

## VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE LAS ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS EN ANDALUCÍA (EETH) 1993-2022.

El total de casos diagnosticados de EETH (confirmados, probables o posibles) entre 1993 y 2022 es de 289 EETH, siendo 270 casos de ECJ esporádicos y 19 EETH de origen genético: 11 ECJ familiares, 5 de Insomnio Familiar Letal (IFL; un cluster de IFL en 1999 en Jaén con 2 casos y uno más relacionado en 2012), y 3 del Síndrome de GERSTMANN-STRAUSSLER-SCHEINKER (SGSS; uno declarado en 2011 en Málaga y dos declarados en 2019 en Córdoba, un cluster familiar de Lucena. Uno de estos casos de Córdoba ya falleció, y se confirma la EETH por autopsia).

El número de casos notificados de ECJ ha ido creciendo desde 1993 hasta llegar al año 2001 con 14 casos, estabilizándose a partir del año 2004 cuando empiezan a declararse entre 10 y 12 casos anuales; volviendo a alcanzarse en 2013 los 14 casos. En 2019 se alcanza un pico de declaración con 21 casos casi el doble del año anterior. Sin embargo, en 2020 la declaración se redujo a la tercera parte, declarándose solamente 7 casos. En 2021 volvió a ascender a 16 casos y en 2022 han sido 13.

Respecto a las tasas de incidencia media anuales, entre 1993 y 2022, la tasa más alta es la de Sevilla (1,35 por millón de habitantes) y Cádiz (1,32), siendo la de Andalucía de 1,10 que está dentro de lo esperado (alrededor de un caso anual por millón de habitantes). Si referimos las tasas al periodo de declaración obligatoria (2001-2022) la tasa más alta es Cádiz con 1,75 seguida de Sevilla con 1,68. Andalucía sube a 1,33.

En relación a las características de las ECJ, los datos son los siguientes:

-Respecto al tipo de diagnóstico, de los 281 casos de ECJ (esporádicos y familiares) el 27,4% de los diagnósticos son confirmados. Como diagnóstico probable se registra un 63,3% y como posible un 9,3%. El número de autopsias y la confirmación de los casos en consecuencia sigue siendo bajo. La mayor parte de las veces que no se realizan es por motivos familiares, aunque no se excluyen otros como un inadecuado o incompleto seguimiento del paciente o una estimación inadecuada de las pruebas complementarias, en especial que la positividad de la proteína 14-3-3 confirma o descarta el diagnóstico cuando no es así.

-El 59,4% de los casos acumulados son mujeres y el 40,6% hombres, manteniéndose estable la proporción.

-Los datos de edad son los siguientes:

-Edad media: 67 años

-Rango de edades: entre 35 y 90 años.

-Edad mediana: 70 años

-Intervalos de edad: el 8,7% entre 35 y 54 años; el 26,4% entre 55 y 64; el 41,8% entre 65 y 74 años y el 23,1% mayores de 74.

-El polimorfismo del codón 129 es homocigótico en el 78,8% de los casos en los que se realiza el estudio genético (en la población general son homocigotos el 40% de los casos) siendo

Metionina/Metionina el 60,7% de los homocigotos, 17,9% Valina/Valina y heterocigótico el 21,4%. En el 60% de los casos no se realiza estudio genético.

-Una mutación genética se ha detectado en el 3,9% del total de los casos, lo que significa el 9,7% de las muestras analizadas. En una tabla posterior se especifican las mutaciones encontradas en todas las EETH, destacando que aparecen 2 mutaciones que no han sido descritas relacionadas con la ECJ (Gly88ala e His96tr); las 3 mutaciones encontradas en el SGSS y las 4 del IFL son características de dichas enfermedades.

