



**GENERALITAT
VALENCIANA**

Conselleria de Sanitat

Dirección General de Salud Pública

Subdirección General de Epidemiología y Vigilancia de la Salud

INFORME

ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS

**Vigilancia Epidemiológica Año 2021
COMUNITAT VALENCIANA**

RESPONSABLE DE LA EDICIÓN:

Servicio de Vigilancia y Control Epidemiológico
Subdirección General de Epidemiología y Vigilancia de la Salud
Dirección General de Salud Pública
Conselleria de Sanidad
Avda. Cataluña, 21 - 46020 Valencia
Correo electrónico: subd.gral.epidemiologia@gva.es
<http://www.sp.san.gva.es/epidemiologia>

Fecha de publicación:

Junio de 2024

INDICE

- 1. INTRODUCCIÓN**
- 2. VIGILANCIA DE LAS ENCEFALOPATIAS ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS**



INTRODUCCION

La Sección de Situaciones epidémicas y Brotes ha llevado a cabo la vigilancia de los brotes epidémicos de cualquier etiología, incluyendo los brotes Covid-19, la vigilancia de las Encefalopatías Espongiformes Transmisibles Humanas (EETH), la vigilancia de las Parálisis Flácidas Agudas (PFA), las Alertas autonómicas, nacionales e internacionales y la vigilancia de los brotes Covid-19 en los centros sociosanitarios de carácter residencial.

ENCEFALOPATIAS ESPONGIFORMES TRASMISIBLES HUMANAS (EETH)

Las encefalopatías espongiformes humanas constituyen un grupo de enfermedades transmisibles de baja incidencia caracterizadas por pérdida neuronal, gliosis y espongiosis con depósitos de proteína priónica que se presentan en general con una demencia de evolución rápida y siempre fatal. Entre ellas destaca la Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) de la que se conocen diversas formas según su origen: iatrogénicas, esporádicas con mecanismo causal desconocido, y también casos familiares.

La vigilancia de las EETH en España comenzó el año 1995 coincidiendo con la aparición de la variante de la Enfermedad de Creutzfeldt Jakob (vECJ) y su relación con la Encefalopatía Espongiforme Bovina que planteó la necesidad de mejorar la exhaustividad del registro.

En la Comunitat Valenciana, en 1996, se instauró el Sistema de Vigilancia de las EETH mediante la aplicación de un protocolo que incluía la declaración de cualquier sospecha, la cumplimentación de la encuesta para el registro de casos, la recogida de muestras clínicas para el estudio de pruebas diagnósticas y genéticas y el estudio *post mortem* para la confirmación diagnóstica. El protocolo se aplica desde entonces a todos los hospitales públicos y privados de la Comunitat Valenciana que actúan como fuentes primarias de información.

En el año 2021 se declararon 20 casos que tras su revisión fueron descartados 7 por no cumplir criterios. Tras la investigación de los 13 casos restantes que cumplían criterios fueron todos clasificados como EETH probables. No se realizó ninguna necropsia.

La distribución territorial fue de 9 casos de EETH en la provincia de Valencia y 4 en la provincia de Alicante. No se declaró ningún caso en la provincia de Castellón.

Clasificación de casos EETH por año de diagnóstico 1993-2021. Comunitat Valenciana.

Año diagnóstico	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob					Insomnio Familiar Letal		Total EETH	No EETH	Total Registradas
	Esporádica			Familiar		Confirmada	Probable			
	Confirmada	Probable	Posible	Confirmada	Probable					
1993		1						1		1
1994	2	1						3		3
1995	2	1						3		3
1996	2	5						7		7
1997	1	3						4	1	5
1998	6	4						10	2	12
1999	3	3						6	5	11
2000	5	1	1					7	3	10
2001	5	4						9	3	12
2002	5	3						8	5	13
2003	4	2	2					8	8	16
2004	5	2		1				8	2	10
2005	1	1	1					3	5	8
2006	2	3						5	1	6
2007	9	5	2	1				17	4	21
2008	4	4		1	1			10	6	16
2009	1	3	1		1	1		7	4	11
2010	4	5		1	1			11	11	22
2011	3	3	1	1	1			9	4	13
2012	6	2	3		1			12	7	19
2013	4	4	5		1			14	6	20
2014	4	6	6		1			17	8	25
2015	1	2	3		1			7	11	18
2016	7	7	4					18	6	24
2017	1	5	6					12	6	18
2018	2	5						7	2	9
2019	1	6						7	1	8
2020	1	11	-	1	-			12	6	18
2021	-	11	2	-	-	-	-	13	7	20
Total	91	112	37	6	9	1	1	255	118	379

Indicadores de investigación de las EETH. Años 1996-2021. Comunidad Valenciana.

