otros países europeos se adoptaron de inmediato acciones semejantes. A principios de 1996, se prohíbe la venta de alimentos y productos alimenticios que contengan carne de ganado inglés a otros países. Otros productos derivados, como la gelatina, también se prohibieron para su exportación. El ganado es escrupuloso y frecuentemente revisado y la enfermedad ha reportado un decremento muy importante en los últimos cuatro años en Gran Bretaña. Varios laboratorios están desarrollando nuevos sistemas de diagnóstico para aplicarlos en animales vivos, hecho que todavía no se ha podido llevar a cabo más que a nivel experimental.

V. Actividades

Investigación-Reportaje

Debido a la gran expectación y polémica que ha generado la aparición, desarrollo y vinculación de las enfermedades mencionadas en el artículo, se puede pedir a los alumnos que hagan un seguimiento semanal sobre este tema a través de distintos medios (prensa, radio, TV, internet, etc). Al cabo del tiempo acordado para hacer la investigación, los grupos exponen toda la información recabada y la presentan por distintos procedimientos de exposición que la hagan atractiva y relevante para el resto del grupo.



VI. Bibliografía

En Internet hay una gran cantidad de información sobre el mal de las vacas locas, pero no toda es confiable. Uno de los mejores sitios es el de la revista *Scientific American*:

<http://www.sciam.com> Una vez que se entra hay que buscar "mad cow", lo que lleva a un índice de varios artículos, algunos muy recientes. Resulta especialmente interesante el de Stanley Prusiner, de enero de 1995, "Prion diseases".

Esperamos sus comentarios y sugerencias, que pueden hacer con atención a: Rosa María Catalá, al teléfono 56 22 72 97, fax 54 24 01 38, correo electrónico comoves@universum.unam.mx

Los profesores pueden copiar esta guía para su uso en clase. Para cualquier otro uso es necesaria la autorización por escrito del editor de la revista.

 cómoves?



guía del maestro

Por Rosa María Catalá

Mayo 2001

Las VACAS locas

Agustín López Munguía
(No. 30, p. 10)

Maestros:

Esta guía se ha diseñado para que un artículo de cada número de *¿Cómo ves?* pueda trabajarse en clase con los alumnos, de modo que se adapte a los programas de ciencias naturales y a los objetivos generales de estas disciplinas a nivel bachillerato. Esperamos que la información y las actividades propuestas sean un atractivo punto de partida o un novedoso "broche de oro" para dar un ingrediente de motivación adicional a sus cursos.

I. Ubicación de la temática en los programas de bachillerato de la UNAM

Sistemas ENP y CCH

El artículo y esta guía pueden abordarse en cursos medios y superiores de Biología y Anatomía (Ciencias de la Salud), donde los temas relacionados con enfermedades infecciosas son múltiples. Por tratarse de un tema de gran actualidad y de frontera científica, en esta ocasión se incluyen términos básicos que, si bien están muy claros en el artículo, se ampliarán y revisarán continuación.

II. Más información sobre los priones y las enfermedades que provocan

Prión es el término que se usó originalmente para describir el misterioso agente infeccioso responsable de varias enfermedades neurodegenerativas encontradas en mamíferos, incluyendo la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (CJD o ECJ, en español). El término prión proviene de las palabras en inglés *proteinaceous infectious particle*, y refiere a la teoría inicialmente herética de que el agente infeccioso que causa estas enfermedades consistía sólo de proteína, sin genoma de ácido nucleico. (Todos los agentes infecciosos conocidos antes de éste, como bacterias y virus, contienen ácidos nucleicos, lo que les confiere capacidad de reproducirse). La hipótesis del prion explicó en su momento por qué este agente infeccioso es resistente a la radiación ultravioleta, la cual destruye a los ácidos nucleicos, y también el hecho de que es susceptible al tratamiento por sustancias que afectan y desnaturalizan las moléculas proteicas.

Un gran avance se logró cuando los investigadores descubrieron que el agente infeccioso consiste en sus orígenes de una proteína que se encuentra en las membranas de células normales, pero que cuando esta proteína altera su estructura o conformación, aparece la enfermedad. Algunos científicos aventuraron entonces la hipótesis de que la proteína distorsionada podría unirse a otras proteínas del mismo tipo e inducir las a cambiar también su conformación, en una especie de reacción en cadena a nivel estructural. Lo anterior causa la propagación de la enfermedad y genera nuevo material infeccioso. Desde entonces, el gen para esta proteína se ha clonado exitosamente, y los estudios por medio de ratones transgénicos han respaldado la hipótesis original del prión, lo cual no significa que ésta sea completamente incontrovertible.