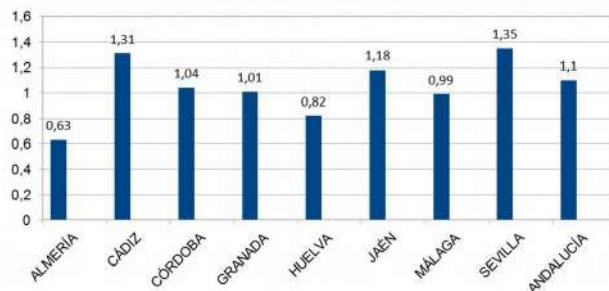
-La proteína 14-3-3 es positiva en el 59,8% de los casos, negativa en el 13,9%, hemática o técnicamente ininterpretable (no válida) el 5%, y no se realiza en el 21,3%.

-El EEG es típico en un 49% de los casos, negativo en el 42% y no se realiza la prueba en el 9% de los casos de ECJ.

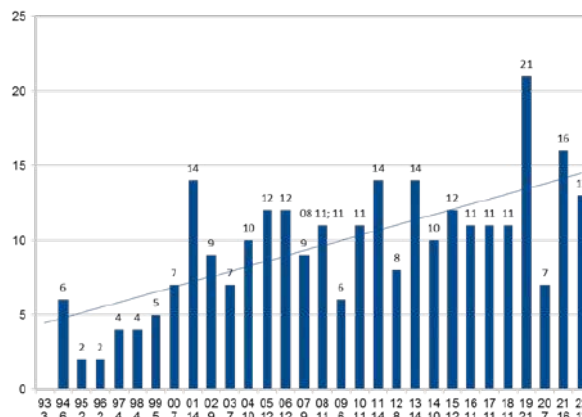
-Respecto a la Resonancia Magnética son positivas el 43,1% de los casos, negativa en el 48% y no se realiza en el 8,9%.

**Autoría:** Antonio Varo Baena. Jefe de la Sección de Epidemiología. Delegación Territorial de Salud y Consumo de Córdoba.

