



**VIGILANCIA DE LAS ENCEFALOPATÍAS
ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS
(EETH)
EN LA COMUNITAT VALENCIANA**

GUÍA PARA LA CUMPLIMENTACIÓN DE LA ENCUESTA EPIDEMIOLÓGICA

Revisión de julio 2011



ÍNDICE

	Página
Introducción.-.....	2
A. Declarante.-.....	3
B. Filiación del enfermo.-.....	3
C. Manifestaciones clínico-neurológicas.-.....	3
D. Datos genéticos.-.....	3
E. Electroencefalograma (EEG).....	3
Interpretación.....	4
Notas preliminares.-.....	4
Notas técnicas.-.....	4
Criterios OMS (Steinhoff y Knight).-.....	4
F. Líquido cefalorraquídeo (LCR).-.....	4
G. Resonancia magnética (RM).-.....	5
H. Tomografía axial computerizada (TAC).-.....	5
I. Datos anatomopatológicos.-.....	5
J. Fallecimiento y otros aspectos diagnósticos.-.....	5
K. Clasificación del diagnóstico.-.....	5
Criterios clínicos diagnósticos de Enfermedad de Creutzfeldt –Jakob (OMS).....	5
Criterios de clasificación para EETHs – Enero 2011	6
1.-Enfermedad de Creutzfeldt –Jakob esporádica	6
2.-Enfermedad de Creutzfeldt –Jakob transmitida accidentalmente	6
3.-Variante de la enfermedad de Creutzfeldt –Jakob	7
4.-Encefalopatía espongiiforme transmisible genéticamente determinada.....	7
5.-Insomnio familiar letal.....	8
6.-Síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker	8
L. Factores de riesgo y/o de interés en salud pública.-.....	8
L1. Factores de riesgo iatrogénico.....	8
L2. Factores de riesgo ocupacional.....	8
L3. Factores de riesgo familiar.....	8
L4. Otros factores de interés.....	8
M. Comentarios adicionales.-.....	8
Encuesta epidemiológica de EETH.	9

INTRODUCCIÓN

Esta guía es una actualización de la utilizada desde 1995, reformada en 1998. En este momento la vigilancia epidemiológica de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) se asienta sobre objetivos claros y una organización amplia - en conexión con la red internacional de vigilancia de las Encefalopatías Espongiformes Transmisibles Humanas (EETHs)- ya que existen:

- 1) una descripción de la variante de la ECJ (vECJ) sobre más de un centenar de casos;
- 2) una prueba de alto valor diagnóstico: detección de proteína 14-3-3 en LCR;
- 3) criterios diagnósticos de probabilidad para ECJ y vECJ (denominados "Criterios de la OMS"), así como criterios para diagnóstico de algunas EETHs de etiología familiar;
- 4) una investigación sobre nuevos objetivos de vigilancia de la ECJ esporádica, relacionados con aspectos genéticos; y
- 5) un grupo clínico-epidemiológico español de vigilancia de las EETHs con implantación en cada comunidad autónoma.

Todo ello supone un avance considerable en el conocimiento de la situación en nuestro país y la posibilidad de colaboración con otros países, pero demanda la recogida adecuada –en cantidad y calidad– de datos.

Según consta en la Orden Ministerial de 21 de febrero de 2001 por la que se regula la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica, la notificación de caso debe hacerse de forma obligatoria cuando se diagnostique un caso sospechoso de EETH. Ante la sospecha de un caso de EETH, el clínico responsable del caso lo notificará a la Unidad de Vigilancia Epidemiológica de su Comunidad, utilizando un cuestionario unitario y homogéneo, remitiéndose desde ésta una copia del mismo al Registro del Centro Nacional de Epidemiología (CNE). El CNE actúa de Centro de Referencia para la Vigilancia de las EETH a nivel estatal. Este cuestionario corresponde al actual "formulario de declaración de caso" habiéndose adaptado esta Guía a su formato actual.

