



## VIGILANCIA DE LAS ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS (EETH) EN LA COMUNIDAD DE MADRID, 2008 – 2012.

### ÍNDICE:

Resumen .....	39
Introducción .....	39
Objetivos .....	40
Metodología .....	40
Resultados	
Situación de los casos de EETH en la Comunidad de Madrid (2008-2012) .....	43
Situación de los casos de ECJ-e en la Comunidad de Madrid (2008-2012) .....	49
Conclusiones .....	51
Anexo 1. Orden del Consejero de Sanidad por la que se regula la Vigilancia de las EETH en la Comunidad de Madrid .....	52
Anexo 2. Cuestionario de notificación de las EETH .....	54

## 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 del Instituto de Salud Carlos III.

### Objetivo:

El objetivo de este informe es presentar la incidencia de las EETH desde 2008 a 2012, 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 2008 hasta el 2012 se han notificado 60 casos de EETH que suponen una incidencia anual media de 0,19 casos por 100.000 habitantes, la mayor incidencia se registra en el año 2012 (0,28 casos por 100.000) y la menor en 2010 (0,14 casos por 100.000). El 83,3% son casos de Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádico, el 13,3% son ECJ familiar y el 3,3% son casos de Insomnio Familiar Letal (IFL). En este periodo no se ha registrado ningún caso de transmisión accidental o iatrogénico ni de vECJ.

### 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

Las encefalopatías espongiformes constituyen un grupo de enfermedades transmisibles de baja incidencia (1-2 casos por millón de habitantes al año) caracterizadas por pérdida neuronal con depósitos de proteína priónica (PRNP), espongiosis y gliosis, que se presentan en general con una demencia de evolución rápida y siempre fatal.

La ECJ es la EETH más frecuente. Por su modo de adquisición se han descrito cuatro modalidades o tipos de esta enfermedad: esporádico, iatrogénico o transmitido

accidentalmente, familiar o genético y variante. El 80-90% de los casos de ECJ en el mundo son esporádicos, de causa desconocida. La ECJ adquirida accidentalmente en el medio sanitario se debe principalmente al implante de duramadre biológica y al tratamiento con hormona del crecimiento y gonadotropina derivada de glándula pituitaria de cadáveres humanos. También se han atribuido casos, aunque de forma excepcional, al uso de instrumentos de neurocirugía contaminados y al trasplante de córnea. La transmisión accidental es altamente improbable en España en la actualidad. La ECJ familiar se debe a una mutación en el gen que codifica la proteína priónica y se transmite de forma autosómica dominante. La vECJ se atribuye a exposición alimentaria por ingesta de carne de vacuno afectado por EEB. Se han notificado casos secundarios a transfusión sanguínea en Reino Unido. La edad media de los casos es de alrededor de 30 años y el curso clínico no es tan rápido como en las formas clásicas y suele durar más de un año.

Otras enfermedades familiares o genéticas son el síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (SGSS) y el IFL. Se trata de enfermedades familiares muy poco frecuentes de las que existen algunos casos descritos en España. Se producen por distintas mutaciones en el gen de la proteína priónica (*PRNP*).

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

## OBJETIVO

El objetivo de este informe es presentar la incidencia de las EETH desde 2008 a 2012, 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 IFL) 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

## CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

La sospecha de estas enfermedades surge a partir de las manifestaciones clínicas, pero el diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio anatomopatológico del tejido cerebral.

Los criterios de clasificación se elaboran a partir de tres tipos de información: clínica, de laboratorio y epidemiológica.

### Criterio clínico:

#### 1. ECJ esporádica

La ECJ esporádica se manifiesta como una encefalopatía mioclónica subaguda. El inicio es variable, pudiendo predominar síntomas mentales o déficits neurológicos de diversa naturaleza.