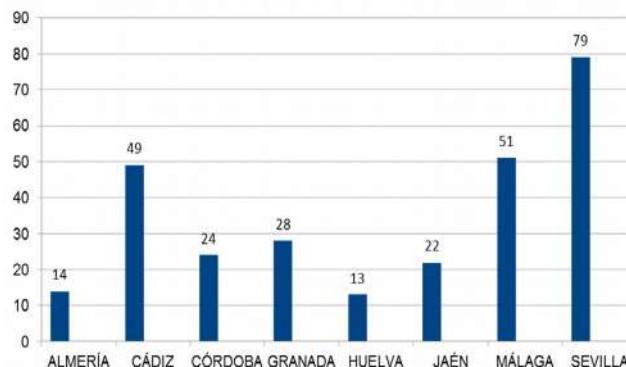
TASA MEDIA ANUAL PROVINCIAL POR MILLÓN DE HABITANTES 1993-2022



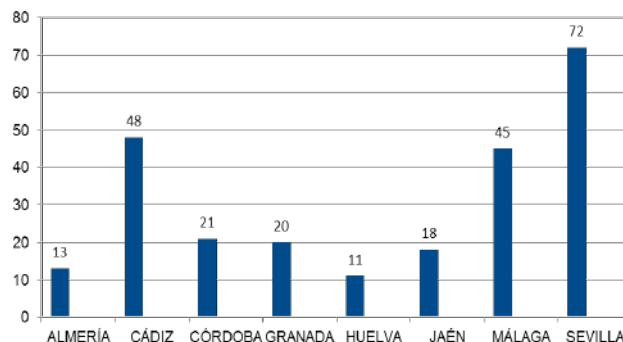
ECJ 1993-2022



NÚMERO DE CASOS DE ECJ PROVINCIALES 1993-2022

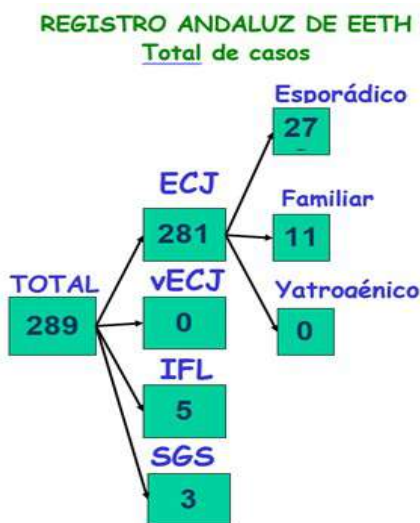


NÚMERO DE CASOS DE ECJ PROVINCIALES 2001-2022



ANEXO

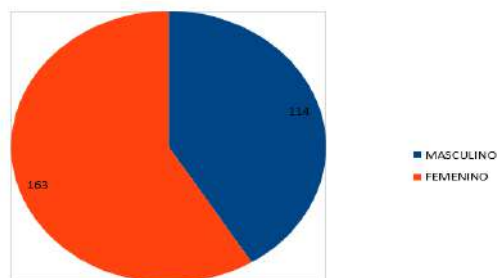
(TABLA Y GRÁFICAS REFERIDAS A LOS CASOS DE ECJ)



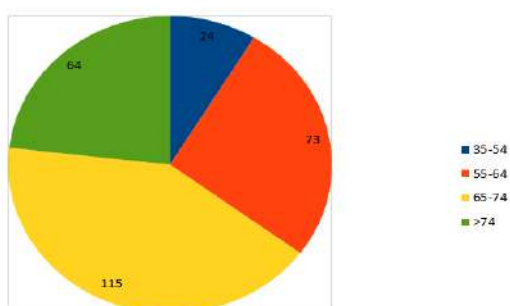
### MUTACIONES DESCRITAS

MUTACIÓN DESCRITA	NÚMERO	EETH
E200K	10	ECJ
D178N	3	ECJ
Gly88ala	1	ECJ
His96tr	1	ECJ
D178N	2	IFL
178	2	IFL
P102L	2	SGSS
A117V	1	SGSS
Total	22	

