

**INFORME****VIGILANCIA DE LAS ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES
TRANSMISIBLES HUMANAS (EETH) EN LA COMUNIDAD DE
MADRID, 2000 – 2009.****ÍNDICE:**

Resumen	24
Introducción	25
Objetivos	26
Metodología	26
Resultados	
Situación de los casos de EETH en la Comunidad de Madrid (2000-2009)	28
Situación de los casos de ECJ-e en la Comunidad de Madrid (2000-2009)	33
Primer caso de variante de la ECJ en la Comunidad de Madrid	35
Conclusiones	35
Anexo 1. Orden del Consejero de Sanidad por la que se regula la Vigilancia de las EETH en la Comunidad de Madrid	36
Anexo 2. Cuestionario de notificación de las EETH	38

RESUMEN:

Antecedentes:

Las Encefalopatías Espongiformes Transmisibles Humanas (EETH) constituyen un problema de patología emergente en nuestro medio, especialmente desde la aparición en 1996 de la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vECJ) y su relación con la encefalopatía espongiforme bovina (EEB). En España, para la vigilancia de estas enfermedades, se crea en 1995 un Registro Nacional coordinado desde el Centro Nacional de Epidemiología (Instituto de Salud Carlos III).

Objetivo:

El objetivo de este informe es presentar la incidencia de las EETH desde 2000 a 2009, tanto a nivel global como según tipos, en los diferentes grupos de edad y según pruebas diagnósticas realizadas.

Metodología:

El Registro se nutre de los casos notificados por los médicos que diagnostican estas enfermedades, también son fuentes importantes en la notificación los Centros de Referencia diagnóstica: La Unidad de Encefalopatías Espongiformes del Centro Nacional de Microbiología del Instituto Carlos III y el Laboratorio de Neuropatología de la Fundación Hospital Alcorcón. Se establecen criterios diagnósticos para la diferenciación y diagnóstico de las diversas EETH.

Resultados:

Durante el periodo 2000 hasta el 2009 se han notificado 100 casos de EETH que suponen una incidencia anual media de 0,17 casos por 100.000 habitantes, la mayor incidencia se registra en el año 2006 (0,23 casos por 100.000) y la menor en 2007 (0,12 casos por 100.000). El 84% son casos de ECJ esporádico, el 9% son ECJ familiar, el 4% son casos de Insomnio Familiar Letal (IFL), el 2% son ECJ iatrogénico y un 1% (un caso) pertenece a la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vECJ). El 64% de los casos se confirmaron en Anatomía Patológica.

Conclusiones:

La incidencia de ECJ esporádico se encuentra estabilizada. Los casos detectados se han diagnosticado según los estándares recomendados, si bien se debería mejorar la utilización de los estudios neuropatológicos postmortem.

INTRODUCCIÓN

La variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (variante-ECJ) y la encefalopatía espongiforme bovina (EEB) constituyen un problema de patología emergente en nuestro medio. La aparición en 1996 de vECJ, su relación con la EEB, y las deficiencias actuales sobre el conocimiento y repercusión de esta enfermedad, hacen que la vigilancia epidemiológica de las Encefalopatías Espongiformes Transmisibles Humanas (EETH) sea una prioridad en Salud Pública, y que se deba asegurar la notificación e investigación de todas las sospechas de estos procesos y en todos los casos deba intentarse la confirmación diagnóstica mediante estudio anatomopatológico.

Las EETH son procesos poco frecuentes con desenlace fatal, que afectan básicamente a población por encima de los 65 años. Estas enfermedades se caracterizan por la vacuolización progresiva del tejido cerebral que adquiere al análisis microscópico aspecto de esponja. Según su etiología estas enfermedades se pueden clasificar en: esporádicas (ECJ típica y atípica), adquirida (ECJ-iatrógena, kuru, y variante ECJ) y hereditaria (ECJ-familiar, insomnio familiar letal y síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker).

En España, la vigilancia de las EETH se viene realizando desde 1995, cuando se crea el Registro Nacional, coordinado desde el Centro Nacional de Epidemiología, para recoger los casos comunicados por las distintas Comunidades Autónomas. El Registro incluye también casos identificados de forma retrospectiva desde el año 1993. Este Registro se regula en la Orden de 21 de Octubre de 1996 del Ministerio de Sanidad y Consumo (BOE nº 264 de 1 de Noviembre de 1996), modificada por la Orden de 18 de Julio de 2001 (BOE nº 190 de 9 de Agosto de 2001). La Orden Ministerial de 21 de Febrero de 2001 por la que se regula la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica, en relación con las EETH, establece su declaración obligatoria.

En la Comunidad de Madrid, la Orden 150/2001 de 18 de Abril del Consejero de Sanidad (BOCM nº 104 de 3 de Mayo de 2001), establece las EETH como enfermedades de declaración obligatoria y crea el Registro Regional de Creutzfeldt-Jakob, vinculando a este Registro la vigilancia epidemiológica de las EETH en la Comunidad de Madrid (Anexo 1).

Los principales objetivos de la vigilancia epidemiológica de este grupo de enfermedades son:

- 1- Detectar la aparición de casos de variante de ECJ.
- 2- Conocer el perfil clínico-epidemiológico de estas enfermedades.
- 3- Monitorizar su incidencia y estudiar su distribución.
- 4- Identificar posibles factores de riesgo.
- 5- Detectar la aparición de casos iatrogénicos.
- 6- Establecer comparaciones epidemiológicas con otros países.