Para ser caso “posible”, los pacientes han de presentar:

- Demencia rápidamente progresiva
- Duración de la enfermedad menor de dos años

y, al menos, dos de las cuatro características siguientes:

- Mioclonias
- Signos de afectación visual o cerebelosa
- Signos piramidales o extrapiramidales
- Mutismo acinético

#### 2. ECJ transmitida accidentalmente (Iatrogénica).

Las variedades iatrogénicas tienen una presentación clínica similar a la descrita en la ECJ esporádica con más frecuencia de formas atáxicas.

### 3. EETH Familiar

En general, las variedades familiares tienen una mayor diversidad clinicopatológica que la ECJ esporádica. Algunas enfermedades constituyen entidades independientes, como el IFL o el SGSS, en portadores de una determinada mutación en el gen de la proteína priónica (*PRNP*).

- ECJ familiar:  
Clínicamente se asemeja a la ECJ esporádica, con demencia, ataxia y mioclonias como síntomas más comunes, con duración en general mayor (de 1 a 5 años)
- Insomnio Familiar Letal:  
Además de insomnio que no responde a los tratamientos habituales, los pacientes suelen presentar demencia, trastornos de la marcha y mutismo.
- Síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker:  
Cursa con un cuadro atáxico de inicio insidioso y curso progresivo al que se añade de forma tardía un deterioro cognoscitivo. La duración de la enfermedad oscila entre 1 y 10 años.

### 4. Variante de ECJ

Se caracteriza por presentar síntomas iniciales psiquiátricos o sensitivos (dolor o disestesias) y posterior aparición del cuadro neurológico. Aunque los síntomas psiquiátricos que manifiestan estos pacientes son muy heterogéneos, la gran mayoría de ellos presentan depresión, ideas delirantes y/o alucinaciones.

Para ser considerado caso “posible”, el paciente debe presentar

- Manifestaciones clínicas neuropsiquiátricas progresivas
- Duración de la enfermedad mayor de 6 meses
- Pruebas de rutina no sugestivas de un diagnóstico alternativo
- No historia de exposición iatrogénica (tratamiento con hormonas pituitarias o injertos de duramadre)
- No evidencias de forma familiar

y cuatro de los siguientes:

- Síntomas psiquiátricos precoces (depresión, ansiedad, apatía, retraimiento, delirio)
- Síntomas sensoriales persistentes (dolor o disestesias)
- Ataxia
- Mioclonias o coreas o distonía
- Demencia

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 *PRNP*)

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. 918223657

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. 916 219 859  
Banco de tejidos (24 horas) Tfno: 662 539 522

En la Comunidad de Madrid la vigilancia epidemiológica de esta enfermedad se realiza en los Servicios territoriales de Salud Pública y la gestión a nivel regional del registro de Creutzfeldt-Jakob corresponde al Servicio de Epidemiología.

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:

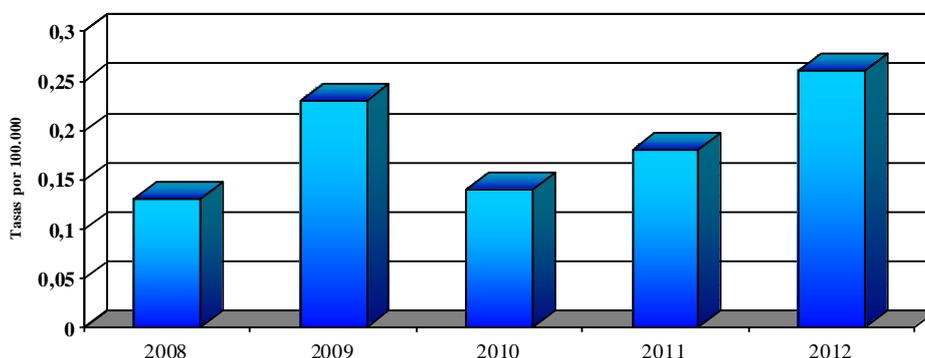
- Unidad de Encefalopatías Espongiformes del Centro Nacional de Microbiología del Instituto Carlos III
- Laboratorio de Neuropatología de la Fundación Hospital Alcorcón.

