

# EPIDEMIOLOGICO

## DE CASTILLA Y LEON

### ENCEFALOPATIAS ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES (EET). VIGILANCIA Y SITUACIÓN EN CASTILLA Y LEÓN

*Elaboración: Henar Marcos Rodríguez*

*Servicio de Vigilancia Epidemiológica y Enfermedades Transmisibles.*

*Dirección General de Salud Pública y Consumo*

El sistema de vigilancia nacional ha identificado **el primer caso confirmado de variante de la Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vECJ)** en residente español. En el año 2005 se diagnosticó el primer caso de la variante humana del "mal de las vacas locas" en España, cuando las autoridades sanitarias confirmaron la muerte de una mujer de 26 años en la Fundación Alcorcón de Madrid y posteriormente fue ratificado por el Laboratorio Europeo de Edimburgo.

Las encefalopatías espongiiformes transmisibles humanas (EETH) constituyen actualmente un problema de patología emergente en nuestro país y otros miembros de la Unión Europea, especialmente desde la aparición en 1996 de la variante de la Enfermedad de Creutzfeldt

Jakob y su relación con la Encefalopatía Espongiiforme Bovina.

En España, la vigilancia de las EETH comenzó en 1995 y se reguló en febrero de 2001 integrándolas en la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica y haciendo su declaración obligatoria. A su vez, España está integrada en la Red de Vigilancia Europea de la enfermedad (EUROCJD). Existe un Registro Nacional, coordinado por el Centro Nacional de Epidemiología (ISCIII), que comenzó a funcionar en 1995, aunque incluye casos diagnosticados desde 1993. En cada Comunidad Autónoma se ha designado un Coordinador Epidemiológico al cual deberán ser notificados los casos sospechosos y que a su vez declarará dichos casos al Registro Nacional y un Coordinador Clínico que proporciona al médico noti-



ficante tanto el apoyo diagnóstico como el necesario asesoramiento en todos los temas relacionados con la enfermedad. La declaración inicial corresponde al médico responsable de cada paciente.

Debido fundamentalmente a la aparición de la variante de la Enfermedad de Creutzfeldt Jakob (vECJ) en Reino Unido, estas enfermedades son objeto de una especial atención en cuanto a su detección, seguimiento, e investigación. El estudio de cada caso sospechoso habrá de ser lo más completo posible, teniendo en cuenta que son enfermedades que requieren para su confirmación un estudio anatomopatológico de forma imprescindible.

Respecto a las pruebas diagnósticas premortem, el estudio de la proteína 14-3-3 en LCR y el estudio genético no se realizan de rutina en la mayoría de los hospitales, por lo que es necesario el envío de muestras a los centros de referencia.

## Situación en Castilla y León

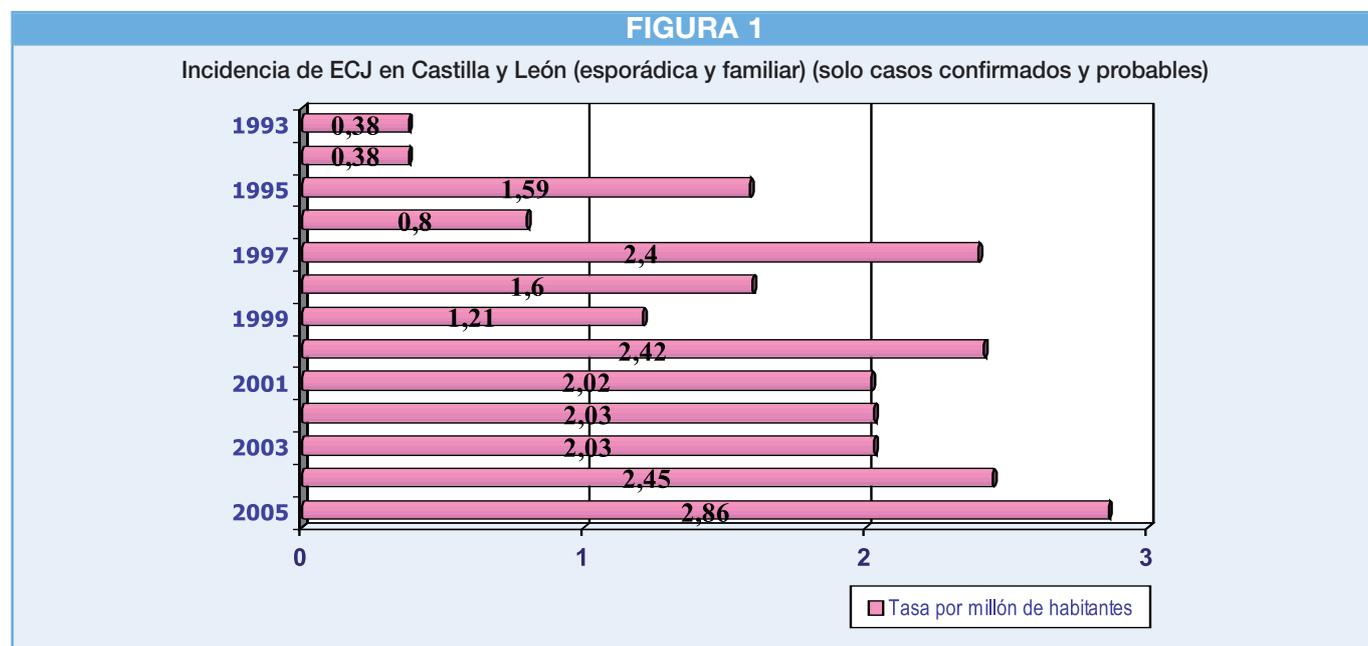
Los siguientes gráficos muestran los datos del Registro Regional de EETH desde el año

