

prion (PRNP). El hecho de no detectar un componente de ácido nucleico peculiar de un prion impide detectar la partícula infectante por amplificación de genoma.

TRATAMIENTO: Ningún tratamiento lentifica o frena los síndromes neurodegenerativos de las enfermedades por priones en los seres humanos. Están en estudio tratamientos experimentales. Se necesitan medidas de apoyo para tratar la demencia, la espasticidad, la rigidez y las convulsiones que aparecen en el curso de la enfermedad. El apoyo psicológico puede ser útil para los parientes y los pacientes. En caso de enfermedad de índole familiar conviene el consejo genético.

AISLAMIENTO DEL PACIENTE HOSPITALIZADO: Se recomienda seguir las precauciones estándar. Las pruebas publicadas indican que incluso el contacto íntimo y prolongado con personas infectadas por CJD no ha ocasionado la transmisión de la enfermedad.

Se consideran peligros biológicos los tejidos que poseen un alto grado de infectividad (como encéfalo, ojos y la médula espinal de persona afectadas) y los instrumentos en contacto con dichos tejidos; según señalamientos disminuyen la infectividad* métodos como incineración, esterilización duradera con autoclave a temperatura y presión altas y la exposición a una solución de hidróxido de sodio 1N o más o una solución de hipoclorito de sodio de 5.25% o más (cloro casero puro) durante 1 h.* Hay que considerar como infeccioso el líquido cefalorraquídeo. No se ha señalado transmisión directa de una persona a otra de la CJD por sangre, leche, saliva, orina o heces. Habrá que manejar tales líquidos corporales con los métodos estándar de erradicación de infecciones.

MEDIDAS PREVENTIVAS: No se cuenta con vacunas contra las enfermedades por priones y no se ha demostrado que surja una respuesta inmunitaria a la infección. La transmisión yatrógena de CJD por hormonas hipofisarias de cadáveres se eliminó por el uso de productos obtenidos por bioingeniería. El reconocimiento de que CJD se puede propagar por trasplante de duramadre y córneas infectadas ha hecho que se sigan criterios más estrictos en la selección de donantes y se mejoren los protocolos de obtención. En la actualidad no se sabe el efecto que tiene vCJD en la asistencia clínica (véase "Aspectos de seguridad en el uso de sangre y hemoderivados", sección 2).

Conviene hacer una autopsia encefálica en personas en quienes se sospechó o diagnosticó clínicamente CJD, para confirmar el diagnóstico y detectar otras formas nuevas de CJD como vCJD. La consulta al *National Prion Disease Pathology Surveillance Center* (teléfono, 216-368-0587; Internet, www.cjdsurveillance.com) permite conocer el estado actual que tienen los métodos diagnósticos. El diagnóstico sospechado o confirmado de CJD para el cual se necesite una respuesta sanitaria especial (p. ej., sospecha de enfermedad yatrógena o vCJD) debe ser notificado a los departamentos sanitarios estatal y local y a la *CJD Surveillance Unit, Division of Viral and Rickettsial Diseases, Centers for Disease Control and Prevention*, Atlanta, GA 30333; teléfono, 404-639-3091. En la página de Internet www.fda.gov/cber/whatsnew.htm se pueden obtener normas de precaución planteadas por la Food and Drug Administration respecto al peligro de contagio de CJD, por productos humanos de sangre o sus derivados.

Q, fiebre

MANIFESTACIONES CLÍNICAS: Se sabe que incluso 60% de las infecciones iniciales son asintomáticas, pero el cuadro atribuible a la fiebre Q asume dos formas peculiares. Aguda: que en forma típica aparece después de la exposición inicial, y crónica, que se manifiesta años después de la infección aguda. La fiebre Q aguda suele caracterizarse por fiebre, escalofríos, debilidad, cefalea, anorexia y otros síntomas generalizados inespecíficos, todos de comienzo repentino. La pérdida ponderal y la debilidad pueden ser muy intensas. La

tos y el dolor retrosternal acompañan a la neumonía que aparece en 20 a 40% de los enfermos. En 40 a 60% de los sujetos afectados se identifica hepatitis, y por lo común son anormales las concentraciones de transaminasas séricas, pero pocas veces surge ictericia. Las erupciones son raras e inespecíficas. En forma típica la enfermedad dura una a cuatro semanas para mostrar resolución gradual. Rara vez surgen complicaciones letales de la infección aguda, como meningoencefalitis y miocarditis. La forma crónica afecta en promedio 1% de pacientes infectados con la forma aguda y se manifiesta por endocarditis entre quienes tienen cardiopatías primarias o prótesis valvulares implantadas, aneurismas vasculares o injertos de vasos. La hepatitis es otra manifestación común. La fiebre Q se manifiesta como fiebre de origen indeterminado. Pocas veces la fiebre Q aguda es letal, pero puede serlo cuando es crónica, sin tratamiento; sin embargo, si se usan antimicrobianos adecuados por largo tiempo, la mortalidad en sujetos con endocarditis disminuye a 10%, en promedio. La fiebre Q durante el embarazo se acompaña de aborto espontáneo, parto prematuro y producto con bajo peso neonatal.

CAUSAS: *Coxiella burnetii*, que es el microorganismo causal, es una rickettsia patógena intracelular. La forma infectante de ella resiste notablemente el calor, la secación y sustancias químicas, y puede persistir por largo tiempo en el entorno. *Coxiella burnetii* ha sido clasificada recientemente y colocada dentro del grupo gamma de proteobacterias.

ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS. La fiebre Q es una zoonosis de la que se tiene registro a nivel mundial. En los animales la infección suele ser asintomática. Los reservorios más comunes son ungulados domésticos de granja (en particular, ovejas, cabras y vacas) que muy a menudo guardan relación con la infección de seres humanos, pero también pueden transmitir la infección a personas gatos, perros, roedores, marsupiales, otras especies de mamíferos y especies de aves salvajes y domésticas. Las garrapatas vectoras pueden ser importantes para conservar los reservorios animales y de aves, pero según expertos no son importantes en la transmisión a los seres humanos. Rara vez se ha notificado enfermedad de seres humanos, pero se piensa que muchas veces no se le identifica con la frecuencia necesaria. De manera típica los seres humanos se contagian por inhalación de *C. burnetii* en aerosoles finos generados de líquidos que se dispersan durante el parto de animales o por inhalación del polvo contaminado por dichos materiales. La infección surge a veces por exposición directa a animales o tejidos infectados, en granjas y ranchos o en instalaciones de investigación, o por exposición a materiales contaminados como lana, paja, fertilizantes o artículos de lavandería. Las partículas que contienen especies de *Coxiella* pueden ser transportadas casi un kilómetro o más por el viento, y contribuye a los casos esporádicos en que no se ha demostrado un contacto manifiesto con animales. No se ha probado que la leche transmita el patógeno. Se observan tendencias estacionales en zonas agropecuarias, con frecuencia predecible, y la enfermedad coincide con la estación de partos de hembras en los comienzos de la primavera. Se han notificado datos de infección intrauterina humana y transmisión directa por transfusiones de sangre y médula ósea. El peligro de una infección crónica aumenta si la persona tiene una enfermedad cardiovascular primaria, en particular defectos de válvulas cardíacas, inmunodeficiencia y embarazo.

El **periodo de incubación** es de 14 a 22 días, pero puede variar de nueve a 39 días. La fiebre Q crónica puede surgir años o decenios después de la infección inicial.

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS: Por lo común no se intenta aislar *C. burnetii* de la sangre porque constituye un peligro para los trabajadores de laboratorio. Se han obtenido muy buenos resultados con sistemas de cultivo celular, especialmente el método de centrifugación y cultivo, para aislar *C. burnetii* de muestra humanas, pero adquieren

mayor sensibilidad en la endocarditis crónica por fiebre Q en personas no tratadas. La confirmación de la existencia de la fiebre exige que se cumplan una de las condiciones siguientes: 1) un cambio de cuatro tantos en el título de anticuerpos al antígeno de *C. burnetii* por el método de anticuerpos inmunofluorescentes o por método de anticuerpos por fijación de complemento; 2) positividad de la reacción en cadena de polimerasa; 3) obtención de *C. burnetii* en cultivo de una muestra clínica o 4) inmunotinción positiva de *C. burnetii* en tejidos, en particular válvulas del corazón.

TRATAMIENTO: La fiebre aguda por lo común no es un cuadro que cede por sí solo y casi todos los pacientes se recuperan sin necesidad de antimicrobianos. La doxiciclina es el fármaco más indicado y su administración puede acortar varios días el periodo de recuperación. Otros fármacos a los que cabe recurrir son fluoroquinolona o cloranfenicol. No deben administrarse tetraciclinas a niños menores de ocho años, salvo que los beneficios con ellas rebasen el peligro potencial de dejar manchas en los dientes. En Estados Unidos no se ha aprobado el uso de las fluoroquinolonas en niños menores de 18 años (véase "Antimicrobianos y fármacos similares", sección 4). Es importante emprender a muy breve plazo el tratamiento y continuarlo hasta que el niño esté afebril y haya mejorado clínicamente, por lo común en un lapso de 10 a 14 días. En la fiebre Q crónica a veces hay recidivas que obligan a repetir los ciclos del tratamiento. El microorganismo puede permanecer en estado de latencia en los tejidos durante años y es muy difícil tratar la enfermedad crónica. La terapia de la endocarditis crónica es duradera y obliga a usar doxiciclina e hidroxicloroquina por 18 meses, como mínimo. Algunos expertos han recomendado administrar una fluoroquinolona durante tres años, como mínimo. Las recidivas surgen a veces después de interrumpir el tratamiento. En algunos pacientes se necesita la reposición quirúrgica de una válvula cardíaca infectada.

AISLAMIENTO DEL PACIENTE HOSPITALIZADO: Se recomienda seguir las precauciones estándar.

MEDIDAS PREVENTIVAS: El cumplimiento estricto de las medidas de higiene adecuadas cuando el operador maneje a hembras durante el parto ayuda a disminuir el riesgo de infección en granjas ganaderas. Mejorar la bioseguridad en instalaciones de investigación que utilizan ovejas también puede disminuir el riesgo de infección. Es recomendable seguir prácticas especiales de seguridad en caso de métodos no propagativos de laboratorio que utilicen *C. burnetii*, así como en todos los métodos propagativos, en las necropsias de animales infectados y en la manipulación de tejidos humanos y animales infectados. No se recomiendan medidas específicas para tratar a personas expuestas. También se han creado algunas vacunas de experimentación para animales domésticos y miembros de laboratorio y otro personal de alto riesgo, pero no han sido aprobadas ni se distribuyen en Estados Unidos. Es importante notificar todos los casos en seres humanos al departamento de sanidad estatal. Para información adicional respecto a fiebre Q consultar www.cdc.gov/ncidod/dvrd/qfever/.

Rabia*

MANIFESTACIONES CLÍNICAS: La infección por el virus de la rabia de manera característica produce una enfermedad aguda que incluye manifestaciones de evolución rápida en el sistema nervioso central, como ansiedad, disfagia y convulsiones. Algunas personas

* Si se desea mayor información, consúltese a los Centers for Disease Control and Prevention. Human rabies prevention: United States, 1999; recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices [la corrección publicada aparece en *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 1999;48:16]. *MMWR Recomm Rep.* 1999;48(RR-1):1-21