

ANEXO II. ENCUESTA EPIDEMIOLÓGICA DE ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS

DATOS DEL DECLARANTE Y DE LA DECLARACIÓN

Fecha de notificación: / / N.º Identificación Registro

CA: N.º Caso CA N.º Identificación Europeo

Nombre y Apellidos

Servicio: Hospital Teléfono

Provincia: Municipio:

DATOS DEL PACIENTE

Apellidos 1.º 2.º Nombre:

Fecha de nacimiento: / / Edad en años: Sexo: Hombre Mujer

Lugar de residencia habitual:

País: C. Autónoma:

Provincia: Municipio: Código postal:

Dirección de residencia habitual:

Teléfono de contacto:

País de nacimiento:

País de residencia del caso al inicio de la enfermedad:

Provincia española de residencia del caso al inicio de la enfermedad:

Actividad laboral habitual más reciente:

DATOS DE LA ENFERMEDAD

A) MANIFESTACIONES CLÍNICO-NEUROLÓGICAS

Fecha del caso¹: / /

Fecha de inicio de síntomas (dd-mm-aaa/mm-aaaa/aaaa): / /

Fecha de diagnóstico clínico (dd-mm-aaa/mm-aaaa/aaaa): / /

Patrón clínico de comienzo (elegir predominante):

- | | | |
|--|--|---|
| <input type="checkbox"/> Demencia rápidamente progresiva | <input type="checkbox"/> Solo cerebelosa | <input type="checkbox"/> Extrapiramidal |
| <input type="checkbox"/> Demencia progresiva | <input type="checkbox"/> Heidenhain | <input type="checkbox"/> No conocido |
| <input type="checkbox"/> Solo psiquiátrica | <input type="checkbox"/> Perfil vascular | |

Manifestaciones clínicas (señalar todas las que aparezcan):

- | | | |
|---|--|-----------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Cuadro neuropsiquiátrico | <input type="checkbox"/> Signos extrapiramidales | <input type="checkbox"/> Corea |
| <input type="checkbox"/> Demencia | <input type="checkbox"/> Signos piramidales | <input type="checkbox"/> Dystonia |
| <input type="checkbox"/> Trastorno sensorial doloroso persistente | <input type="checkbox"/> Mutismo acinético | |
| <input type="checkbox"/> Alt. visual/ oculomotor | <input type="checkbox"/> Alt. cerebelosa/ Ataxia | |
| <input type="checkbox"/> Mioclonías | <input type="checkbox"/> Otros (especificar) | |

B) DATOS GENÉTICOS

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

No Sí No consta

Mutación PRNP específica de enfermedad

No Sí Resultado pendiente Test no realizado

Descripción de la mutación PRNP:

Polimorfismo del codón 129: MM MV VV
 Resultado pendiente Test no realizado

C) ELECTROENCEFALOGRAMA (EEG)

¿EEG Típico? No Sí No realizado No consta

Datos disponibles para la clasificación del EEG:

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

Criterios de interpretación de EEG:

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

D) LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR)

LCR Normal (Células, proteínas, glucosa): No Sí No realizado No consta

¿Hay proteína 14-3-3 en LCR?: No Sí No realizado No consta

Resultado dudoso Técnicamente ininterpretable

ble

Resultado pendiente

E) RESONANCIA MAGNÉTICA (RM)

Hallazgos en RM: RM normal RM patológica RM no realizada

Informe de RM a cargo de: Hospital de origen Personal de vigilancia No consta

Anomalías inespecíficas en RM: No Sí No consta

Atrofia en RM: No Sí No consta

Hiperseñal en caudado y putamen en RM: No Sí No consta

Hiperseñal en tálamo posterior mayor que en otras áreas en RM: No Sí No consta

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

F) TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA (TAC)

TAC normal TAC patológica TAC no realizada No consta

Si la TAC es patológica, especifique:.....

G) DATOS ANATOMOPATOLÓGICOS

Biopsia Amigdalal: No realizada Realizada No consta

Si se ha realizado, especifique:

Inmunohistoquímica: Negativa Positiva No concluyente No consta

Western Blot para PrP: Negativo Positivo No concluyente No consta

Biopsia Cerebral: No realizada Realizada No consta

Si se ha realizado, especifique:

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

Estudio Postmortem: No realizado Realizado No consta

Si se ha realizado, especifique:

Limitado a cavidad craneal Extendido

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

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

Si es positiva especifíquese patrón de glicoformas:

Tipo1 Tipo 2 Tipo 3 Tipo 4 Otro

H) FALLECIMIENTO

¿Ha fallecido? No Sí No consta

En caso afirmativo especificar: **Fecha de defunción:** / /

Fecha desconocida:

Duración de la enfermedad en meses²:

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

No Sí No consta

I) LUGAR DE LA ENFERMEDAD

Lugar del caso:

País: C. Autónoma:

Provincia: Municipio:

DATOS DEL RIESGO

Factores de riesgo de transmisión accidental:

Implante biológico de duramadre: No Sí No consta Año:

Otros implantes biológicos: No Sí No consta Año:

Si afirmativo, especificar tipo

Intervenciones o tratamientos con agujas (Punción lumbar, EMG, Acupuntura, tatuajes, etc.):

No Sí No consta Año:

Si afirmativo, especificar

¿Cuántas veces ha sido operado en los últimos diez años?

Especificar intervención y año:

Receptor de hormonas biológicas: No Sí No consta

Si afirmativo, especificar

Año de la primera administración

¿Ha recibido transfusiones de sangre y/o hemoderivados? No Sí No consta

(Si afirmativo ampliar información al final de la encuesta)

Factores de riesgo ocupacional:

¿Ha ejercido ocupación que implique exposición a pacientes o tejidos humanos?

No Sí No consta

En caso afirmativo: Especifique código³ Si otro, especifique

Número de años expuesto

Exposición ocupacional a animales o tejidos de animales:

No Sí No consta

En caso afirmativo: Especifique código⁴ Si otro, especifique

Número de años expuesto

Factores de riesgo familiar:

Antecedentes familiares de ECJ No Sí No consta **Parentesco**

Antecedentes familiares de demencia No Sí No consta **Parentesco**

Antecedentes familiares de Parkinson No Sí No consta **Parentesco**

Otros factores de interés:

¿Ha sido donante de sangre? No Sí No consta

(Si afirmativo ampliar información al final de la encuesta)

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

No Sí No consta

¿Ha sufrido alguna mordedura de animal en los últimos 10 años?

No Sí No consta

Exposición NO ocupacional a animales o tejidos animales:

No Sí No consta

En caso afirmativo especifique:

Número de años expuesto:

Estancia en Reino Unido acumulada mayor de 6 meses entre 1985–1996:

No Sí No consta

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

No Sí No consta

En caso afirmativo especifique:

CATEGORIZACIÓN DEL CASO

Clasificación clínico-etiológica INICIAL:

- ECJ Esporádica
- ECJ Familiar
- ECJ Yatrogénica
- Variante ECJ
- SGS
- IFL
- No consta
- No EETH

Clasificación de probabilidad INICIAL según criterios diagnósticos para EETH:

- Confirmada
- Probable
- Posible
- No EETH
- No consta

Clasificación clínico-etiológica FINAL:

- ECJ Esporádica
- ECJ Familiar
- ECJ Yatrogénica
- Variante ECJ
- SGS
- IFL
- No consta
- No EETH

Clasificación de probabilidad FINAL según criterios diagnósticos para EETH:

- Confirmada
- Probable
- Posible

¿Pendiente de algún resultado para la clasificación diagnóstica definitiva? No Sí

Durante el seguimiento, ¿se excluyen los diagnósticos de EETH? No Sí

Si afirmativo, especifique el nuevo:

Descartado: No Sí

OBSERVACIONES Y COMENTARIOS ADICIONALES⁵

.....

.....

.....

INFORMACIÓN RECEPTOR SANGRE

CA N.º Caso CA N.º Identificación Registro

¿Ha recibido transfusiones de sangre? No Sí

Indique cuándo, dónde y componente recibido de sangre o **hemoderivados *antes del diagnóstico de la enfermedad***

Fecha de transfusión	Centro donde fue transfundido	Componente transfundido
/ /		Sangre Total <input type="checkbox"/> Plasma <input type="checkbox"/> Plaquetas <input type="checkbox"/> Hematíes
/ /		Sangre Total <input type="checkbox"/> Plasma <input type="checkbox"/> Plaquetas <input type="checkbox"/> Hematíes
/ /		Sangre Total <input type="checkbox"/> Plasma <input type="checkbox"/> Plaquetas <input type="checkbox"/> Hematíes
/ /		Sangre Total <input type="checkbox"/> Plasma <input type="checkbox"/> Plaquetas <input type="checkbox"/> Hematíes
/ /		Sangre Total <input type="checkbox"/> Plasma <input type="checkbox"/> Plaquetas <input type="checkbox"/> Hematíes

INFORMACIÓN DONANTE SANGRE

CA N.º Caso CA N.º Identificación Registro

¿Ha sido donante de Sangre? No Sí

Indique fecha y centro donde donó sangre:

Fecha de la donación	Centro donde pudo donar
/ /	
/ /	
/ /	
/ /	
/ /	

1. Fecha del caso: Es la fecha de diagnóstico clínico o la más cercana en caso de no conocerla (fecha de hospitalización, etc.)
2. Duración de la enfermedad: Se indicará la duración de la enfermedad en meses transcurridos entre la fecha de inicio de síntomas y la defunción.
3. 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.
4. 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.
5. Incluir toda la información relevante no indicada en el resto de la encuesta.