En cada Comunidad Autónoma existen desde 1995 un coordinador clínico y un coordinador epidemiológico responsables, designados por la correspondiente Consejería. La función del coordinador clínico es proporcionar ante requerimiento del clínico notificante apoyo diagnóstico y asesoría en todos los temas relacionados con la enfermedad. El coordinador epidemiológico tiene la responsabilidad de coordinar toda la actividad de vigilancia dentro de cada Comunidad recogiendo la información actualizada pertinente a cada caso durante su seguimiento, gestionar el registro de su Comunidad y mantener contacto con el coordinador clínico y el CNE. Cada coordinador epidemiológico comunica al CNE datos sobre nuevos casos o actualizaciones incluyendo la pérdida en el seguimiento, con una periodicidad mínima trimestral.

Cada Comunidad Autónoma establece la forma organizativa interna de la vigilancia epidemiológica que garantice el seguimiento de casos y la comunicación evitando duplicidades y garantizando la confidencialidad del proceso. Independientemente de las alternativas que cada CA disponga para el diagnóstico de las EETH, el Instituto de Salud Carlos III (ISCIII) ha proporcionado Centros de Referencia diagnóstica (molecular, genética o morfológica) a todos los clínicos españoles. El grupo de coordinadores de cada CA, los miembros del CNE encargados del Registro y los Centros de Referencia para el Diagnóstico constituyen el Grupo de Trabajo, organismo técnico de mayor responsabilidad en la vigilancia de las EETH, coordinado por el Consejo Interterritorial.

Es misión del clínico notificante, responsable de la asistencia al caso, recoger toda la información clínica y de posibles factores de riesgo en colaboración, si es preciso, con los coordinadores de su Comunidad. En caso de fallecimiento del enfermo solicitará a los familiares la autorización para la necropsia. Con el fin de mejorar el sistema de vigilancia y evitar las pérdidas tanto en la notificación como en el seguimiento, los Centros de Referencia emiten, además del informe al clínico solicitante, una copia de dicho informe (con los resultados de las pruebas de la proteína 14-3-3, el estudio genético o el estudio anatomopatológico o molecular) al coordinador epidemiológico de la Comunidad correspondiente y al personal del Registro del Centro Nacional de Epidemiología.

El nuevo formulario de declaración de caso (2002) contiene ítems del antiguamente utilizado en nuestro país más (señalados con una "E") los del conjunto de datos para monitorización de la

enfermedad en la totalidad de países Europeos, Australia, Canadá, China e Israel. Algunos de estos datos eran compartidos a veces por ambos cuestionarios. En general, los ítems del antiguo formulario se mantienen intactos o han sido mínimamente modificados. Esta guía sustituye a la anterior, acompañante del formulario en uso desde 1998 hasta la actualidad. La cumplimentación del mismo requiere la colaboración del clínico responsable, de los familiares y, en casos excepcionales, del enfermo y del epidemiólogo.

En las respuestas, salvo indicación expresa en el cuestionario, señalar con una “x” la adecuada. Es fundamental no dejar ningún ítem sin contestar.

A cumplimentar por el Centro Nacional de Epidemiología.

En este apartado (sombreado), el declarante NO debe incluir ningún dato.

A. Declarante (persona que realiza la declaración del caso)

Ítems 1-6: Son particularmente necesarios a efectos de seguimiento.

B. Filiación del enfermo.

Ítems 7-16 : Véanse especificaciones en el cuestionario (Necesarios para la identificación del caso a efectos de Registro).

Ítem 8 – Cuando se desconozca alguno de los detalles de la fecha, poner “D”. Por ejemplo, si se desconoce el día de la fecha de nacimiento de un caso que se sabe nació en Agosto de 1947: DD/08/1947

Ítem 16 - *Actividad laboral habitual previa a la jubilación, en su caso.*

C. Manifestaciones clínico-neurológicas

Ítems 17 y 18 – Poner las fechas correspondientes.

Cuando se desconozca alguno de los detalles de la fecha, poner “D”. Por ejemplo, si se desconoce el día y mes de los primeros síntomas en un caso que se sabe inició la clínica en 1997: DD/DD/1997.

Ítems 19-20. Se refiere a las manifestaciones de la enfermedad neurológica identificable como encefalopatía espongiiforme, aunque existan otras enfermedades neurológicas concomitantes. Deben ser recogidas a partir de los datos que proporcione el médico (a ser posible, un neurólogo) que diagnostica al enfermo o sospecha la presencia de esta enfermedad. El patrón clínico tanto de comienzo como de enfermedad establecida puede no ser claro o exclusivo. En las respuestas es necesario señalar: 1) un único y predominante patrón de comienzo (ítem 19) y 2) cada una de las múltiples manifestaciones de enfermedad establecida identificadas (ítem 20). Estas últimas, aunque aparentemente redundantes, son necesarias para posteriormente (ver sección K. Clasificación del diagnóstico) aplicar los criterios diagnósticos.