La investigación sobre enfermedades causadas por priones se ha acelerado recientemente debido a varias razones. Primero, la acumulación de evidencia ha generado gran interés en lo que parece ser un mecanismo totalmente nuevo para que se propague una enfermedad. En segundo lugar, la demostración de que los priones son responsables de la "enfermedad de las vacas locas" (encefalopatía espongiforme bovina), la cual ha infectado un gran número de vacas en Gran Bretaña y otros países de Europa, ha hecho que el público entre en pánico y ha llevado a despertar la urgencia para encontrar una cura, especialmente desde que se ha encontrado que las vacas infectadas podrían haber sido responsables de varios casos de la ECJ en humanos. Finalmente, la Dra. Susan Lindquist, una investigadora experta en el tema del *Howard Hughes Medical Institute* (Universidad de Chicago), apunta que ella y sus colegas han reportado recientemente que un comportamiento similar al de la infección de los priones ocurre en las levaduras, lo cual abre nuevas e interesantes líneas de investigación sobre el tema. En el caso de las levaduras, el fenómeno involucra el paso de una característica genética particular de la célula madre a las células hijas, más que una

transmisión de un agente infeccioso de un individuo a otro. Estas características genéticas se han conocido por muchos años, pero sus patrones hereditarios son muy desconcertantes (por ejemplo, pueden transmitirse a través del citoplasma celular, en lugar de hacerlo en el núcleo donde se encuentra el ADN), y han impedido llegar a una explicación aceptable. Hoy sabemos que la característica genética es transmitida por proteínas que se codifican en el núcleo pero que pueden cambiar su configuración en el citoplasma. Una vez que este cambio ha ocurrido, las proteínas reconfiguradas inducen a otras proteínas jóvenes del mismo tipo a cambiar también su configuración. La investigación de genética molecular en levaduras debería acelerar la resolución de cuestiones relevantes sobre los trabajos de reacciones de doblado o reconfiguración de proteínas en cadena. Y más importante aún, esto sugiere que el mecanismo por priones pudiera ser algo común en los seres vivos y responsable de muchos fenómenos aparte de las enfermedades neurodegenerativas del tipo ECJ.

III. Sobre la estructura de los priones

La forma anormal de la proteína ocurre por medio de un cambio que no queda del todo claro y hay una gran cantidad de trabajo a realizar para establecer la estructura de la proteína de tipo prión, tanto en su forma normal como aberrante. Recientemente los científicos desarrollaron un modelo molecular de las dos variantes y publicaron artículos que describen la estructuras de proteínas sintetizadas por la bacteria *E.coli* adulterada por técnicas de ADN recombinante. En el futuro cercano, los trabajos de resonancia magnética y las técnicas de cristalografía de rayos X deberían ayudarnos a conocer la clave de los elementos estructurales que permiten al prión variar su configuración normal y convertirse en el agente que produce la enfermedad. Es muy probable que otros componentes celulares ayuden o tengan alguna participación en este proceso, de manera que las investigaciones sobre los cambios en la biología de la cé-

lula cuando la proteína tiene una forma u otra son también vitales en el avance de esta apasionante área de interés para médicos, bioquímicos y biólogos.

Lo que estas investigaciones han arrojado hasta ahora es que la proteína normal (llamada PrP) está en todos los seres humanos y que inequívocamente está involucrada en la propagación de las enfermedades provocadas por priones. Esta proteína consiste de una cadena de 250 aminoácidos.

IV. Ficha técnica sobre la Encefalopatía Espongiforme Bovina

Aunque el artículo la menciona y desarrolla con detalle, a continuación se resumen las fuentes, causas, número de casos y medidas que se han tomado para evitar la propagación de esta grave enfermedad.

- **Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB):** Esta enfermedad es contagiosa, neurodegenerativa y fatal, misma que afecta el cerebro del ganado bovino. Tiene un largo periodo de incubación, de cuatro a cinco años, aunque este periodo parece haberse reducido en algunos casos recientemente. La enfermedad fue detectada por primera vez en el Reino Unido en 1986.

- **Fuente:** Los estudios epidemiológicos llevados a cabo en Inglaterra sugieren que la fuente de la enfermedad fue el alimento para ganado preparado a partir de cadáveres de ruminantes. Hay especulación sobre si la enfermedad se generó espontáneamente en el ganado o proviene de tejidos contaminados de cadáveres de ganado ovino, donde se presenta una enfermedad semejante conocida como *Scrapie*.

- **Causa:** La enfermedad se asocia con un agente infeccioso transmisible. Éste afecta el cerebro y la médula espinal del ganado dejando lesiones caracterizadas por cambios visibles de tipo espongiforme, visibles al microscopio óptico. El agente infeccioso es altamente estable, resiste la congelación, el secado y el calentamiento a temperaturas normales de cocción, inclusive las de pasteurización y esterilización. La naturaleza del agente infeccioso, como se describe en la primera parte de esta guía, todavía está sujeta a debate, pero se asocia cada vez con mayor soporte científico en la hipótesis de los priones.

- **Casos reportados:** Entre noviembre de 1986 y diciembre del 2000, se han reportado aproximadamente 180 000 casos de la enfermedad en Inglaterra solamente. Desde 1989, cuando apareció el primer caso reportado fuera de Gran Bretaña, un número relativamente pequeño de casos (un total de 1 300) se han

reportado en ganado nativo de Bélgica, Dinamarca, Francia, Irlanda, Liechtenstein, Luxemburgo, los Países Bajos, Portugal y Suiza. Alemania y España reportaron sus primeros casos de infección en ganado nativo en noviembre de 2000. Sin embargo, la gran mayoría de casos se concentra en cuatro países: Francia, Irlanda, Portugal y Suiza. Otros

