

**PROTOCOLO DE NOTIFICACIÓN DE ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS**

**(incluye GUIA PARA CUMPLIMENTACION).** NR: No realizado; NC: No consta; pte: Resultado pendiente

A cumplimentar por el Centro Nacional de epidemiología: Fecha de Notificación ..... / ..... / ..... N° Identific. Registro .....

CA..... N° Caso CA ..... N° Identificación Europeo :.....

Los números entre paréntesis hacen referencia al documento a la guía de cumplimentación.

**A.- DATOS DEL DECLARANTE**

(1) Nombre y Apellidos   
 (2) Unidad,servicio  (3) Centro de salud, Hospital,...   
 (5) Municipio  (6) Provincia

**B.- FILIACIÓN DEL ENFERMO**

(7) Apellido 1  Apellido 2  Nombre   
 (8) Fecha de nacimiento  Edad al inicio síntomas:  Varón  Mujer   
 (9) Dirección de residencia habitual  Municipio   
 Provincia  C.P  (10) Tel.de contacto  (11) País nacimiento   
 Residencia al comienzo de la enfermedad (12) País  (13) Provincia   
 (14) Actividad laboral habitual más reciente

**C.- MANIFESTACIONES CLÍNICO-NEUROLÓGICAS**

(15) Fecha primeros síntomas  (16) Fecha diagnóstico clínico   
 (17) Patrón clínico de comienzo  
 (elegir predominante) Deterioro cognitivo rápidamente progresivo  Heidenhain  Demencia progresiva  Perfil vascular   
 Sólo psiquiátrica  Extrapiramidal  Sólo cerebelosa  No conocido   
 (18) Manifestaciones clínicas  
 (señalar todas las que aparezcan) Deterioro cognitivo rápidamente progresivo  Cuadro neuropsiquiátrico  Signos extrapiramidales   
 Demencia  Signos piramidales  Trastorno sensorial doloroso persistente  Mutismo acinético   
 Alt. visual/ oculomotor  Alt. cerebelosa/ Ataxia  Mioclonias  Distonia  Corea   
 Otros (especificar):

**D.- DATOS GENÉTICOS**

(19) ¿Se ha identificado al menos un caso de ECJ definitivo o probable en familiar consanguíneo de primer grado? Si  No  No consta   
 (20) Mutación PRNP específica de enfermedad: Si  No  pendiente  no realizado   
 Descripción de la mutación PRNP→   
 (21) Polimorfismo del codón 129: MM  MV  VV  pendiente  no realizado

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

(22) ¿EEG Típico? No  Si  no realizado  no consta   
 (23) Datos disponibles para la clasificación del EEG Informe Hospital de origen   
 EEG visto por el personal de vigilancia  EEG no realizado   
 (24) Criterios Interpretación de EEG: Criterios OMS  Otros criterios  EEG no revisado   
 No consta  EEG no realizado

**F.- TEST RT QuIC**

(25) Positivo en LCR No  Si  NR  NC  pte  Resultado= dudoso  Técnicamente ininterpretable   
 (26) Positivo en otros tejidos No  Si  NR  NC  pte  Resultado= dudoso  Técnicamente ininterpretable   
 Si es positivo especificar tejido

**G.- LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR)**

(27) LCR Normal (células, proteínas, glucosa) No  Si  No realizado  No consta   
 (28) Proteína 14-3-3 en LCR? No  Si  No realizado  No consta  Resultado pendiente   
 Resultado dudoso  Técnicamente ininterpretable

**H.- RESONANCIA MAGNÉTICA (NC:No consta)**

(29) Hallazgos normal  patológica  no realizada   
 (30) Informe a cargo de: Hospital de origen  Personal de vigilancia  No consta   
 No Si NC  
 (31) Anomalías inespecíficas     
 (32) Atrofia     
 (33) Hiperseñal en caudado y putamen     
 (34) Hiperseñal en 2 regiones corticales (temporal, parietal, u occipital)     
 (35) Hiperseñal en tálamo posterior mayor que en otras áreas     
 Si afirmativo: Clara hiperseñal bilateral en pulvinares: Si  No



GUÍA PARA CUMPLIMENTAR LA ENCUESTA EPIDEMIOLÓGICA DE DECLARACIÓN DE CASO DE ENCEFALOPATÍA ESPONGIFORME TRANSMISIBLE HUMANA

**En las respuestas, salvo indicación expresa en el cuestionario, señalar con una “x” la adecuada. Es fundamental no dejar ningún ítem sin contestar.**

A. Declarante (Ítems 1-6)

**Persona que realiza la declaración del caso. Incluye datos particularmente necesarios a efectos de seguimiento.**

B. Filiación del enfermo (Ítems 7-14)

**Ítem 8.** Cuando se desconozca alguno de los detalles de la fecha, poner “0”. Por ejemplo, si se desconoce el día de la fecha de nacimiento de un caso que se sabe nació en Agosto de 1947: 00 / 08 / 1947.