D. Datos genéticos.

Item 21-24. Véanse especificaciones en el cuestionario.

En el ítem 23, describir la mutación hallada (si la respuesta en el ítem 22 fue “Sí”).

En el ítem 24, “MM” significa “homocigoto para metionina”; “MV”, heterocigoto; “VV”, homocigoto para valina.

E. Electroencefalograma (EEG)

Ítems 25-27. El factor más importante a tener en cuenta antes de la cumplimentación de estos datos es la seguridad de que los complejos periódicos típicos del EEG de la ECJ han sido correctamente identificados. Las opciones que para ello se ofrecen son varias y dependen en primer lugar de que el EEG se haya realizado en condiciones adecuadas (ver notas preliminares más abajo) y en segundo lugar de los criterios utilizados para su clasificación como típico. Lo más adecuado es que el electroencefalografista o neurólogo pueda haber aplicado los criterios

de Steinhoff y Knight (ver abajo). Si se considera adecuado se puede adjuntar una copia del fragmento del EEG que el notificante considere representativo a este formulario.

Interpretación

Notas preliminares

- En el diagnóstico de ECJ esporádico es de gran utilidad el hallazgo de un patrón periódico característico.
- Algunos casos de ECJ esporádico nunca presentan este patrón. Un resultado “negativo” no excluye el diagnóstico de ECJ.
- Una actividad de tipo periódica, aunque infrecuente, puede observarse, en otras enfermedades distintas a la ECJ (ver Tabla 1). Por ello la consideración del contexto clínico es necesaria.
- Los cambios del EEG en la ECJ puede pasar en un plazo de días del patrón de anomalías inespecíficas al más típico de la enfermedad. Por lo tanto siempre que se posible deberían realizarse registros EEG seriados.
- Si se obtiene la actividad periódica típica, no es absolutamente necesario repetir el EEG, aunque esto debería reconsiderarse si existiesen dudas clínicas acerca de otras posibles causas de este patrón EEG (tales como factores metabólicos).
- Un EEG repetidamente normal es discordante con el diagnóstico de ECJ esporádico.

Tabla 1. Procesos que pueden generar un patrón EEG similar al de la ECJ

* Enfermedad de Alzheimer	* Hiperamoniemia
* Enfermedad de cuerpos de Lewy	* Hiperparatiroidismo
* Encefalopatía de Binswanger	* Hipo e hipernatremia
* Demencia por SIDA	* Hipoglucemia
* Abscesos cerebrales, Metástasis ó infartos cerebrales múltiples	* Encefalopatía hepática
* Síndrome MELAS	* Baclofén, mianserina, metrizamida y litio a niveles tóxicos
* Encefalopatía postanóxica	* Leucoencefalopatía M. Progresiva

Notas técnicas

Deberían utilizarse:

1. Montajes bipolares incluyendo vertex.
2. Montajes referenciales incluyendo vertex con electrodos de referencia Cz.
3. Estímulos que provoquen alertamiento.
4. Siempre que sea posible debería revisarse el registro completo y como mínimo fragmentos continuos de cinco minutos de duración.

Criterios OMS (Steinhoff y Knight)

Estos criterios están basados en considerable experiencia con el EEG en ECJ pero no formalmente evaluados prospectivamente en un gran número de casos sospechosos de ECJ. Por ello, pueden requerir revisión.

- 1º - Actividad rigurosamente periódica.
 - Con una variabilidad de intervalos intercomplejo menor de 500 ms.
 - Ininterrumpida durante al menos un período de 10 segundos.
- 2º - Morfología bi- o tri- fásica de los complejos periódicos.
- 3º - La duración de la mayoría de los complejos oscila entre 100 y 600 ms.
- 4º - Los complejos periódicos pueden ser generalizados o lateralizados, pero no localizados o asíncronos.

F. Líquido cefalorraquídeo (LCR)

Ítems 28- 29. Véanse especificaciones en el cuestionario

La opción “técnicamente ininterpretable” en resultados del test de la proteína 14-3-3 incluye resultados inciertos por problemas en la técnica de obtención y/o procesamiento del LCR; por ejemplo, LCR hemático por punción lumbar traumática.