Los problemas de Salud Pública derivados de la aparición de esta enfermedad son muchos y variados, por un lado los vinculados a la seguridad alimentaria frente a los cuales las actuaciones fundamentales son: el mantenimiento de un control exhaustivo de la cabaña de ganado bovino, con objeto de detectar de manera precoz las reses enfermas por el denominado “mal de las vacas locas” y la exclusión de la cadena alimentaria de las mismas. Las pautas de intervención en este aspecto se contemplan en los programas de intervención frente a patologías prevalentes: Planes intersectoriales del Instituto de Salud Pública de la Comunidad

de Madrid, concretados básicamente en el Programa de Gestión Sanitaria de Mataderos. Por otro lado está la prevención en el medio asistencial de los riesgos relacionados con la transmisión de la infección a través de la sangre y derivados u otros tejidos o a través de instrumentos médicos o quirúrgicos.

OBJETIVOS

El objetivo de este informe es presentar la incidencia de las EETH desde 2000 a 2009, tanto a nivel global como según tipos, en los diferentes grupos de edad y según pruebas diagnósticas realizadas.

METODOLOGÍA

Las **EETH objeto de vigilancia** son: ECJ esporádica, ECJ iatrogénica, Enfermedad familiar por priones (ECJ familiar e Insomnio familiar letal) y la Variante de ECJ. Para el diagnóstico de estas enfermedades se utilizan los siguientes métodos diagnósticos:

- Clínica
- Electroencefalograma
- Proteína 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo
- Estudio genético
- Estudio molecular
- Neuro-imagen (TAC)
- Biopsia cerebral o de amígdala
- Autopsia

Los **criterios diagnósticos** referidos particularmente a ECJ-esporádica son:

- **ECJ-e posible:** Paciente con demencia progresiva con dos de los siguientes síntomas: Mioclonias, déficit visual o cerebeloso, Síndrome piramidal o extrapiramidal, mutismo acinético y duración menor de dos años.
- **ECJ-e probable:** Con al menos una de las siguientes pruebas diagnósticas: Electroencefalograma característico, Proteína 14-3-3 positiva y duración menor de dos años.
- **ECJ-e confirmada:** Con confirmación neuropatológica y/o molecular

Ante una sospecha diagnóstica de enfermedad por priones deben de ser solicitadas al laboratorio de apoyo diagnóstico las siguientes pruebas complementarias:

- Determinación de proteína 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo
- Estudio genético (mutación PRNP, polimorfismo del codón 129)
- Estudio molecular (presencia y patrón de glicosilación de PrPsc)

Estas pruebas diagnósticas se pueden realizar en el siguiente centro diagnóstico de referencia:

- Unidad de Encefalopatías Espongiformes
Centro Nacional de Microbiología
Instituto de Salud Carlos III
Ctra. Majadahonda – Pozuelo Km. 2
28220 Majadahonda (Madrid)
Tfno. 915097072

Además, en la actualidad el estudio neuropatológico postmortem es el único método diagnóstico que permite establecer categóricamente el diagnóstico de la ECJ y de cualquier otra variedad de enfermedad por priones. Estos estudios se pueden realizar en:

- Laboratorio de Neuropatología
Fundación Hospital Alcorcón
C/ Budapest nº 1
28922 Alcorcón (Madrid)
Tfno. 916219859
Banco de tejidos (24 horas) Tfno: 608482664

En la Comunidad de Madrid la **gestión** a nivel regional del registro de Creutzfeldt-Jakob corresponde al Servicio de Epidemiología, como responsable de la vigilancia epidemiológica a nivel regional, en el ámbito territorial son los correspondientes Servicios de Salud Pública los responsables de la vigilancia epidemiológica a este nivel.

Las **fuentes de información** para la detección y la recogida de información sobre los casos son:

1. La notificación de los profesionales sanitarios, tanto del sector público como privado, que sospechen el diagnóstico, de acuerdo con los criterios de caso establecidos. La notificación debe de realizarse en el plazo de cuarenta y ocho horas del diagnóstico de sospecha, en el cuestionario establecido a tal efecto (Anexo 2).

2. Los Centros diagnósticos de referencia:

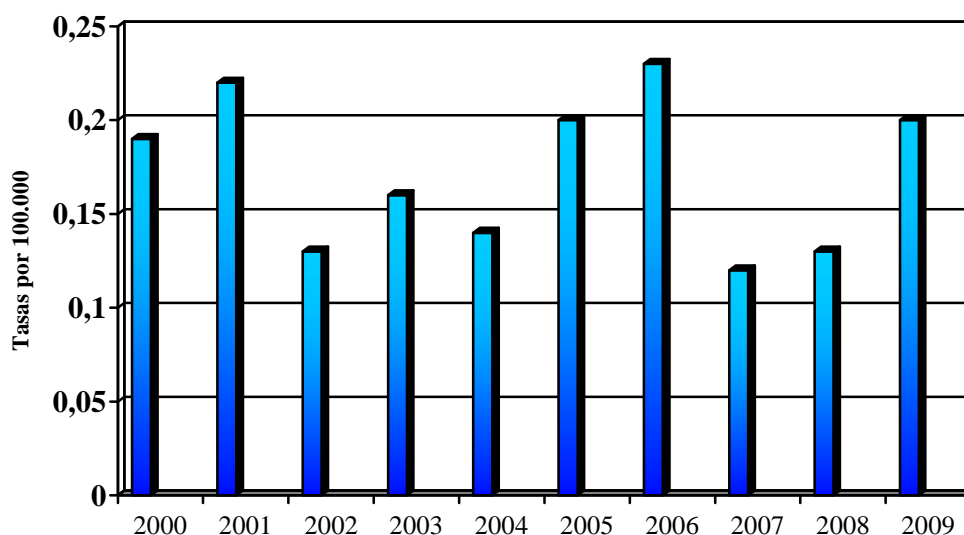
- Unidad de Encefalopatías Espongiformes del Centro Nacional de Microbiología del Instituto Carlos III
- Laboratorio de Neuropatología de la Fundación Hospital Alcorcón.