1993 hasta el año 2005. En las primeras imágenes se muestra el total de casos declarados tanto de forma global como distribuidos por año de diagnóstico y separados según categorías diagnósticas (casos posibles, probables o confirmados). Los casos confirmados son aquellos en los que se ha realizado el estudio anatomopatológico.

El cálculo de las incidencias se ha basado en los casos esporádicos confirmados y probables. Las tasas de incidencia 2005 son susceptibles de modificación debido al retraso en la notificación o confirmación de algunos casos.

El número total de casos notificados es de 64. El 89% han sido clasificados como ECJ clásica, el 4,6% son IFF y cuatro casos han sido descartados, dos de ellos al realizar la necropsia. La tasa de incidencia anual es para el año 2004 de 2,45 por 100.000 habitantes, el 66,7% de los casos son definitivos. En el año 2005 la tasa es de 2,86 por 100.000 habitantes (figura 1).

La distribución de los casos de encefalopatía espongiiforme transmisibles humanas por provincias se refleja en la figura 2.



El 41,1 % de los casos de Creutzfeldt-Jakob Esporádicos son definitivos, el 55,4% probables y sólo el 3,6% posibles (figura 3).

El grupo de edad más frecuente encontrado es el comprendido entre los 70 y 79 años y de sexo femenino (figura 4).

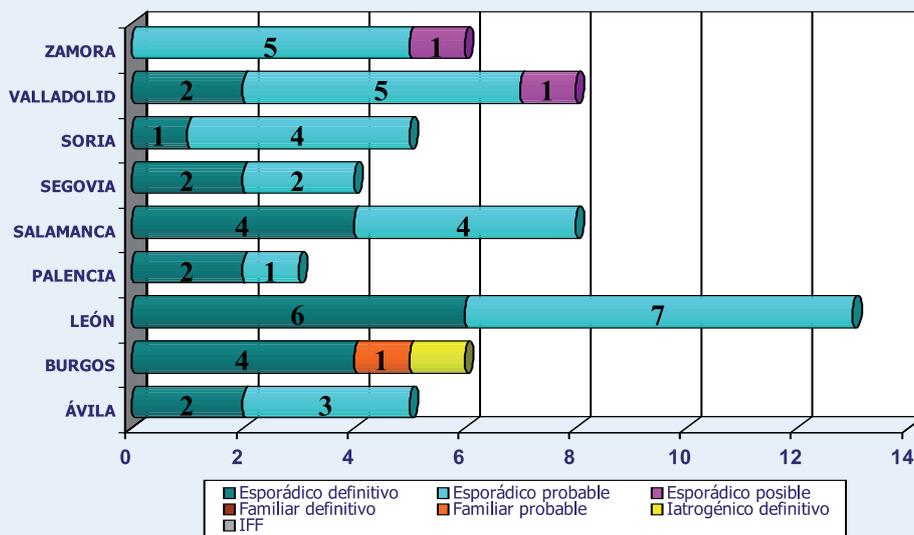
En cuanto a las pruebas diagnósticas, el 96,49% tienen realizado el EEG, el 75,44% pro-

teína 14-3-3, cerca de la mitad pruebas genéticas y el 40,35% estudios anatomopatológicos (biopsia o necropsia) figura 5.

A lo largo de estos últimos años el porcentaje de casos en los que se realiza estudio anatomopatológico se ha incrementado, siendo realizada en el 67,7% de los casos del año 2004.

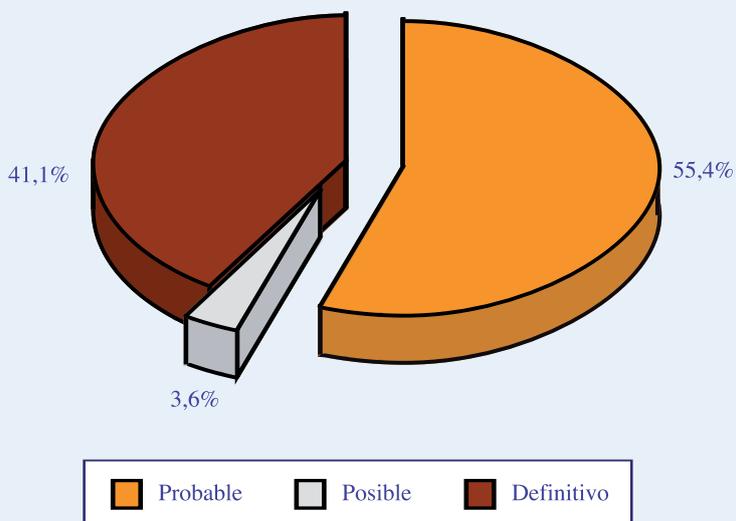
**FIGURA 2**

Distribución de casos de ECJ por provincias (1993-2005) Castilla y León



**FIGURA 3**

Distribución de casos de ECJ (esporádica) por grado de certeza diagnóstica (1993-2005) Castilla y León