G. Resonancia magnética (RM).

Ítems 30- 35. Véanse especificaciones en el cuestionario.

H. Tomografía axial computerizada (TAC).

Item 36. Véanse especificaciones en el cuestionario.

I. Datos anatomopatológicos.

Ítems 37- 39. Véanse especificaciones en el cuestionario.

J. Fallecimiento y otros aspectos diagnósticos.

Ítem 40. El momento del fallecimiento determina la duración de la enfermedad, que es fundamental para reclasificar, por su duración superior a los dos años, los casos que cumplen criterios de probable ECJ o posible ECJ.

- Considerar como *fecha desconocida* la ausencia de datos sobre el día del fallecimiento aunque existan de mes o año del mismo –aportando, no obstante, la información disponible.

Ítem 41. En algunos países la mayoría de los notificantes no son neurólogos: el cuestionario Europeo incluye sistemáticamente una pregunta acerca del personal especializado que suele recoger datos del examen neurológico, a veces no realizable por no haberse sospechado el diagnóstico y ser establecido post-mortem. Nuestra traducción del original es libre y esta orientada hacia la estimación de la demanda de soporte por parte del notificante o la CA al sistema de vigilancia establecido en nuestro país.

Esta pregunta no debe ser interpretada como orientada a conocer si ha existido una supervisión del diagnóstico que realizó el clínico notificante.

Ítem 42. Al ser deseable la notificación temprana, es posible que los resultados de algunas pruebas (por ejemplo el análisis genético, el EEG repetido o la anatomía patológica) no estén disponibles en el momento de la notificación, no debiéndose prescindir definitivamente de esos datos. Independientemente de la posibilidad de que estos datos puedan ser comunicados al epidemiólogo de la CA encargado de la vigilancia de la ECJ, la respuesta determina un interrogante de interés para los administradores del registro nacional de la enfermedad y condiciona los cálculos de incidencia.

K. Clasificación del diagnóstico .

Ítems 43- 45. A pesar de su brevedad, la cumplimentación de esta parte del cuestionario es la que requiere un mayor esfuerzo por su carácter sintético acerca de clasificación del enfermo en dos planos, el de entidad-etología (ítem 43) y el de probabilidad (ítem 45).

El ítem 44 está diseñado teniendo en cuenta la frecuente provisionalidad del diagnóstico y la posibilidad de rectificación del mismo durante el seguimiento una vez registrado el enfermo.

Ítem 43. Se tendrán en cuenta los criterios de clasificación de la OMS o, para las entidades para las que la OMS no ha definido criterios las indicaciones abajo señaladas.

A título informativo se ofrece a continuación una síntesis de los criterios diagnósticos habitualmente utilizados

Criterios clínicos diagnósticos de ECJ (OMS)

El diagnóstico clínico de la ECJ se basa habitualmente en la combinación de demencia progresiva, mioclonias y disfunción neurológica multifocal, asociada a una actividad periódica del EEG típica.

Sin embargo, la vECJ, la mayoría de los casos iatrogénicos relacionados con la hormona del crecimiento, y hasta un 40% de los casos esporádicos no presentan el EEG característico. Esto

dificulta el diagnóstico clínico, y por tanto la vigilancia, justificando la necesidad de pruebas diagnósticas adicionales.

Los avances en el diagnóstico de la ECJ han tenido lugar en los últimos años, especialmente la prueba de la proteína 14-3-3 en LCR, que tiene una alta sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de la ECJ esporádica.

Desde el 1 de enero de 2011 se introducen criterios de clasificación de la ECJ esporádica probable referidos a la visualización de hiperseñales en caudado/putamen en la RMN del encéfalo.

CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN PARA EETHs – ENERO 2011

1.- ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT–JAKOB ESPORÁDICA (ECJe)

(A aplicar a partir de 1 de enero de 2010)

1.1 CONFIRMADA:

Confirmado mediante anatomía patológica / inmunocitoquímica

1.2 PROBABLE:

1.2.1 I + 2 de II + III o + IV

1.2.2 Posible + 14-3-3 positiva

1.3 POSIBLE:

I + 2 de II + duración < 2 años

I Demencia rápidamente progresiva

II A. Míoclonias

B. Alteraciones visuales o cerebelosas

C. Síntomas piramidales o extrapiramidales

D. Mutismo acinético

III EEG típico

IV Hiperseñal en caudado / putamen en la RMN de encéfalo

(Zerr et al, Brain 2009:132;2659-2668)

2.- ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT–JAKOB TRANSMITIDA ACCIDENTALMENTE*

2.1 CONFIRMADA

ECJ confirmada con factor de riesgo reconocido

2.2 PROBABLE

Síndrome cerebeloso progresivo en un receptor de hormona hipofisaria humana
ó

ECJ probable con un factor de riesgo reconocido

* Criterios actualmente en revisión

3.- VARIANTE DE LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT –JAKOB

(Mod. Edimburgo, Mayo 2001)

- I A Trastorno neuropsiquiátrico progresivo
- B Duración de la enfermedad > 6 meses
- C Las investigaciones rutinarias no sugieren un diagnóstico alternativo
- D No historia de potencial exposición iatrógena
- E No evidencia de encefalopatía espongiiforme transmisible humana familiar
- II A Síntomas psiquiátricos precoces^a
- B Síntomas sensitivos dolorosos persistentes^b
- C Ataxia
- D Mioclonías o corea o distonía
- E Demencia
- III A El EEG no muestra el patrón típico de la ECJ esporádica^c
(o no se ha realizado EEG)
- B Hiperseñal bilateral en pulvinar en la RM
- IV A Biopsia de amígdala positiva^d

3.1 CONFIRMADA IA y confirmación neuropatológica de vECJ^e

3.2 PROBABLE I y 4/5 de II y IIIA y IIIB

ó
I y IVA^d

3.3 POSIBLE I y 4/5 de II y IIIA

^a depresión, ansiedad, apatía, aislamiento, delirio

^b incluye dolor franco y/o disestesias

^c complejos periódicos trifásicos generalizados a frecuencia aproximada de 1/seg.

^d no se recomienda biopsia de amígdala rutinaria ni en casos con patrón EEG típico de ECJ esporádica, pero puede ser útil en casos sospechosos en los que el cuadro clínico sea compatible con vECJ y la RM no muestre hiperseñal bilateral en pulvinar

^e cambios espongiiformes y abundante depósito de PrP con placas floridas en cerebro y cerebelo

4.- ENCEFALOPATÍA ESPONGIFORME TRANSMISIBLE GENÉTICAMENTE DETERMINADA*

4.1 CONFIRMADA

EET neuropatológicamente confirmada

y

EET Confirmada o Probable en un familiar de 1^{er} grado y/o mutación específica de la enfermedad en el gen PRNP

4.2 PROBABLE

Trastorno neuropsiquiátrico progresivo y mutación específica de la enfermedad en el gen PRNP

ó

EET Probable y EET Confirmada o Probable en un familiar de 1er grado y/o mutación específica de la enfermedad en el gen PRNP

* Criterios actualmente en revisión

5.- INSOMNIO FAMILIAR LETAL (IFL)

Cuadro familiar de trastornos vegetativos y del sueño, en portadores de mutaciones específicas que progresa hasta el fallecimiento. En el examen neuropatológico se encuentran, fundamentalmente, degeneración talámica con pérdida neuronal y mínima espongiosis.

6.- SÍNDROME DE GERSTMANN-STRÄUSSLER-SCHEINKER (SGSS).

Ataxia progresiva y demencia terminal, familiar, con herencia autosómica dominante y con mutaciones específicas, de duración clínica variable (habitualmente, de 2 a 10 años).

L. Factores de riesgo y/o de interés en salud pública

Ítems 46- 62. Véanse especificaciones en el cuestionario.

Una característica de la serie de preguntas sobre factores de riesgo es la desigual importancia a efectos de considerar la adscripción causal de caso. Algunos de los apartados relacionados con la posible iatrogenia (por ejemplo los relativos a implantes de dura o recepción de hormonas de origen humano) son fundamentales. Otros (como los relativos a transfusiones o donación de sangre) no son utilizados en el mismo sentido. Las exposiciones ocupacionales no están consideradas como de riesgo primario pero en el contexto actual es importante su filiación, aún siendo grosera, como medida de exposición.

L1.- Factores de Riesgo Iatrogénico

Ítems 46-51. Véanse especificaciones en el cuestionario.