RESULTADOS

SITUACIÓN DE LOS CASOS DE EETH EN LA COMUNIDAD DE MADRID, 2000 – 2009.

Desde el año 2000 hasta el 2009 se han notificado 100 casos de EETH que suponen una incidencia anual media de 0,17 casos por 100.000 habitantes (DT 0,04), la mayor incidencia se registra en el año 2006 (0,23 casos por 100.000) y la menor en 2007 (0,12 casos por 100.000) (Gráfico 1). La media de casos por año ha sido de 10 (DT 2,5), el año 2006 fue el de mayor incidencia con 14 casos, seguido por el año 2009 con 13 y los años 2001 y 2005 con 12 casos cada uno (Tabla 1).

Gráfico 1.- Tasa de incidencia de EETH, Comunidad de Madrid 2000-2009

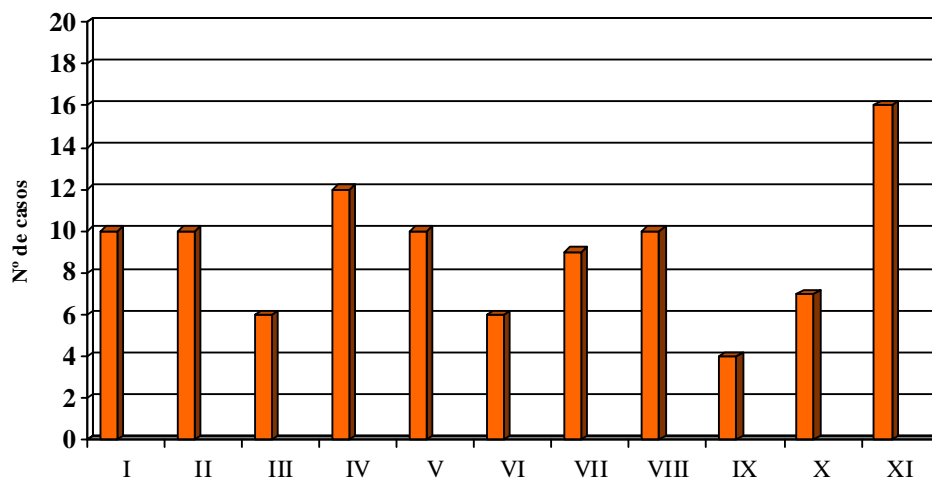


En cuanto a la distribución por Área sanitaria de residencia, destaca el área 11 con el 16% de los casos, el área 9 es la que menos casos registra con sólo el 4% (Tabla 1 y Gráfico 2).

Tabla 1. Casos notificados de EETH por año de diagnóstico y Área sanitaria

Área	Año de diagnóstico										Total
	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	
1	2	2	1	1	1	2	0	0	0	1	10 (10%)
2	0	2	1	2	0	1	2	1	0	1	10 (10%)
3	0	0	0	1	0	0	1	1	2	1	6 (6%)
4	3	0	0	2	0	1	3	0	1	2	12 (12%)
5	0	2	1	1	2	1	2	1	0	0	10 (10%)
6	1	0	2	0	0	0	0	0	0	3	6 (6%)
7	0	1	1	1	0	2	1	1	2	0	9 (9%)
8	1	2	0	0	1	3	1	0	1	1	10 (10%)
9	0	0	0	0	0	1	1	1	0	1	4 (4%)
10	0	2	0	0	2	0	0	0	0	3	7 (7%)
11	3	1	1	1	2	1	3	2	2	0	16 (16%)
Total	10	12	7	9	8	12	14	7	8	13	100 (100%)

Gráfico 2.- Número de casos acumulados de EETH por área sanitaria, Comunidad de Madrid 2000-2009

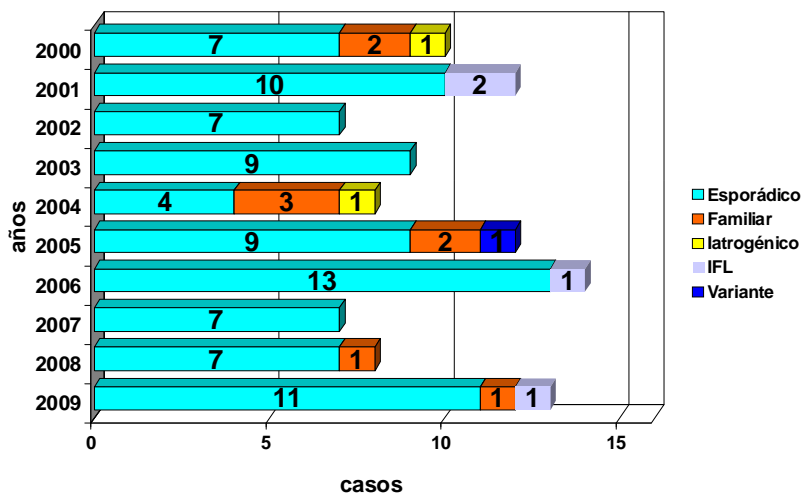


La clasificación de los casos según diagnóstico clínico y año de diagnóstico se presenta en la Tabla 2 y en el Gráfico3.