**FIGURA 4**

Incidencia de ECJ por sexo y grupo de edad

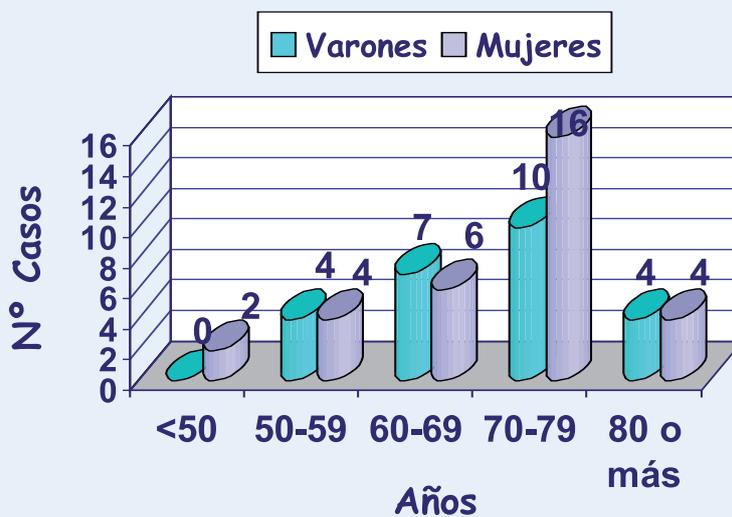
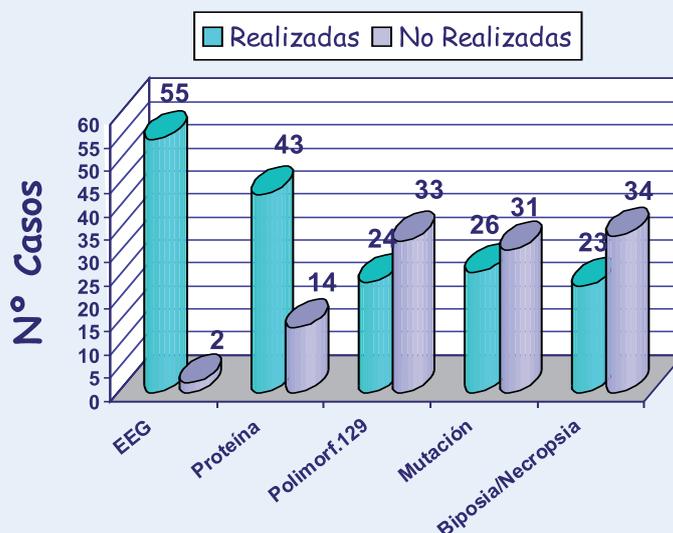


FIGURA 5

Pruebas diagnósticas realizadas Castilla y León (Años 1993 a 2005)

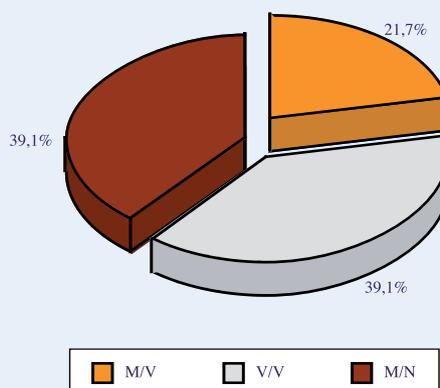


El porcentaje de estudios genéticos realizados tanto a nivel nacional como en Castilla y León suponen un bajo porcentaje aunque se ha observado un incremento en los últimos años. La realización de estas pruebas genéticas en todos los casos sospechosos, es importante, ya que permiten determinar el carácter familiar de la enfermedad así como el estudio las características de la vECJ.

Los enfermos de ECJ presentan porcentajes de homocigosis en el codón 129 mucho más altos que en la población general que suele ser heterocigota para este codón. En Castilla y León la distribución de esta variable en los casos que se ha estudiado el polimorfismo del codón 129 es 39,1% tanto para la homocigosis de Valina/Valina y Metionina/Metionina y un 21,7% para la heterocigosis de Metionina/Valina. (figura 6).

FIGURA 6

Porcentaje de poliorfismo Codón 129 (1993-2005)



**Suscripciones:** Envío gratuito, siempre que sea dirigido a profesionales sanitarios. Solicitudes: Dirección General de Salud Pública y Consumo. Consejería de Sanidad. Paseo de Zorrilla nº 1. 47071 VALLADOLID.