## RESULTADOS

### 1. SITUACIÓN DE LOS CASOS DE EETH EN LA COMUNIDAD DE MADRID, 2008 – 2012.

Desde el año 2008 hasta el 2012 se han notificado 60 casos de EETH que suponen una incidencia anual media de 0,19 casos por 100.000 habitantes (DT 0,06), la mayor incidencia se registra en el año 2012 (0,26 casos por 100.000) y la menor en 2008 y 2010 (0,13 casos por 100.000) (Gráfico 1). La media de casos por año ha sido de 12 (DT 3,6), el año 2012 fue el de mayor incidencia con 17 casos, seguido por el año 2009 con 15, 2011 con 12 y los años 2008 y 2010 con 8 casos cada uno (Tabla 1).

Gráfico 1.- Tasa de incidencia de EETH, Comunidad de Madrid 2008-2012



En cuanto a la distribución por Servicio Territorial de Salud Pública, destacan las áreas 4 y 11 con el 13% de los casos cada una, las áreas 1 y 7 son las que menos casos registran con sólo el 5% cada una (Tabla 1).

Tabla 1.  
Casos notificados de EETH por año de diagnóstico y Servicio Territorial de Salud Pública

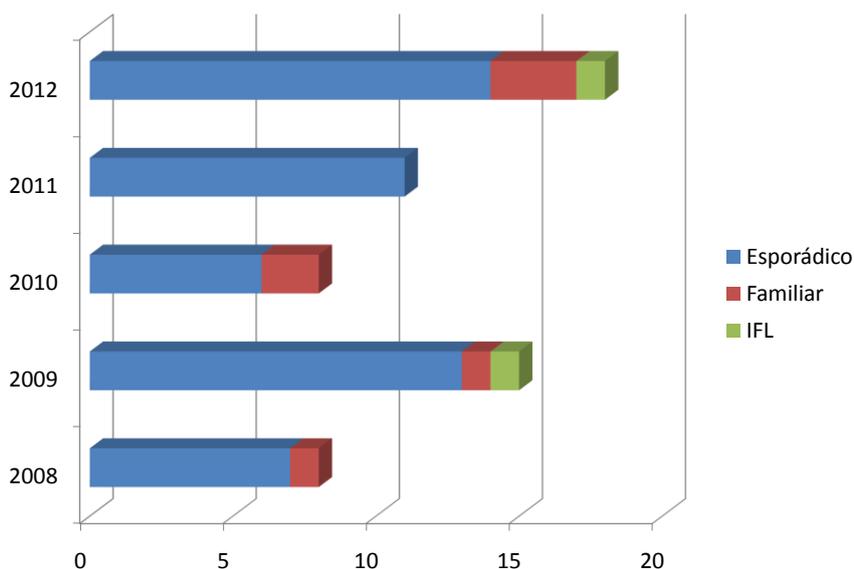
Área	2008	2009	2010	2011	2012	Total
1	0	1	1	1	0	3 (5%)
2	0	2	2	0	2	6 (10%)
3	2	1	0	1	2	6 (10%)
4	1	3	0	1	3	8 (13,3%)
5	0	0	0	0	5	5 (8,3%)
6	0	3	0	1	0	4 (6,7%)
7	2	0	1	0	0	3 (5%)
8	1	1	1	2	0	5 (8,3%)
9	0	1	0	2	2	5 (8,3%)
10	0	3	2	1	1	7 (11,7%)
11	2	0	1	3	2	8 (13,3%)
<b>Total</b>	<b>8</b>	<b>15</b>	<b>8</b>	<b>12</b>	<b>17</b>	<b>60 (100%)</b>

**Tabla 2.**  
**Clasificación clínico-epidemiológica de EETH por año de diagnóstico.**  
**Comunidad de Madrid (2008-2012)**