Item 51.- La información específica de las transfusiones recibidas es una información solicitada por la Comisión Nacional de Hematología y Hemoterapia.

L2.- Factores de Riesgo Ocupacional

Ítems 52-53. Véanse especificaciones en el cuestionario.

En el apartado de **exposición ocupacional a pacientes o tejidos humanos**), en caso de posibles diferentes respuestas se especificará la situación, evitando la codificación. En ese caso, se consignará el número total de años de exposición en la casilla *ad hoc*.

En el apartado de **exposición ocupacional a animales o productos de animales**, se especifican una serie de profesiones. En caso de superposición o cambio en el tiempo, se especificará brevemente incluyendo en el cómputo de años la totalidad de los mismos.

L3.- Factores de Riesgo Familiar

Ítems 54-56. Véanse especificaciones en el cuestionario.

La presencia de Ítems aparentemente repetidos como los 54-56, relativos a antecedentes familiares se debe a su contenido en formularios anteriores y al interés en no perder la continuidad de la información obtenida ni modificar el contexto en el que se recoge.

L4.- Otros Factores de Interés

Ítems 57-62. Véanse especificaciones en el cuestionario.

Item 57.- La información específica de las donaciones es una información solicitada por la Comisión Nacional de Hematología y Hemoterapia. Nacional de Hematología y Hemoterapia.

En el apartado de **exposición no ocupacional a animales o tejidos animales** (item 60) se deberían incluir los contactos habituales (más de una vez al mes) con vacas, ovejas, caballos, animales domésticos, cerdos, animales de piel utilizable, roedores, ciervos, etc.

Algunos estudios consultados consideran otro potencial factor de riesgo (item 62) el consumo de vísceras de animales como sesos u ojos más de una vez cada tres meses.

M. Comentarios adicionales

Espacio para introducir comentarios acerca del caso que completen la información en aspectos de interés o relacionados con el seguimiento.

ENCUESTA EPIDEMIOLÓGICA DE ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS (EETH)

CONSULTAR LA GUÍA PARA LA DECLARACIÓN DE CASO

(Revisión de enero 2011)

A CUMPLIMENTAR EN EL CENTRO NACIONAL DE EPIDEMIOLOGÍA

Fecha de Notificación	/	/			Nº Identificación Registro						
	Día	mes	año								
CA	___	Nº Caso CA	___		Nº Identificación Europeo						

A.- DECLARANTE

(1) Nombre y Apellidos:	(3) Hospital	(4) Teléfono
(2) Servicio:	(6) Provincia	
(5) Municipio		

B.- FILIACIÓN DEL ENFERMO

E(7) Apellidos 1º	2º	Nombre
E(8) Fecha de nacimiento:	/ /	E(9) Sexo: Varón <input type="checkbox"/> Mujer <input type="checkbox"/>
(D = desconocido)	día mes año	
(10) Dirección de residencia habitual		
(11) Municipio	Provincia	C.P.
(12) Teléfono de contacto		
E(13) País de nacimiento		
E(14) País de residencia al comienzo de la enfermedad		
(15) Provincia española de residencia al comienzo de la enfermedad		
(16) Actividad laboral habitual más reciente		

E = Pregunta de la encuesta internacional (EUROCJD, NEUROCID)

C.- MANIFESTACIONES CLÍNICO-NEUROLÓGICAS

E(17) Fecha primeros síntomas	/	/	día	mes	año	(D = Desconocido)
(18) Fecha diagnóstico clínico	/	/	día	mes	año	(D = Desconocido)
E(19) PATRÓN CLÍNICO DE COMIENZO (elegir predominante)	<input type="checkbox"/>	Demencia rápidamente progresiva	<input type="checkbox"/>	Heidenhain	<input type="checkbox"/>	Perfil vascular
	<input type="checkbox"/>	Demencia progresiva	<input type="checkbox"/>	Extrapiramidal	<input type="checkbox"/>	No conocido
	<input type="checkbox"/>	Sólo psiquiátrica	<input type="checkbox"/>	Signos extrapiramidales	<input type="checkbox"/>	
	<input type="checkbox"/>	Sólo cerebelosa	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	
(20) MANIFESTACIONES CLÍNICAS (C)	<input type="checkbox"/>	Cuadro neuropsiquiátrico	<input type="checkbox"/>	Signos piramidales (C)	<input type="checkbox"/>	Mutismo acinético (D)
(señalar todas las que aparezcan)	<input type="checkbox"/>	Demencia	<input type="checkbox"/>	Alt. visual/oculomotor (B)	<input type="checkbox"/>	Otros (especificar)
Criterio de sospecha	<input type="checkbox"/>	Trastorno sensorial doloroso persistente	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	
Al menos 2 de:	<input type="checkbox"/>	Alt. cerebelosa/ Ataxia (B)	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	
A. Míoclonías	<input type="checkbox"/>	Míoclonías (A)	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	
B. Alteraciones visuales o cerebelosas	<input type="checkbox"/>	Distonia	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	
C. Síntomas piramidales o extrapiramidales	<input type="checkbox"/>	Corea	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	
D. Mutismo acinético	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	



