

# **ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS (E.E.T.H.)**

**Comunidad Autónoma de Aragón.**

***Actualización DICIEMBRE 2013.***

**DISTRIBUCIÓN EN ARAGÓN Y ESPAÑA DE LAS ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS (EETH)**  
**(y Enfermedad de Creutzfeldt Jakob –ECJ-).**

Hasta final de 2013, la notificación de casos en Aragón es la siguiente (según la fecha de inicio de síntomas):

Año	Declaración de casos	Casos confirmados de ECJ	Casos probables de ECJ	Casos posibles de ECJ	Otras E.E.T.H.	Casos NO de E.E.T.H. Con autopsia	Casos NO de E.E.T.H. Sin autopsia
1995	1		1				
1996							
1997	5		4				1
1998	4		3				1
1999	1						1
2000	3	1	2				
2001	4	1	1		1 (IFL) <sup>a</sup>		1
2002							
2003	2	2					
2004							
2005	5	3				1	1
2006	1	1					
2007	3	1	1				1
2008	5	3				1	1
2009	4	2				2	
2010	4	1	2 <sup>b</sup>			1	
2011	4	2	1 <sup>c</sup>				1 <sup>d</sup>
2012	4	2 <sup>e</sup>	1 <sup>f</sup>				1 <sup>g</sup>
2013	2		2 <sup>h</sup>				

<b>Tot</b>	<b>52</b>	<b>19</b>	<b>18</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>5</b>	<b>9</b>
		<b>38</b>					
		<b>Total EETH confirmados/probables/posibles</b>					
		<b>37</b>					
		<b>Total ECJ confirmados/probables/posibles</b>					
						<b>14</b>	

**NOTAS:** \*Ninguno de los casos se trató de Variante de Enf. de Creutzfeldt-Jakob (vECJ).

- a. El caso de Insomnio Familiar Letal (IFL) fue confirmado con autopsia clínica.
- b. En uno de los dos casos la autopsia clínica no fue autorizada y en el otro caso la autopsia clínica no fue propuesta por las características del caso.
- c. La autopsia clínica no fue autorizada.
- d. La autopsia clínica no fue propuesta por las características del caso.
- e. Uno de los casos está clasificado como iatrogénico por factor de riesgo personal en 1988.
- f. La autopsia clínica no fue autorizada.
- g. La autopsia clínica no fue autorizada.
- h. Uno de los casos es de tipo genético o familiar (La autopsia clínica no fue autorizada). El otro caso no ha fallecido a fecha de hoy.

\*Entre otros casos en los que el diagnóstico finalmente no fue EETH destacan, 1 Neuroborreliosis (1999) y 1 Mieloma (2001), 1 Encefalopatía hipóxica y 1 Encefalopatía herpética (2008), 1 Enfermedad de Alzheimer y 1 Enfermedad Vascul ar Cerebral (2009), 1 Enfermedad de Parkinson (2010).

La provincia de referencia de los casos de ECJ era la siguiente:

ProvinciaRef	Confirmada	Probable	Posible	TOTAL
Huesca	4	1		5
Teruel		1		1
Zaragoza	15	16		31
TOTAL	19	18		37

(La provincia de referencia de 1 caso IFL fue Zaragoza).

### DISTRIBUCIÓN DE CASOS EN ESPAÑA.

La distribución de casos de EETH en España es la siguiente (datos del Registro Nacional / Centro Nacional de Epidemiología):

Casos notificados (Declaraciones)	1.609	No casos	268				
		ECJ	1.275	Esporádico	1.200	Confirmado	641
						Probable	485
						Posible	74
				Familiar	68		
				Yatrogénico*	7		
			vECJ	5			
		IFL	58				
		GSS*	3				

\*ECJ: Enfermedad de Creutzfeldt Jakob.

\*Los 7 casos yatrogénicos fueron producidos por injertos de duramadre.

\*vECJ: Variante de la ECJ.

\*IFL: Insomnio Familiar Letal

\*GSS: Síndrome de Gertsman-Straüssler-Sheinke

### DISTRIBUCIÓN MUNDIAL DE LOS CASOS DE vECJ (Datos EuroCJD pendientes de actualización)

	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	Vivos	TOTAL
UK	3	10	10	18	15	28	20	17	18	9	5	5	5	1	3	3	4	174
France		1				1	1	3		2	6	6	3		2		0	25
Ireland					1						2	1						4
Italy									1								1	2
USA										1		2						3
Canada								1										1
Saudi Arabia																1		1
Japan										1								1
Netherlands											1	1		1				3
Portugal													1		1			2
Spain											1		1	2	1			5
<b>TOTAL</b>	<b>3</b>	<b>11</b>	<b>10</b>	<b>18</b>	<b>16</b>	<b>29</b>	<b>21</b>	<b>21</b>	<b>19</b>	<b>13</b>	<b>15</b>	<b>15</b>	<b>10</b>	<b>4</b>	<b>7</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	<b>221</b>