Año	ECJ-e	ECJ-f	IFL	Total EETH
2008	7	1	-	8
2009	13	1	1	15
2010	6	2	-	8
2011	11	-	1	12
2012	13	4	-	17
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>8</b>	<b>2</b>	<b>60</b>

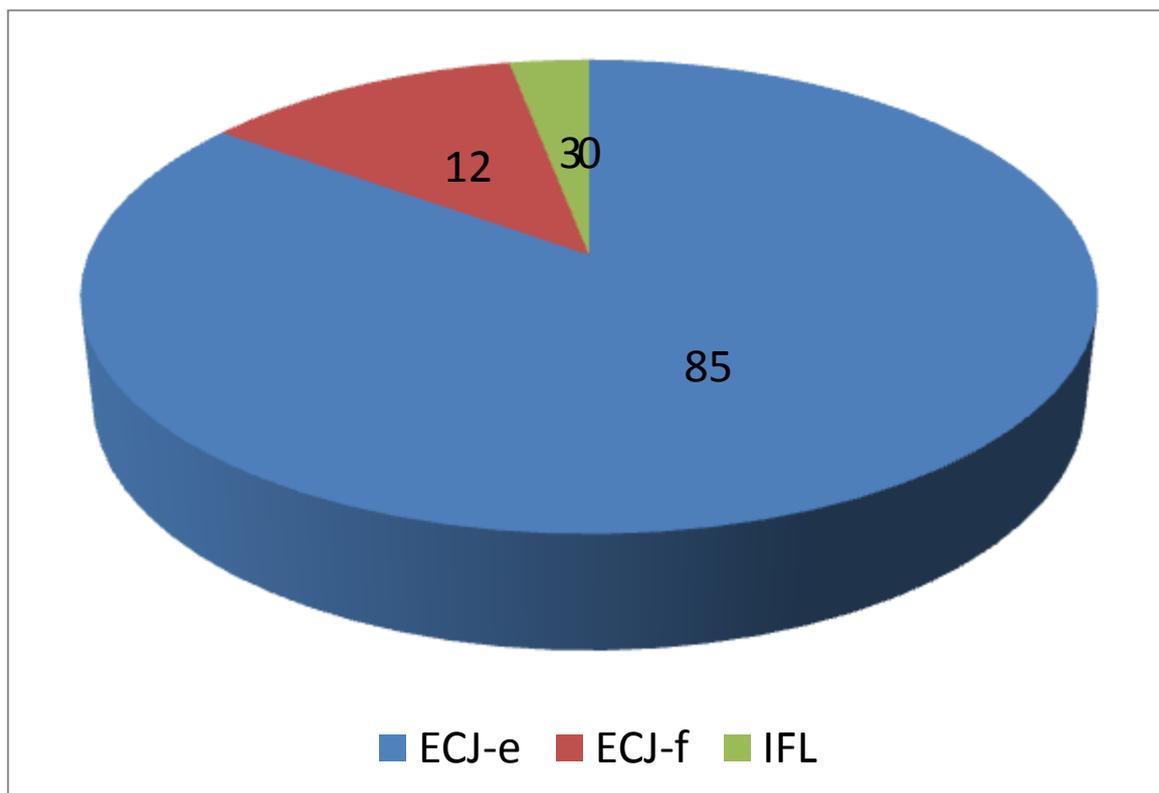
La clasificación de los casos según diagnóstico clínico y año de diagnóstico se presenta en la Tabla 2 y en el Gráfico 2.

**Gráfico 2.**  
**Distribución de los casos de las EETH y subtipos de ECJ por año de diagnóstico.**  
**Comunidad de Madrid, 2008-2012**



El 83,3% son casos de ECJ esporádico, el 13,3% son ECJ familiar y el 3,3% son casos de Insomnio Familiar Letal (IFL).