Pruebas diagnósticas y de clasificación realizadas																
Año diagnóstico	Casos	Proteína		Polimorfismo		Mutación gen		EEG	%	RM	%	TAC	%	Casos Fallecidos	Necropsia	%
		14.3.3	%	codón 129	%	PRPN	%									
1996	7	4	57,1%	0	0,0%	0	0,0%	5	71,4%	1	14,3%	3	42,9%	6	2	33,3%
1997	5	5	100,0%	3	60,0%	3	60,0%	5	100,0%	2	40,0%	5	100,0%	5	2	40,0%
1998	12	12	100,0%	7	58,3%	7	58,3%	11	91,7%	6	50,0%	9	75,0%	10	7	70,0%
1999	11	11	100,0%	5	45,5%	5	45,5%	11	100,0%	5	45,5%	10	90,9%	8	5	62,5%
2000	10	9	90,0%	5	50,0%	5	50,0%	10	100,0%	9	90,0%	8	80,0%	9	7	77,8%
2001	12	11	91,7%	8	66,7%	8	66,7%	11	91,7%	9	75,0%	8	66,7%	11	7	63,6%
2002	13	13	100,0%	11	84,6%	11	84,6%	13	100,0%	12	92,3%	9	69,2%	9	6	66,7%
2003	16	16	100,0%	13	81,3%	13	81,3%	15	93,8%	13	81,3%	12	75,0%	13	7	53,8%
2004	10	9	90,0%	10	100,0%	10	100,0%	10	100,0%	8	80,0%	8	80,0%	9	6	66,7%
2005	8	8	100,0%	6	75,0%	6	75,0%	7	87,5%	7	87,5%	7	87,5%	6	3	50,0%
2006	6	6	100,0%	5	83,3%	5	83,3%	6	100,0%	5	83,3%	3	50,0%	6	3	50,0%
2007	21	20	95,2%	17	81,0%	17	81,0%	20	95,2%	18	85,7%	18	85,7%	20	13	65,0%
2008	16	16	100,0%	12	75,0%	12	75,0%	15	93,8%	14	87,5%	13	81,3%	16	11	68,8%
2009	11	11	100,0%	11	100,0%	11	100,0%	10	90,9%	10	90,9%	8	72,7%	10	5	50,0%
2010	22	20	90,9%	17	77,3%	17	77,3%	21	95,5%	19	86,4%	16	72,7%	19	11	57,9%
2011	13	13	100,0%	11	84,6%	11	84,6%	13	100,0%	12	92,3%	11	84,6%	11	6	54,5%
2012	19	17	89,5%	15	78,9%	15	78,9%	18	94,7%	19	100,0%	16	84,2%	14	7	50,0%
2013	20	19	95,0%	16	80,0%	16	80,0%	18	90,0%	17	85,0%	17	85,0%	15	5	33,3%
2014	25	23	92,0%	20	82,6%	20	82,6%	25	100,0%	23	91,3%	23	91,3%	18	5	41,7%
2015	18	15	83,3%	9	50,0%	9	50,0%	16	88,9%	17	94,4%	16	88,9%	12	6	60,0%
2016	24	21	87,5%	12	50,0%	12	50,0%	24	100,0%	22	91,7%	21	87,5%	17	7	41,2%
2017	18	16	88,2%	12	70,6%	12	70,6%	17	94,1%	18	100,0%	14	76,5%	17	5	35,7%
2018	9	9	100,0%	7	77,8%	7	77,8%	9	100,0%	9	100,0%	8	88,9%	8	2	25,0%
2019	9	9	100,0%	9	100,0%	9	100,0%	9	100,0%	9	100,0%	7	77,8%	9	2	22,2%
2020	10	9	90,0%	7	70,0%	7	70,0%	9	90,0%	10	100,0%	9	90,0%	9	1	11,1%
2021	13	11	84,6%	8	61,5%	8	61,5%	13	100,0%	13	100,0%	9	69,2%	10	0	0,0%
1996-2021	358	333	93,0%	256	71,5%	256	71,5%	341	95,3%	307	85,8%	288	80,4%	297	141	47,5%

Conclusiones

Desde 1993 hasta 2021 se han investigado un total de 379 sospechas de EETH de las cuales 255 casos fueron clasificados como EETH. Todos han correspondido a ECJ. No se han detectado casos de Síndrome de Gerstman Straussler Scheinker (GSS) ni de variante de ECJ (vECJ).

Las notificaciones de casos del periodo proceden de 29 hospitales públicos, 8 privados, una consulta privada y tres centros de otra comunidad autónoma.

El hecho de que los resultados genéticos no modifiquen la práctica clínica dificulta la realización de estas pruebas, observándose un descenso en los últimos años y por tanto una peor la clasificación etiológica.

En 2021 no se realizó ninguna necropsia para el estudio anatomopatológico *post mortem*, y en el año 2020 sólo se realizó en un caso que fue confirmado. La realización de necropsias conlleva múltiples dificultades lo que debilita la clasificación definitiva diagnóstica.