D.- DATOS GENÉTICOS

(21) ¿Se ha identificado al menos 1 caso de ECJ definitivo o probable en familiar consanguíneo de **primer grado**?

No Si No consta

E(22) Mutación PRNP específica de enfermedad

No Si Resultado pendiente Test no realizado

E(23) Descripción de la mutación PRNP _____

E(24) Polimorfismo del codón 129

MM MV VV

Resultado pendiente Test no realizado

E.- ELECTROENCEFALOGRAMA (EEG) (ver guía, sección E)

E(25) ¿EEG Típico? No Si No realizado No consta

E(26) Datos disponibles para la clasificación del EEG:

Informe Hospital de origen EEG visto por el personal de vigilancia EEG no realizado

E(27) Criterios de interpretación de EEG:

Criterios OMS Otros criterios EEG no revisado EEG no realizado No consta

F.- LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR)

(28) LCR Normal (Células, proteínas, glucosa) No Si No realizado No consta

E(29) ¿Hay proteína 14-3-3 en LCR? No Si No realizado No consta

Resultado dudoso Técnicamente ininterpretable

Resultado pendiente

G.- RESONANCIA MAGNÉTICA (RM)

E(30) Hallazgos en RM: RM normal RM patológica RM no realizada

E(31) Informe de RM a cargo de: Hospital de origen Personal de vigilancia No consta

E(32) Anomalías inespecíficas en RM: No Si No consta

E(33) Atrofia en RM: No Si No consta

E(34) Hiperseñal en caudado y putamen en RM: No Si No consta

E(35) Hiperseñal en tálamo posterior mayor que en otras áreas en RM:

No Si No consta

Si afirmativo, especifique si clara hiperseñal bilateral en pulvinares No Si

H.- TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA (TAC)

(36) TAC normal TAC patológica TAC no realizada No consta

Si la TAC es patológica, especifique:



I.- DATOS ANATOMOPATOLÓGI COS

(37) Biopsia Amigdalal: No realizada Realizada No consta

Si realizada: Inmunohistoquímica: Negativa Positiva No concluyente No consta

Western Blot para PrP Negativo Positivo No concluyente No consta

(38) Biopsia Cerebral No realizada Realizada No consta

Si realizada: Técnicas convencionales Negativa Positiva No concluyente No consta

Inmunohistoquímica Negativa Positiva No concluyente No consta

Western Blot para PrP Negativa Positiva No concluyente No consta

(39) Estudio Postmortem: No realizado Realizado No consta

Si realizado: Limitado a cavidad craneal Extendido

Principales zonas anatómicas de afectación ((gliosis, pérdida neuronal, espongirosis) según informe (especificar)

Técnicas convencionales Negativa Positiva No concluyente No consta

Confirmación Inmunohistoquímica Negativa Positiva No concluyente No consta

Confirmación Western blot para PrP Negativa Positiva No concluyente No consta

Si es positiva especifíquese patrón de glicoformas:

Tipo1 Tipo 2 Tipo 3 Tipo 4 Otro

J.- FALLECIMIENTO Y OTROS ASPECTOS DIAGNÓSTICOS

E(40) ¿Ha fallecido? No Si No consta

A respuesta afirmativa especificar: Fecha de muerte: / /
 día mes año

Fecha Desconocida:

E(41) ¿Ha sido visitado el enfermo en vida por el coordinador clínico de la CA o por personal de vigilancia?