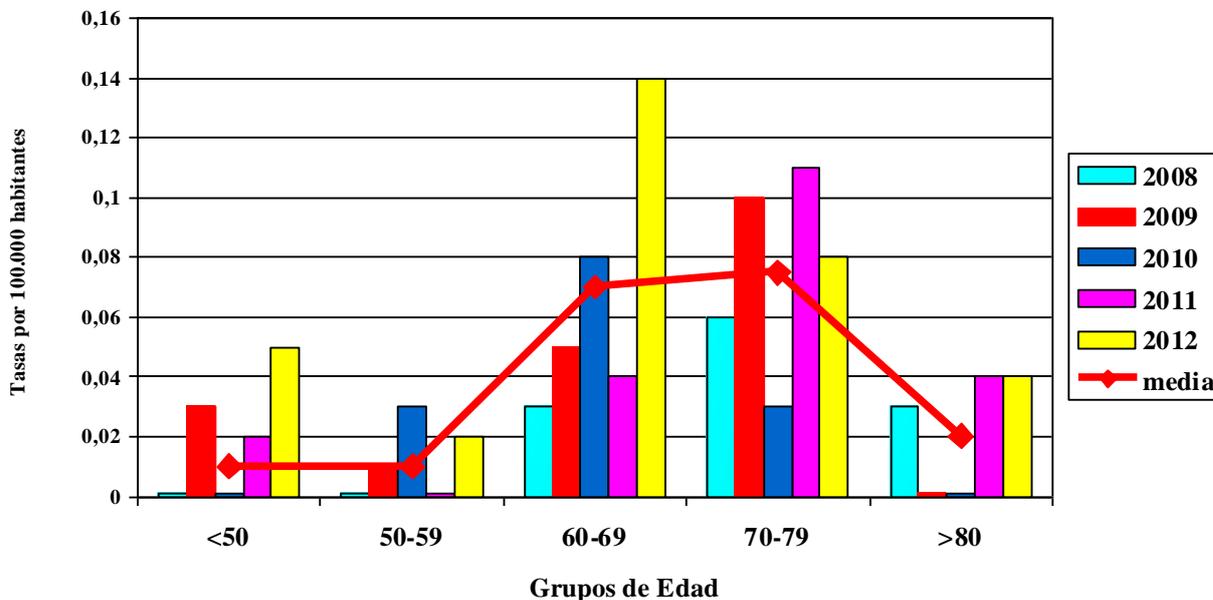
**Gráfico 3.**  
**Clasificación clínico epidemiológica de las EETH.**  
**Comunidad de Madrid 2008-2012**



En cuanto al sexo se reparten los casos a partes iguales 50%. En cuanto a la edad, sólo se han detectado 6 casos menores de 50 años, de estos 4 son ECJ familiar, 1 IFL y 1 ECJ esporádica. La mayoría de los casos se agrupan entre los 60 y los 79 años (75%).

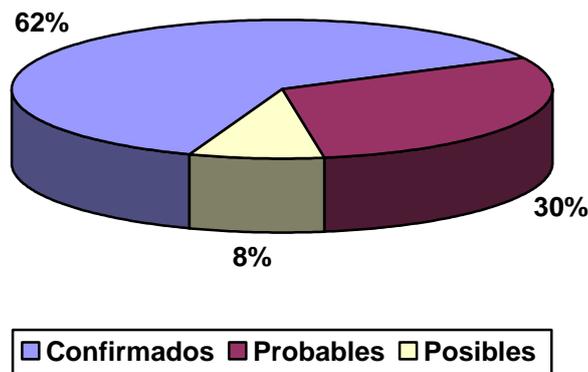
Al analizar la incidencia por grupos de edad y año de diagnóstico, se aprecian las siguientes diferencias. La incidencia media por grupos de edad se ve superada en los menores de 50 años en los años 2009, 2011 y 2012. En los grupos de 50 a 59 y 60 a 69 años en el 2010 y 2012. En el grupo de 70 a 79 en los años 2009, 2011 y 2012. Y en los mayores de 80 años en 2008, 2011 y 2012 (Gráfico 4).