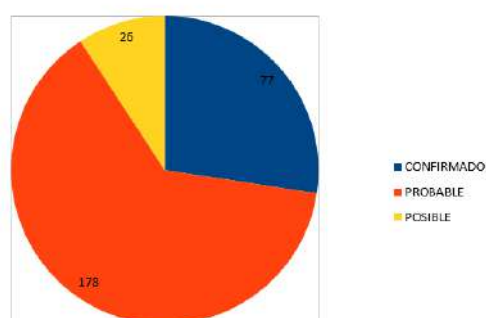
### DISTRIBUCIÓN POR SEXO



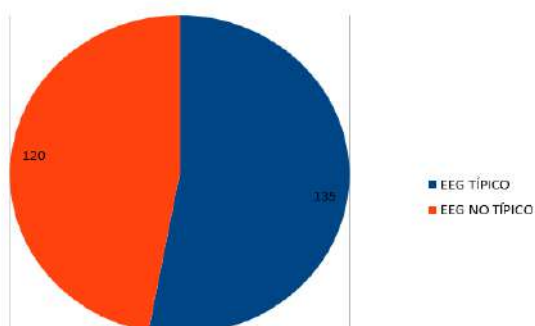
### DISTRIBUCIÓN ETARIA



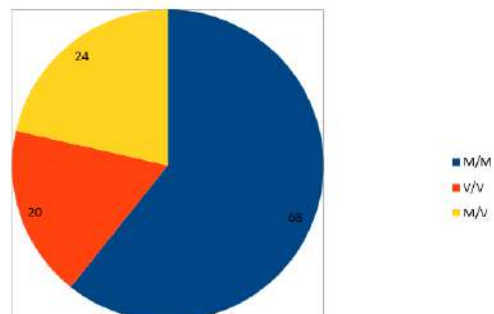
### TIPO DE DIAGNÓSTICO



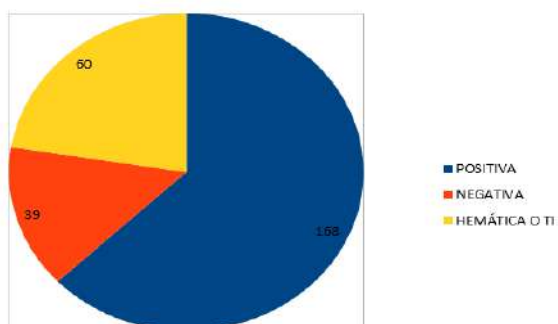
### EEG



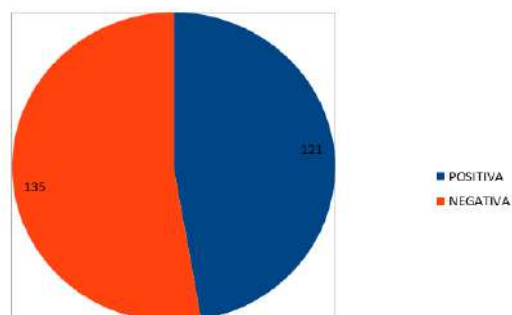
### POLIMORFISMO CODÓN 129



### PROTEÍNA 14-3-3



### RESONANCIA MAGNÉTICA



## Enlaces de interés

### COVID

#### Información de la Consejería de Salud:

Enlace

Enlace IECA

**Información del SAS.** Enlace

**Información del Ministerio de sanidad** Enlace

#### Información CCAES-CNE-RENAVE

Situación actual Enlace

Informes RENAVE Enlace

**Informe de situación OMS** Enlace

**Información ECDC** Enlace

**Cochrane Iberoamérica** Enlace

Vigilancia de Infección Respiratoria Aguda

<https://www.isciii.es/QueHacemos/Servicios/>

VigilanciaSaludPublicaRENAVE/EnfermedadesTransmisibles/  
Paginas/Temporada\_Gripe\_2022-23.aspx

–  
Viruela de los monos

[https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/  
ccayes/alertasActual/alertaMonkeypox/home.htm](https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/ccayes/alertasActual/alertaMonkeypox/home.htm)

### Tabla de EDO

Enfermedades de Declaración Obligatoria por provincias. Semana 22/2023 y acumulado desde semana 01/2023. Datos provisionales

EDO	Almería		Cádiz		Córdoba		Granada		Huelva		Jaén		Málaga		Sevilla		Andalucía	
	Sem	2023	Sem	2023	Sem	2023	Sem	2023	Sem	2023	Sem	2023	Sem	2023	Sem	2023	2022*	2023
Enf Meningoc.	0	4	0	3	1	3	0	1	0	1	0	2	1	4	0	7	12	25
Enf. Neumo. Inv.	0	25	1	60	0	19	2	45	0	13	1	14	1	90	6	131	160	397
Fiebre Q	0	1	0	10	0	0	0	2	0	1	0	3	0	8	0	13	44	38
Hepatitis A	0	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	8	0	4	29	17
Hepatitis B	3	17	0	21	0	3	0	2	0	5	0	5	0	11	0	7	106	71
Hepatitis C	1	25	0	22	0	8	1	25	0	2	0	16	1	32	1	20	171	150
Infec. Gonoc.	6	130	20	300	1	76	9	245	1	57	1	47	3	172	22	531	1064	1558
Legionelosis	0	8	0	6	0	4	0	4	0	3	1	12	2	23	0	23	54	83
Leishmaniasis	0	2	0	2	0	11	0	2	0	1	0	0	0	2	0	3	12	23
Paludismo	0	4	0	2	0	2	0	0	0	1	0	0	0	2	0	2	21	13
Parotiditis	2	11	0	10	0	11	2	20	1	1	0	5	1	10	3	26	43	94
Sífilis	2	47	3	149	2	59	5	90	0	33	1	55	2	103	6	219	547	755
Tosferina	0	1	0	4	1	4	0	2	0	0	0	0	0	3	0	4	1	18
Tuberculosis	3	50	1	28	1	6	1	25	0	22	0	2	5	44	2	78	248	255

\* Casos acumulados en el mismo periodo en 2022.