



23086 - VIGILANCIA DE LAS ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES HUMANAS EN ESPAÑA (1993-2025): ALERTA ANTE EL DESCENSO EN NOTIFICACIÓN Y DIAGNÓSTICO

Almazan Isla, J.¹; Calero Rueda, O.²; de Pedro Cuesta, J.³; García López, F.⁴; Alcalde Cabero, E.⁵; Kortazar Zubizarreta, I.⁶; Pérez de Nanclares Leal, G.⁷; Castilla Castrillón, J.⁸; Calero Lara, M.⁹

¹Centro Nacional de Epidemiología. ISCIII; ²Unidad Funcional de Investigación en Enfermedades Crónicas. CIBERNED. ISCIII; ³Centro Nacional de Epidemiología. CIBERNED. ISCIII; ⁴Unidad de Envejecimiento, Neurodegeneración y Salud Mental. CIBERNED. ISCIII; ⁵Departamento de Enfermedades Transmisibles. Centro Nacional de Epidemiología. ISCIII; ⁶Departamento de Neurología. Hospital Universitario de Araba. Instituto Bioaraba de Investigación en Salud; ⁷Laboratorio de Epigenética Molecular. Hospital Universitario de Araba. Instituto Bioaraba de Investigación en Salud; ⁸CIC bioGUNE. Alianza Vasca de Investigación y Tecnología; ⁹Unidad Funcional de Investigación en Enfermedades Crónicas. ISCIII.

Resumen

Objetivos: Evaluar las tendencias diagnósticas y epidemiológicas en la vigilancia de las encefalopatías espongiformes transmisibles humanas (EETH) en España entre 1993 y 2025, destacando los desafíos actuales en la práctica clínica neurológica.

Material y métodos: 2.618 casos notificados al Registro Nacional de EETH (RNEETH), hasta marzo de 2025. Se examinó la evolución del uso de pruebas diagnósticas auxiliares (RM cerebral, EEG, proteína 14-3-3 en LCR, análisis genético y RT-QuIC) y la proporción de casos confirmados por autopsia.

Resultados: El 81,3% de los casos correspondió a enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, principalmente casos esporádicos. Desde 2017 se observa un descenso sostenido en notificaciones, estudios genéticos y análisis de 14-3-3. RT-QuIC, incluido en los criterios diagnósticos en 2017, fue aplicado solo en el 31% de los casos en 2024. Las autopsias, que superaban el 60% en 2004, cayeron a casi cero en la última década, reduciendo significativamente los casos con confirmación definitiva. Es de destacar el impacto negativo que tuvo la aparición del COVID en el sistema de vigilancia.

Conclusión: El descenso en la implementación de pruebas clave y la práctica de autopsias compromete la clasificación precisa de casos y la sensibilidad del sistema de vigilancia. Es fundamental que los profesionales de neurología refuerzen la sospecha clínica ante cuadros rápidamente progresivos, garanticen la solicitud de pruebas específicas y promuevan la notificación precoz. Mantener una vigilancia sólida es esencial para preservar la capacidad diagnóstica, mejorar la respuesta ante alertas neurológicas y cumplir con los estándares internacionales en enfermedades priónicas.