**Gráfico 4.**  
**Tasas de incidencia anual y media anual por grupos de edad de las EETH en la Comunidad de Madrid 2008-2012**



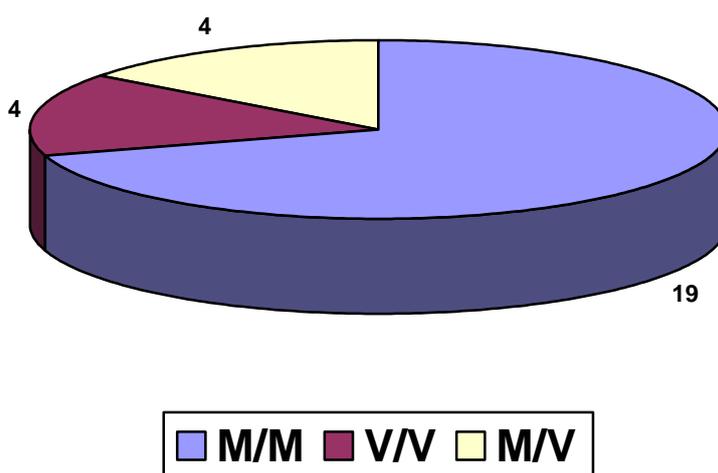
Referente a la clasificación diagnóstica de los casos, el 62% (37 casos) han sido confirmados, el 30% (18 casos) se han clasificado como probables y un 8% (5 casos) se han quedado como posibles (Gráfico 5).

**Gráfico 5.**  
**Clasificación diagnóstica de las EETH. Comunidad de Madrid 2008-2012**



Respecto a las pruebas diagnósticas específicas para el diagnóstico diferencial de las EETH, el 45% de los casos se han confirmado por anatomía patológica, la determinación de la Proteína 14.3.3 se ha efectuado en el 92% de los casos y han sido positivas el 84% de las realizadas. En el 93% se ha practicado Resonancia Magnética. Se ha realizado estudio genético en el 45% de los casos, al analizar los resultados de este estudio en el periodo indicado, el 85% son homocigóticos en el codón 129, de ellos un 82,5% son metionina/metionina (M/M), un 17,5% valina/valina (V/V). Un 15% son heterocigóticos metionina/valina (M/V) (Gráfico 6).