Tabla 2. Clasificación clínico-epidemiológica de EETH por año de diagnóstico. Comunidad de Madrid (2000-2009)

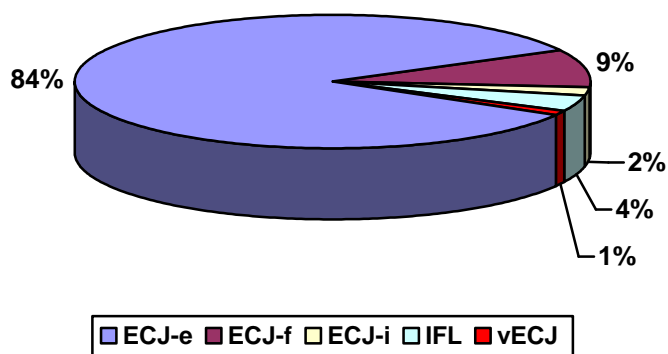
Año	ECJ-e	v-ECJ	ECJ-f	ECJ-y	IFL	Total EETH
2000	7		2	1		10
2001	10				2	12
2002	7					7
2003	9					9
2004	4		3	1		8
2005	9	1	2			12
2006	13				1	14
2007	7					7
2008	7		1			8
2009	11		1		1	13
Total	84	1	9	2	4	100

Gráfico 3.- Distribución de los casos de las EETH y Subtipos de ECJ por año de diagnóstico. Comunidad de Madrid, 2000-2009



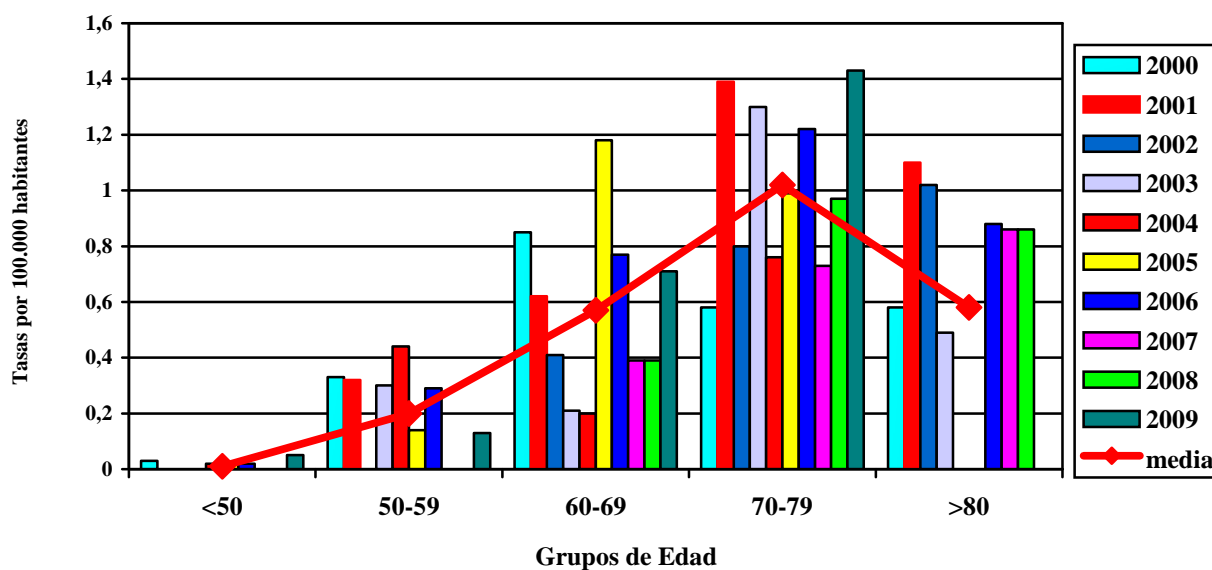
El 84% son casos de ECJ esporádico, el 9% son ECJ familiar, el 4% son casos de Insomnio Familiar Letal (IFL), el 2% son ECJ iatrogénicos y un 1% pertenece a la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vECJ) (Gráfico4).

Gráfico 4.- Clasificación clínico epidemiológica de las EETH. Comunidad de Madrid 2000-2009



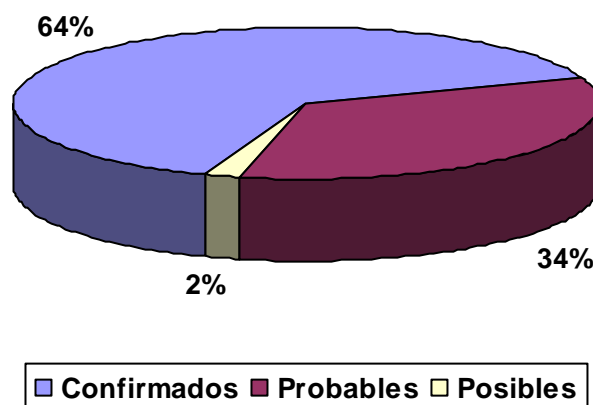
Se ha detectado un ligero predominio femenino con un 51,5% de los casos en mujeres. En cuanto a la edad, sólo se han detectado 6 casos menores de 50 años y la mayoría de los casos se agrupan entre los 60 y los 80 años (71%). Al analizar la incidencia por grupos de edad y año de diagnóstico, vemos que hay diferencias. La incidencia media por grupos de edad se ve superada en el grupo de 50 a 59 en los años 2000, 2001 y 2004. En el grupo de 60 a 69 en los años 2000, 2001 y 2005. En el grupo de 70 a 79 en los años 2001, 2002, 2003, 2006 y 2009. Y en los mayores de 80 años en 2001, 2002, 2006, 2007 y 2008 (Gráfico 5).