**Ítem 14.** Actividad laboral habitual previa a la jubilación, en su caso.

C. Manifestaciones clínico-neurológicas (Ítems 15-18)

**Ítems 15 y 16.** Cuando se desconozca alguno de los detalles de la fecha, poner “0”. Por ejemplo, si se desconoce el día y mes de los primeros síntomas en un caso que se sabe inició la clínica en 2016: 00 / 00 / 2016

**Ítem 19.** Un único y predominante patrón de comienzo.

**Ítem 18.** Se refiere a las manifestaciones de la enfermedad neurológica identificable como encefalopatía espongiiforme, aunque existan otras enfermedades neurológicas concomitantes. Deben ser recogidas a partir de los datos que proporcione el médico (a ser posible, un neurólogo) que diagnostica al enfermo o sospecha la presencia de esta enfermedad. El patrón clínico, tanto de comienzo como de enfermedad establecida, puede no ser claro o exclusivo. En las respuestas es necesario señalar cada una de las múltiples manifestaciones de enfermedad establecida identificadas. Estas últimas, aunque aparentemente redundantes, son necesarias para posteriormente aplicar los criterios diagnósticos (ver sección K. Clasificación del diagnóstico).

D. Datos genéticos (Ítems 19-21)

**Ítem 20.** Describir la mutación hallada si la respuesta anterior fue “Sí”.

**Ítem 21.** “MM” significa “homocigoto para metionina”; “MV”, heterocigoto; “VV”, homocigoto para valina.

E. Electroencefalograma (EEG) (Ítems 22-24)

**Se considera típico cuando aparecen complejos periódicos generalizados.**

**El factor más importante a tener en cuenta antes de rellenar estos ítems es la seguridad de que los complejos periódicos típicos del EEG de la ECJ han sido correctamente identificados. Las opciones, que para ello se ofrecen, son varias y dependen, en primer lugar, de que el EEG se haya realizado en condiciones adecuadas y, en segundo lugar, de los criterios utilizados para su clasificación como *típico*. Lo más adecuado es que el electroencefalografista o neurólogo aplique los criterios de Steinhoff y Knight. Si se considera adecuado, se puede adjuntar a este formulario una copia del fragmento del EEG que el notificante considere representativo.**

F.- Test RT QuIC (ítems 25-26)

**Se considera caso probable cuando el resultado de este test es positivo en paciente con deterioro neurológico progresivo.**

G. Líquido cefalorraquídeo (LCR) (Ítems 27- 28)

**La opción “*técnicamente ininterpretable*” en resultados del test de la proteína 14-3-3 incluye resultados inciertos por problemas en la técnica de obtención y/o procesamiento del LCR, por ejemplo, LCR hemático por punción lumbar traumática.**

H. Resonancia magnética (RMN) (Ítems 29- 35)

**En la ECJ esporádica es frecuente encontrar, en frecuencias potenciadas en T2 o en fases de densidad protónica o fases FLAIR o en Difusión, una hiperseñal de caudado y putamen. A partir de enero de 2017,**

**se debe considerar también la hiperseñal en al menos dos regiones corticales (temporal, parietal, occipital) en DWI o en FLAIR.**

**Frente a ello, en la vECJ se ha descrito en la RMN craneal una hiperintensidad bilateral en el tálamo posterior, correspondiente a la región del pulvinar que se encuentra en la mayoría de los casos.**

I. Tomografía axial computerizada (TAC) (Ítem 36)

**Aunque no tiene valor para la clasificación de EETH, permite el diagnóstico diferencial con otras patologías.**

J. Datos anatomopatológicos (Ítems 37- 39)

K. Fallecimiento y otros aspectos diagnósticos (Ítems 40- 42)

**Ítem 40. El momento del fallecimiento determina la duración de la enfermedad, que es fundamental para reclasificar, por su duración superior a los dos años desde el inicio de síntomas, los casos que cumplen criterios de posible ECJ.**

L. Clasificación del diagnóstico (Ítems 43- 45)

**Ítem 43. Se tendrán en cuenta los criterios de clasificación de la OMS.**

M. Factores de riesgo y/o de interés en salud pública (Ítems 46- 62)

Los factores de riesgo contemplados tienen desigual importancia a efectos de causa del caso. Algunos de los apartados relacionados con la posible yatrogenia (por ejemplo los relativos a implantes de duramadre o recepción de hormonas de origen humano) son fundamentales. Las exposiciones ocupacionales no están consideradas como de riesgo primario pero en el contexto actual es importante su filiación, aún siendo grosera, como medida de exposición.

#### **M1.- Factores de riesgo de transmisión accidental (Ítems 46-51)**

**Ítem 51. Si la respuesta es afirmativa, es necesario ampliar información para la Comisión Nacional de Hematología y Hemoterapia especificando fecha, lugar y componente transfundido**

M2.- Factores de Riesgo Ocupacional (Ítems 52-53)

**Ítem 52. Posible respuesta múltiple. Especificar todos los códigos y el número total de años expuesto.**

**Ítem 53. Posible respuesta múltiple. Especificar todos los códigos y el número total de años expuesto.**

M3.- Factores de Riesgo Familiar (Ítems 54-56)

M4.- Otros Factores de Interés (Ítems 57-62)

**Ítem 57.** Si la respuesta es afirmativa es necesario ampliar información para la Comisión Nacional de Hematología y Hemoterapia especificando fecha y lugar.

**Ítem 60.** En el apartado de **exposición no ocupacional a animales o tejidos animales** se deberían incluir los contactos habituales (más de una vez al mes) con vacas, ovejas, caballos, animales domésticos, cerdos, animales de piel utilizable, roedores, ciervos, etc.

**Ítem 62.** Algunos estudios consultados consideran otro potencial factor de riesgo el consumo de vísceras de animales como sesos u ojos más de una vez cada tres meses.

#### **N. Comentarios adicionales**

**Espacio para introducir comentarios acerca del caso que completen la información en aspectos de interés o relacionados con el seguimiento.**