**Gráfico 6.**  
**Estudio genético. Polimorfismo del codón 129.**  
**Comunidad de Madrid 2008 a 2012**

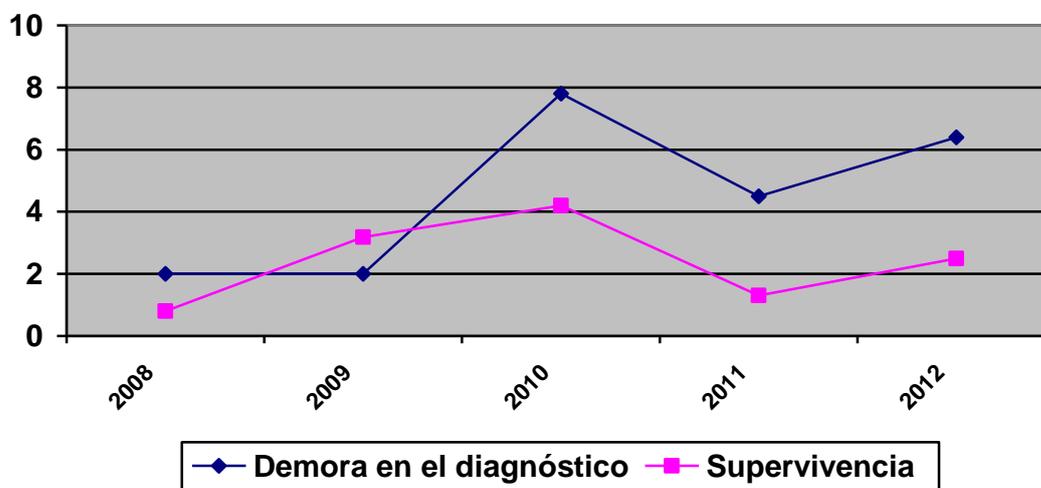


Se ha calculado la supervivencia media de los casos confirmados, mediante la estimación del número de meses transcurridos desde la fecha de inicio de los síntomas hasta la fecha de fallecimiento sobre los casos confirmados, la supervivencia media ha sido de 2,51 meses, con una supervivencia mínima de 0 meses y máxima de 13 meses y una desviación típica de 3,27 (Gráfico 7).

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 37 casos confirmados, la demora media ha sido de 4,35 meses, con una demora mínima de 0 meses y máxima de 25 meses y una desviación típica de 5,39 (Gráfico 7).

**Gráfico 7.**

Supervivencia y demora en el diagnóstico medias, expresada en meses, desde el inicio de síntomas en los casos confirmados. Comunidad de Madrid 2008 a 2012.



## 2. SITUACIÓN DE LOS CASOS DE ECJ ESPORÁDICOS EN LA COMUNIDAD DE MADRID, 2008 – 2012.

El grupo diagnóstico más importante dentro de las EETH es el correspondiente a ECJ- esporádica, que supone el 83,3% de todas las EETH declaradas en este periodo (2008 a 2012).

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. Comunidad de Madrid 2008 a 2012

Año	Casos ECJ-e	Tasa por 100.000
2008	7	0,11
2009	13	0,20
2010	6	0,09
2011	11	0,17
2012	13	0,20
Total	50	

En cuanto a la distribución por grupos de edad de la ECJ esporádica, el 94% de los casos se dan en mayores de 59 años y un 82% tenían una edad entre los 60 y los 79 años (Tabla 4). Según género, no hay diferencias (50% en cada uno).

**Tabla 4.**  
**Casos de ECJ-e, por grupos de edad. Comunidad de Madrid 2008 a 2012**

Grupo de Edad	Casos ECJ-e	%
< 50	1	2
50 a 59	2	4
60 a 69	17	34
70 a 79	24	48
> 80	6	12

El 70% de los casos (35) son confirmados atendiendo a los criterios diagnósticos de clasificación, el 22% (11 casos) están clasificados como probables y el 8% (4 casos) se quedan como posibles.

El número de pruebas diagnósticas específicas para el diagnóstico diferencial de la ECJ esporádica, por año de realización se presenta en la Tabla 5. En el periodo analizado, el 70% 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 92% y el Electro-encefalograma se ha practicado en el 92% de los casos.

**Tabla 5.**  
**Número de casos de ECJ-e y porcentaje de realización de estudios específicos por año de diagnóstico. Comunidad de Madrid 2008 a 2012**

Áño	14.3.3 n (%)	R.M. n (%)	Genética n (%)	E.E.G. n (%)	A.P. n (%)
2008	6 (86)	6 (86)	3 (43)	7 (100)	5 (71)
2009	13 (100)	12 (92)	6 (46)	12 (92)	11 (85)
2010	6 (100)	6 (100)	2 (33)	6 (100)	4 (66)
2011	11 (100)	10 (91)	4 (36)	10 (91)	7 (64)
2012	11 (85)	12 (92)	2 (15)	11 (85)	8 (62)
<b>Total</b>	47 (94)	46 (92)	17 (34)	46 (92)	35 (70)

## **CONCLUSIONES**

- La incidencia de ECJ-e se encuentra estabilizada en los últimos años.
- Los casos se han diagnosticado según los estándares recomendados, si bien se debería mejorar la utilización de los estudios de genética y 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 83% de las EETH declaradas en este periodo.
- No se ha detectado ningún caso de transmisión accidental o iatrogénico ni de vECJ.
- 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**