Gráfico 5. Tasas de incidencia anual y media anual por grupos de edad de las EETH en la Comunidad de Madrid 2000-2009



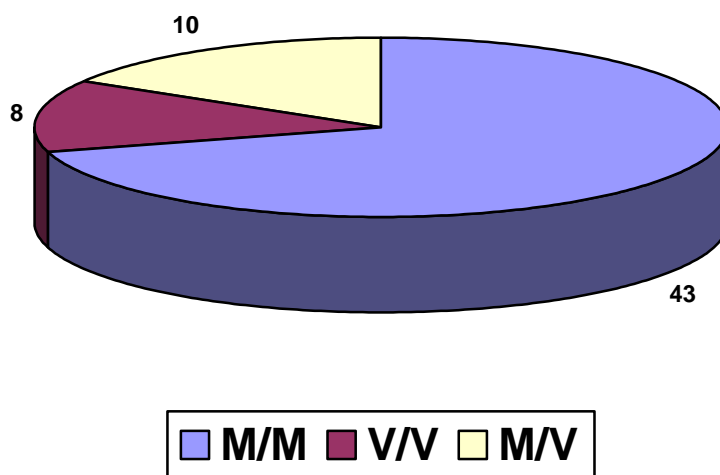
Referente a la clasificación diagnóstica de los casos, el 64% (64 casos) han sido confirmados, el 34% (34 casos) se han clasificado como probables y un 2% (2 casos) se han quedado como posibles (Gráfico 6).

Gráfico 6.- Clasificación diagnóstica de las EETH. Comunidad de Madrid 2000-2009



Respecto a las pruebas diagnósticas específicas para el diagnóstico diferencial de las EETH, el 64% de los casos se han confirmado por anatomía patológica, la determinación de la Proteína 14.3.3 se ha efectuado en el 94% de los casos y han sido positivas el 87% de las realizadas. En el 91% se ha practicado Resonancia Magnética y se ha realizado estudio genético en el 62% de los casos, al analizar los resultados de este estudio en el periodo indicado, el 82% son homocigóticos en el codón 129, de ellos un 84% son metionina/metionina, un 16% valina/valina. Un 18% son heterocigóticos metionina/valina (Gráfico 7).

Gráfico 7.- Estudio genético. Polimorfismo del codón 129. Comunidad de Madrid 2000 a 2009

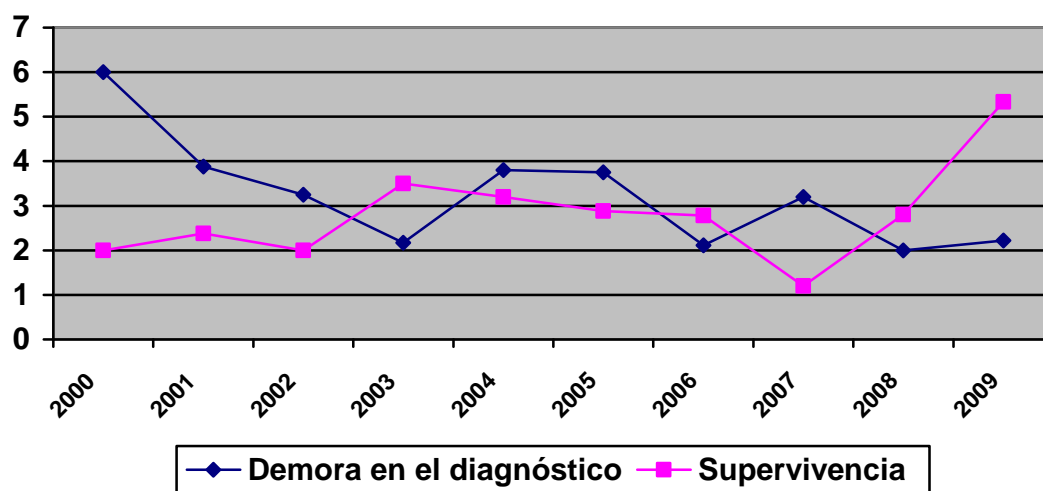


Se ha calculado la supervivencia media de los casos confirmados, mediante la estimación del número de meses transcurridos desde la fecha de inicio de los síntomas hasta la fecha de fallecimiento sobre los casos confirmados, la supervivencia media ha sido de 2,94 meses, con una supervivencia mínima de 0 meses y máxima de 15 meses y una desviación típica de 3,72 (Gráfico 8).

Respecto a la demora en el diagnóstico de los casos confirmados, se ha estimado mediante el cálculo de número de meses transcurridos, desde la fecha de inicio de los síntomas hasta la fecha de diagnóstico, sobre 64 casos confirmados, la demora media ha sido de 3,14 meses, con una demora mínima de 0 meses y máxima de 18 meses y una desviación típica de 3,40 (Gráfico 8).

Gráfico 8.- Supervivencia y demora en el diagnóstico medias, expresada en meses, desde el inicio de síntomas en los casos confirmados.

Comunidad de Madrid 2000 a 2009.



SITUACIÓN DE LOS CASOS DE ECJ ESPORÁDICOS EN LA COMUNIDAD DE MADRID, 2000 – 2009.

El grupo diagnóstico más importante dentro de las EETH es el correspondiente a ECJ-esporádica que supone el 84% de todas las EETH declaradas en este periodo (2000 a 2009).

La tabla 3 muestra la incidencia de ECJ-esporádica por año de diagnóstico.

Tabla 3.
Casos y Tasas por 100.000 habitantes de ECJ-e,
por año de diagnóstico

Año	Casos ECJ-e	Tasa por 100.000
2000	7	0.13
2001	10	0.19
2002	7	0.13
2003	9	0.16
2004	4	0.07
2005	9	0.15
2006	13	0.22
2007	7	0.12
2008	7	0.11
2009	11	0.17
Total	84	

En cuanto a la distribución por grupos de edad de la ECJ esporádica, el 85,7% de los casos se dan en mayores de 60 años y un 72,6% de los casos tenían una edad entre los 60 y los 80 años (Tabla 4), por género, no hay diferencias, se reparten al 50%.

