



# Neurology perspectives



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

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

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