No Si No consta

(42) ¿Pendiente de algunos resultados para la clasificación diagnóstica definitiva? No Si

K.- CLASIFICACIÓN DEL DIAGNÓSTICO (ver guía, sección K)

E(43) Clasificación clínico-etiológica: ECJ Esporádica ECJ Familiar

ECJ Yatrogénica Variante ECJ

SGS IFL

No consta

E(44) Durante el seguimiento, ¿se excluyen los anteriores diagnósticos? No Si

Si afirmativo, especifique el nuevo:

E(45) Clasificación de probabilidad según criterios diagnósticos para ECJ

Confirmada Probable Posible

No ECJ No consta



L- FACTORES DE RIESGO Y / O DE INTERÉS EN SALUD PÚBLICA

L1.- FACTORES DE RIESGO YATROGÉNICO:

- (46) Implante biológico de duramadre No Si No Consta Año:
- (47) Otros implantes biológicos No Si No Consta Año:
 Si afirmativo, especificar tipo
- (48) Intervenciones o tratamientos con agujas. (Punción lumbar, EMG, Acupuntura, tatuajes, etc.)
 No Si No Consta Año:
 Si afirmativo, especificar
- (49) ¿Cuántas veces ha sido operado en los últimos diez años?
- (50) Receptor de hormonas biológicas. No Si No Consta
 Si afirmativo, especificar
 Año de la primera administración
- (51) ¿Ha recibido transfusiones de sangre y/o hemoderivados? No Si No Consta ¿Cuántas?:
 En caso de respuesta afirmativa:
 Centro Hospitalario donde fue transfundido:
 Fecha de transfusión: / / (día / mes / año)
 Componente transfundido: Sangre Total Plasma Plaquetas Hematies

L2.- FACTORES DE RIESGO OCUPACIONAL:

- (52) ¿Ha ejercido ocupación que implique exposición a pacientes o tejidos humanos?
 No Si No Consta
 En caso afirmativo: -Especifique código: -Número de años expuesto
 (1=Medicina, 2=Cirugía, 3=Anatomía patológica, 4=Odontología, 5=DUE/ATS, 6=Auxiliar de clínica hospitalaria, 7=Auxiliar de Atención Primaria, 8=Auxiliar de odontología, 9=Trabajador de ambulancia, 10=Fisioterapeuta, 11=Trabajador de laboratorio clínico, farmacéutico o de investigación, 12=Personal auxiliar (celador..), 13=Otro, Especifique)
 Si otro, especifique
- (53) Exposición ocupacional a animales o tejidos de animales
 No Si No Consta
 En caso afirmativo: -Especifique código: -Número de años expuesto
 (1=Ganadero, 2=Cazador, 3=Veterinario, 4=Taxidermista, 5=Criador de perros, 6=Matarife, 7=Procesador de carne o comida, 8=Carnicero, 9=Trabajador del cuero o animales de piel utilizable, 10=Otro, especifique)
 Si otro, especifique

L3.- FACTORES DE RIESGO FAMILIAR:

- (54) Antecedentes familiares de ECJ No Si No Consta Parentesco
- (55) Antecedentes familiares de demencia No Si No Consta Parentesco
- (56) Antecedentes familiares de Parkinson No Si No Consta Parentesco



L4.- OTROS FACTORES DE INTERÉS:

(57) ¿Ha sido donante de sangre? No Si No Consta Año/s:

En caso de respuesta afirmativa:

Fecha de la donación Centro donde pudo donar

(58) ¿Ha sufrido algún traumatismo craneal con pérdida de conciencia en los últimos 10 años?

No Si No Consta

(59) ¿Ha sufrido alguna mordedura de animal en los últimos 10 años? No Si No Consta

(60) Exposición NO ocupacional a animales o tejidos animales

No Si No Consta

En caso afirmativo especifique:

Número de años expuesto:

(61) Estancia en Reino Unido acumulada mayor de 6 meses entre 1985 –1996 No Si No Consta

(62) Otros factores de riesgo que considere de interés (consumo de vísceras, ojos, sesos, etc.)

No Si No Consta

En caso afirmativo especifique

M.- COMENTARIOS ADICIONALES

INVESTIGACIÓN EPIDEMIOLÓGICA

-Centro de Salud Pública responsable:
-Epidemiólogo /a responsable:
-Fecha de inicio de la investigación epidemiológica: