

## Características del sistema español de vigilancia de las encefalopatías espongiformes transmisibles humanas

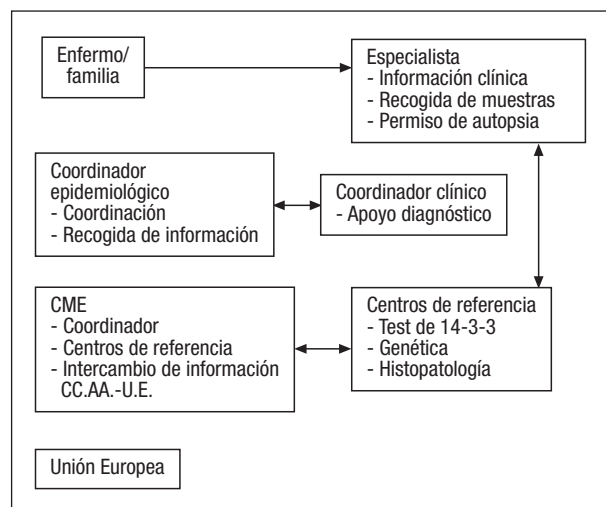
Consejería de Sanidad. Junta de Comunidades de Castilla-La Mancha.

En España la vigilancia de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) comienza en 1995, al amparo de una Acción Concertada (BIOMED II) que se estaba desarrollando en otros países europeos desde 1993. Se crea entonces un Registro Nacional de la enfermedad en el Centro Nacional de Epidemiología (Instituto de Salud Carlos III - Ministerio de Sanidad y Consumo), que recoge los casos que aparecen desde 1993. La vigilancia se lleva a cabo con la colaboración de todas las comunidades autónomas (CCAA). El registro tiene como objetivos monitorizar la incidencia de la ECJ en España, conocer el perfil clinicoepidemiológico de la enfermedad, detectar la aparición de casos iatrogénicos o posibles casos de nueva variante de la ECJ e identificar factores de riesgo.

La estructura de la red de vigilancia epidemiológica de la ECJ y del resto de las encefalopatías espongiformes transmisibles (EET) aparece esquematizada en la figura 1.

Los casos de EET son diagnosticados en el medio hospitalario generalmente por un especialista en neurología. El médico responsable del paciente suele ponerse en contacto con los centros diagnosticados de referencia, a los que envía las muestras de líquido cefalorraquídeo para la realización del test de la 14-3-3 y de sangre para el estudio genético de la enfermedad. En general, este especialista también se encarga de obtener el permiso para la realización de la necropsia una vez que el paciente fallece. Normalmente es este médico el que recoge la información clínica y completa el cuestionario del caso, aunque en ocasiones el declarante pertenece al Servicio de Medicina Preventiva del hospital o es el coordinador clínico o epidemiológico de cada comunidad.

Debido a que estas enfermedades son muy poco frecuentes, en cada una de las CCAA se ha designado un coordinador clínico, que generalmente es un neurólogo con experiencia en el diagnóstico y manejo de esta enfermedad, para el apoyo diagnóstico de los casos sospechosos de estas enfermedades. En Castilla-La Mancha la coordinadora clínica es la Dra. Clara Cabeza, del Servicio de Neurología del Hospital Virgen de la Salud de Toledo. Por otro lado, siguiendo la pauta de la vigilancia de las enfermedades trans-



**Figura 1.** Red de vigilancia de las encefalopatías espongiformes transmisibles (ETT).

misibles, en cada una de las CCAA el Servicio de Epidemiología cuenta con un responsable para coordinar la vigilancia de la enfermedad. Así, los médicos que diagnostican a estos enfermos bien directamente o bien a través del coordinador clínico declaran cada caso al coordinador epidemiológico de su comunidad (Servicio de Epidemiología de la Dirección General de Salud Pública y Participación). Estos coordinadores declaran los casos al Registro Nacional de la ECJ.

El CNE se encarga de la coordinación de la red de vigilancia, del mantenimiento del registro y del intercambio de información con la Unión Europea, ya que existe también una red de vigilancia epidemiológica de la enfermedad a nivel europeo y otros países.

El grupo de vigilancia europeo al cual pertenece España (EUROCJD) mantiene reuniones bianuales en las que los distintos países ponen en común los datos de vigilancia. Por otra parte, se mantiene también un contacto constante con la Unidad de Vigilancia de Edimburgo, que es el grupo que coordina la vigilancia a nivel europeo.

### DEFINICIÓN DE CASO

La clasificación de caso se realiza de acuerdo con las definiciones aceptadas en cada momento por el Grupo de Vigilancia Europeo.

Fuente: Boletín Epidemiológico de Castilla-La Mancha, 2000; 11 (9): 37-42 y 2000; 12 (11): 47.

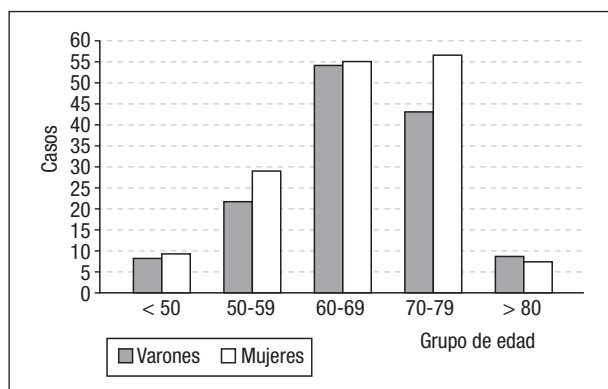


Figura 2. Casos de ECJ por grupos de edad y sexo en España.

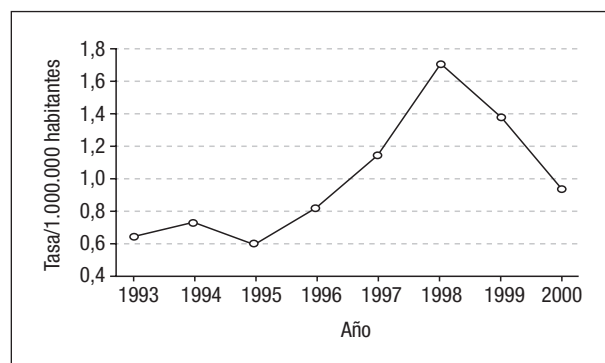


Figura 3. Tasa anual de ECJ por 1.000.000 de habitantes en España (1993-2000).

## INCIDENCIA DE LA ENFERMEDAD EN ESPAÑA

Desde 1993 hasta el 1 de enero del 2001 se han notificado en España 319 casos de ECJ y 14 de insomnio familiar fatal (tabla 1). En nuestro país todos los casos iatrogénicos se han producido como consecuencia de implantes de duramadre realizados antes de 1989. En España no se ha registrado ningún caso de la nvECJ.

La ECJ es algo más frecuente en mujeres (53,7%) que en varones (46,3%) y la mayoría de los casos tienen edades comprendidas entre los 60 y los 79 años (61,1%). Los casos en menores de 50 años representan tan sólo el 5,8% del total de casos de ECJ (fig. 2).

Tabla 1. Casos de encefalopatía espongiforme en humanos. Registro Español de ECJ (1993-2000)

ECJ	319
Esporádica	302
Familiar	14
Iatrogénica	3
Insomnio familiar fatal (IFF)	14
Total	333

Tabla 2. Número acumulado de casos de ECJ y tasa anual por millón de habitantes por CCAA (España, 1993-1999)

Comunidad autónoma	Incidencia	
	N.º de casos	Tasa/millón/año
Cantabria	10	2,71
La Rioja	4	2,16
Navarra	6	1,65
Valencia	38	1,35
Baleares	7	1,32
Castilla y León	23	1,31
País Vasco	18	1,23
Aragón	10	1,20
Cataluña	49	1,15
Madrid	39	1,11
Canarias	11	0,98
Asturias	7	0,92
Galicia	17	0,89
Extremadura	6	0,80
Castilla-La Mancha	8	0,67
Andalucía	27	0,53
Murcia	3	0,39
España	283	1,02

\*Hasta el 1 de enero de 2000.

La duración media de la enfermedad (tiempo transcurrido desde su diagnóstico hasta el fallecimiento) es de 7,2 meses (rango de 12,4 meses en los < 50 años y 4,6 meses en los > 80 años).

La tasa media anual por 1.000.000 de habitantes en el período 1993-1999 es de 1,02 para todos los casos de ECJ declarados en España (tabla 2). Las CCAA con tasas más elevadas son Cantabria (2,71/millón/año), La Rioja (2,16/millón/año) y Navarra (1,65/millón/año). Por contra, las CCAA con tasas más bajas son Murcia (0,39/millón/año), Andalucía (0,53/millón/año) y Castilla-La Mancha (0,67/millón/año).

Desde que se inició la vigilancia de la ECJ en España se observan fluctuaciones en la tasa anual por millón de habitantes (fig. 3), que más que cambios reales pudieran estar reflejando el efecto de diferentes elementos: el valor esperado tan bajo de la tasa para esta enfermedad hace de ella una tasa lábil (poco resistente), las dificultades habituales para recoger la incidencia de una enfermedad que no estaba incluida en los sistemas de vigilancia y las fluctuaciones reales de su incidencia. En cualquier caso, la tasa media anual para el conjunto del período (1,02 casos/millón de habitantes) no se aleja mucho de la esperada para la ECJ (1 caso/millón de habitantes).

## CONCLUSIONES

1. En España no se ha notificado ningún caso de variante de la ECJ.
2. Todos los casos iatrogénicos notificados en España han sido causados por implantes de duramadre anteriores a 1989.
3. Hay diferencias en la incidencia entre CCAA, aunque no son estadísticamente significativas.
4. Los casos de insomnio familiar fatal muestran agrupaciones en algunas regiones (de los 14 casos declarados, 7 corresponden al País Vasco).
5. Es necesario mantener y mejorar el sistema español de vigilancia de las encefalopatías espongiformes transmisibles.

## BIBLIOGRAFÍA GENERAL

Registro Nacional de la Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ). Centro Nacional de Epidemiología (CNE). Instituto de Salud Carlos III. Registro Regional de la ECJ. Servicio de Epidemiología. Dirección General de Salud Pública y Participación de Castilla-La Mancha.