Tabla 4.
Casos de ECJ-e, por grupos de edad (2000-2009)

Grupo de Edad	Casos ECJ-e	%
< 50	2	2,4
50 a 59	10	11,9
60 a 69	24	28,6
70 a 79	37	44,0
> 80	11	13,1

El 66,6% de los casos (56) son confirmados atendiendo a los criterios diagnósticos de clasificación, el 31% (26 casos) están clasificados como probables y el 2,4% (2 casos) se quedan como posibles.

El número de pruebas diagnósticas específicas para el diagnóstico diferencial de la ECJ esporádica, por año de realización se expresa en la Tabla 5. En el periodo analizado, el 69% de los casos se han confirmado por anatomía patológica, la determinación de la Proteína 14.3.3 se ha realizado en el 94% de los casos, la Resonancia Magnética en el 90,5% y el Electro-encefalograma se ha practicado en el 98% de los casos.

Tabla 5. Número de casos de ECJ-e y porcentaje de realización de estudios específicos por año de diagnóstico (2000–2009)

Áño	14.3.3 n (%)	R.M. n (%)	Genética n (%)	E.E.G. n (%)	A.P. n (%)
2000	7 (100)	6 (86)	5 (71)	7 (100)	3 (43)
2001	9 (90)	9 (90)	7 (70)	10 (100)	4 (40)
2002	7 (100)	6 (86)	5 (71)	7 (100)	4 (57)
2003	7 (78)	8 (89)	4 (44)	8 (89)	6 (67)
2004	3 (75)	3 (75)	1 (25)	4 (100)	2 (50)
2005	9 (100)	8 (89)	8 (89)	9 (100)	8 (89)
2006	13 (100)	12 (92)	7 (54)	13 (100)	10 (77)
2007	7 (100)	7 (100)	4 (57)	7 (100)	5 (71)
2008	5 (71)	6 (86)	1 (14)	7 (100)	6 (86)
2009	11 (100)	11 (100)	4 (36)	11 (100)	10 (91)
Total	79 (94)	76 (90)	46 (56)	82 (98)	58 (69)

PRIMER CASO DE VARIANTE DE LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN LA COMUNIDAD DE MADRID

En 2005 se detectó en la Comunidad de Madrid el primer caso de variante-ECJ en España. El caso era una mujer de 26 años que inicio los síntomas clínicos del proceso en julio de 2004, para el diagnóstico se contó con los resultados de la detección de proteína 14-3-3 en LCR, del estudio genético, del electroencefalograma y de la resonancia magnética. La paciente falleció en julio de 2005.

Inicialmente y en base al cuestionario cumplimentado por el médico notificador el caso se había clasificado como ECJ Esporádica Probable, y los resultados completos del estudio neuropatológico postmortem permitieron confirmar que se trata de un caso de ECJ compatible con variante ECJ.

Considerando el período de incubación y la fecha de aparición de los síntomas, se considera como más probable, que la exposición tuviera lugar entre noviembre de 1994 y noviembre de 1999. Según los datos recogidos, no tenía antecedentes familiares de ECJ, ni factores de riesgo iatrogénicos (implante biológico de duramadre u otro tipo de implante), ni había recibido transfusiones de sangre y/o hemoderivados, ni realizado viajes al extranjero.

Respecto a su actividad laboral la paciente había trabajado en un restaurante y en varios laboratorios de análisis clínicos y de investigación como técnico de laboratorio. Según los datos recogidos no se ha podido determinar que existiera una exposición laboral de riesgo.

CONCLUSIONES

- La incidencia de ECJ-e se encuentra estabilizada en los últimos años.
- En general, en los últimos años los casos detectados se han diagnosticado según los estándares recomendados, si bien se debería mejorar la utilización de los estudios de anatomía patológica post-mortem.
- El patrón de presentación de los casos ha sido el habitual para estos procesos.
- El grupo diagnóstico más importante dentro de las EETH es el correspondiente a ECJ-esporádica que supone el 84% de las EETH declaradas en este periodo, también en el año 2005 se declaró el primer y hasta ahora único caso de variante de ECJ en nuestra Comunidad.
- La vigilancia epidemiológica de este grupo de enfermedades ha funcionado de forma adecuada en el periodo analizado.

ANEXO 1

1525 *ORDEN 150/2001, de 18 de abril, del Consejero de Sanidad, por la que se regula la vigilancia epidemiológica de las encefalopatías espongiformes transmisibles humanas (EETH) en la Comunidad de Madrid.*

Aunque la vigilancia epidemiológica de las encefalopatías espongiformes transmisibles humanas (EETH), fundamentalmente la Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob (ECJ), ya se viene realizando desde años en la Comunidad de Madrid, ahora se hace necesaria su regulación específica, tanto para elevar los niveles de eficacia en la vigilancia de estas enfermedades, como para reforzar la coordinación de las acciones entre los ámbitos regional y estatal, y en especial dar respuesta a lo dispuesto en la Orden de 21 de febrero de 2001 del Ministerio de Sanidad y Consumo.

El Decreto 184/1996, de 19 de diciembre, por el cual fue creada la Red de Vigilancia Epidemiológica de la Comunidad de Madrid, contempla en su artículo 2 el desarrollo de aquellos sistemas de vigilancia epidemiológica que fuesen necesarios para la prevención y/o control de nuevas enfermedades y/o problemas emergentes de salud. Asimismo, la Orden 9/1997, de 15 de enero, desarrolla el citado decreto en materia de Enfermedades de Declaración Obligatoria.

Ahora procede, por una parte, modificando lo dispuesto en el artículo 1 de la Orden 9/1997, de 15 de enero, a efectos de introducirlas en el elenco establecido en el citado precepto, establecer las encefalopatías espongiformes transmisibles humanas (EETH) como Enfermedades de Declaración Obligatoria; y por otra, crear el Registro de la Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob de la Comunidad de Madrid, al amparo de lo dispuesto en el artículo 2, en relación con la Disposición Final Primera del Decreto 184/1996, de 19 de diciembre.

En consecuencia y en uso de las facultades atribuidas en la Disposición Final Primera del citado Decreto 184/1996, y en el artículo 41.d) de la Ley 1/1983, de 13 de diciembre, de Gobierno y Administración de la Comunidad de Madrid,

DISPONGO**Artículo 1**

Se establecen como enfermedades de declaración obligatoria las siguientes encefalopatías espongiformes transmisibles en humanos (EETH): Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob (ECJ), la Variante de la Enfermedad, el Síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker y el Insomnio Familiar Fatal.

Artículo 2

Se crea el Registro Regional de Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob, en adelante Registro de Creutzfeldt-Jacob, que será el instrumento a través del cual se organice y coordine la vigilancia epidemiológica de los casos de encefalopatías espongiformes transmisibles en humanos, en el ámbito de la Comunidad de Madrid.

Artículo 3

Los médicos en ejercicio de la Comunidad de Madrid, tanto del sector público como privado, vienen obligados a notificar al Registro los casos con diagnóstico de sospecha de

encefalopatía espongiforme transmisible en humanos, en el cuestionario oficial de la Comunidad de Madrid y en un plazo de cuarenta y ocho horas.

Artículo 4

El Registro de Creutzfeldt-Jacob dependerá orgánicamente de la Dirección General de Salud Pública de la Consejería de Sanidad.

Artículo 5

El Registro de Creutzfeldt-Jacob será gestionado por el Servicio de Epidemiología de la Dirección General de Salud Pública, en el marco de la Red de Vigilancia Epidemiológica de la Comunidad de Madrid.

Artículo 6

1. El tratamiento de los datos del "Registro de Creutzfeldt-Jacob", previa su notificación en los impresos oficiales de la Comunidad de Madrid, se realizará en el fichero SNEDO con el número de registro 1973170387 en la Agencia de Protección de Datos de la Comunidad de Madrid y el código 1991030023 en la Agencia de Protección de Datos Estatal.

2. La Dirección General de Salud Pública velará por el estricto cumplimiento de la normativa sobre confidencialidad de los datos obrantes en el fichero "Registro de Creutzfeldt-Jacob", según lo dispuesto en la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal, la Ley 13/1995, de 21 de abril, de Regulación del Uso de la Informática en el Tratamiento de Datos Personales por la Comunidad de Madrid, modificada mediante Ley 13/1997, de 16 de junio, el Real Decreto 994/1999, de 11 de junio, por el que se aprueba el Reglamento de Medidas de Seguridad de los Ficheros Automatizados que contengan datos de carácter personal y la Ley 12/1995, de 21 de abril, de Estadística de la Comunidad de Madrid.

Artículo 7

El incumplimiento de lo establecido en esta Orden constituirá infracción de carácter sanitario y dará lugar a la imposición de las sanciones correspondientes, de acuerdo con lo dispuesto en los artículos 32 al 36 de la Ley 14/1986, de 25 de abril, General de Sanidad.

DISPOSICIONES FINALES

Primera

Se faculta al Director General de Salud Pública para dictar cuantas resoluciones resulten necesarias para el desarrollo y cumplimiento de la presente Orden.

Segunda

La presente Orden entrará en vigor al día siguiente de su publicación en el BOLETÍN OFICIAL DE LA COMUNIDAD DE MADRID.

Dada en Madrid, a 18 de abril de 2001.

D.- DATOS GENÉTICOS

(21) ¿Se ha identificado al menos 1 caso de ECJ definitivo o probable en familiar consanguíneo de **primer grado**? No Si No consta

E(22) Mutación PRNP específica de enfermedad

No Si Resultado pendiente Test no realizado

E(23) Descripción de la mutación PRNP _____

E(24) Polimorfismo del codón 129

MM MV VV
 Resultado pendiente Test no realizado

E.- ELECTROENCEFALOGRAMA (EEG) (ver guía, sección E)

E(25) ¿EEG Típico? Si No No realizado No consta

E(26) Datos disponibles para la clasificación del EEG:

Informe Hospital de origen EEG visto por el personal de vigilancia EEG no realizado

E(27) Criterios de interpretación de EEG:

Criterios OMS Otros criterios EEG no revisado EEG no realizado No consta

F.- LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR)

(28) LCR Normal (Células, proteínas, glucosa) Si No No realizado No consta

E(29) ¿Hay proteína 14-3-3 en LCR? Si No No realizado No consta

Resultado dudoso Técnicamente ininterpretable

Resultado pendiente

G.- RESONANCIA MAGNÉTICA (RM)

E(30) Hallazgos en RM: RM normal RM patológica RM no realizada

E(31) Informe de RM a cargo de: Hospital de origen Personal de vigilancia No consta

E(32) Anomalías inespecíficas en RM: Si No No consta

E(33) Atrofia en RM: Si No No consta

E(34) Hiperseñal en caudado y putamen en RM: Si No No consta

E(35) Hiperseñal en tálamo posterior mayor que en otras áreas en RM:

Si No No consta

Si afirmativo, especifique si clara hiperseñal bilateral en pulvinares Si No

H.- TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA (TAC)

(36) TAC normal TAC patológica TAC no realizada No consta

Si la TAC es patológica, especifique: _____

I.- DATOS ANATOMOPATOLÓGICOS

(37) Biopsia Amigdalas: Si Realizada: Inmunohistoquímica Positiva Negativa
 Western Blot para PrP Positivo Negativo
 No Realizada
 No consta

(38) Biopsia Cerebral Si Realizada: Técnicas convencionales Positiva Negativa
 Inmunohistoquímica Positiva Negativa
 Western Blot para PrP Positivo Negativo
 No realizada
 No consta

(39) Estudio Postmortem Si realizado Limitado a cavidad craneal Extendido
 No Realizado
 No consta

Principales zonas anatómicas de afectación (gliosis, pérdida neuronal, espongirosis) según informe:
 Especificar _____

Confirmación Inmunohistoquímica: Positiva Negativa No consta

Confirmación Western blot para PrP: Positiva Negativa No consta

Si es positiva especifíquese patrón de glicofomas:

Tipo1 Tipo 2 Tipo 3 Tipo 4 Otro_____

J.- FALLECIMIENTO Y OTROS ASPECTOS DIAGNÓSTICOS

E(40) ¿Ha fallecido? Si Fecha de muerte: ____/____/____ Fecha Desconocida:
 día mes año

No

No consta

E(41) ¿Ha sido visitado el enfermo en vida por el coordinador clínico de la CA o por personal de vigilancia?

Si

No

No consta

(42) ¿Pendiente de algunos resultados para la clasificación diagnóstica definitiva? Si No

K.- CLASIFICACIÓN DEL DIAGNÓSTICO (ver guía, sección K.)

E(43) Clasificación clínico-etiológica: ECJ Esporádica ECJ Familiar
 ECJ Yatrogénica Variante ECJ
 SGS IFL
 No consta

E(44) Durante el seguimiento, ¿se excluyen los anteriores diagnósticos?

Si Especificar el nuevo: _____

No

E(45) Clasificación de probabilidad según criterios diagnósticos para ECJ

Confirmada

Probable

Posible

No ECJ

No consta

L- FACTORES DE RIESGO Y / O DE INTERÉS EN SALUD PÚBLICA**L1.- FACTORES DE RIESGO YATROGÉNICO:**

(46) Implante biológico de duramadre No Si No Consta Año: _____

(47) Otros implantes biológicos No Si No Consta Año: _____

Si afirmativo, especificar tipo _____

(48) Intervenciones o tratamientos con agujas. (Punción lumbar, EMG, Acupuntura, tatuajes, etc.

No Si No Consta Año: _____

Si afirmativo, especificar _____

(49) ¿Cuántas veces ha sido operado en los últimos diez años? _____

(50) Receptor de hormonas biológicas. No Si No Consta

Si afirmativo, especificar _____

Año de la primera administración _____

(51) ¿Ha recibido transfusiones de sangre y/o hemoderivados? No Si No Consta ¿Cuántas?: _____

(Si afirmativo ver guía, sección L1 para ampliar información)

L2.- FACTORES DE RIESGO OCUPACIONAL:

(52) ¿Ha ejercido ocupación que implique exposición a pacientes o tejidos humanos?

No Si No Consta

En caso afirmativo: -Especifique código: _____ -Número de años expuesto _____

(1=Medicina, 2=Cirugía, 3=Anatomía patológica, 4=Odontología, 5=DUE/ATS, 6=Auxiliar de clínica hospitalaria, 7=Auxiliar de Atención Primaria, 8=Auxiliar de odontología, 9=Trabajador de ambulancia, 10=Fisioterapeuta, 11=Trabajador de laboratorio clínico, farmacéutico o de investigación, 12=Personal auxiliar (celador..), 13=Otro, Especifique)

Si otro, especifique _____

(53) Exposición ocupacional a animales o tejidos de animales

No Si No Consta

En caso afirmativo: -Especifique código: _____ -Número de años expuesto _____

(1=Ganadero, 2=Cazador, 3=Veterinario, 4=Taxidermista, 5=Criador de perros, 6=Matarife, 7=Procesador de carne o comida, 8=Carnicero, 9=Trabajador del cuero o animales de piel utilizable, 10=Otro, especifique)

Si otro, especifique _____

L3.- FACTORES DE RIESGO FAMILIAR:

(54) Antecedentes familiares de ECJ No Si No Consta Parentesco _____

(55) Antecedentes familiares de demencia No Si No Consta Parentesco _____

(56) Antecedentes familiares de Parkinson No Si No Consta Parentesco _____

L4.- OTROS FACTORES DE INTERÉS:

(57) ¿Ha sido donante de sangre? No Si No Consta Año/s: _____

Lugar/es donde ha donado _____

(Si afirmativo ver guía, sección L4 para ampliar información)

(58) ¿Ha sufrido algún traumatismo craneal con pérdida de conciencia en los últimos 10 años?

No Si No Consta

(59) ¿Ha sufrido alguna mordedura de animal en los últimos 10 años? No Si No Consta

(60) Exposición NO ocupacional a animales o tejidos animales

No Si No Consta

En caso afirmativo especifique : _____

Número de años expuesto: _____

(61) Estancia en Reino Unido acumulada mayor de 6 meses entre 1985 –1996 No Si No Consta

(62) Otros factores de riesgo que considere de interés (consumo de vísceras, ojos, sesos, etc.)

No Si No Consta

En caso afirmativo especifique _____

M.- COMENTARIOS ADICIONALES