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

Fecha de nacimiento: ..... / ..... / .....**Edad en años:** .....

Sexo al nacimiento: ☐ Hombre ☐ Mujer ☐ Intersexual ☐ Desconocido

Sexo administrativo: ☐ Hombre ☐ Mujer ☐ No determinado ☐ Desconocido

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 caso [1]**:** ..... / ..... / .....

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):

☐ Demencia rápidamente progresiva ☐ Solo cerebelosa ☐ Extrapiramidal

☐ Demencia progresiva ☐ Heidenhain ☐ No conocida

☐ Solo psiquiátrica ☐ Perfil vascular

Manifestaciones clínicas (señalar todas las que aparezcan):

☐ Cuadro neuropsiátrico ☐ Signos extrapiramidal ☐ Corea

☐ Demencia ☐ Signos piramidales ☐ Distonia

☐ Trastorno sensorial doloroso persistentes ☐ Mutismo acinético
☐ Alt. Visual/oculomotor ☐ Alt. Cerebelosa/ Ataxia
☐ Mioclonías ☐ Otros (especificar)

DATOS GENÉTICOS

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

☐ No ☐ Sí ☐ No consta

Mutación PRNP específico 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

B) 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

C) 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

☐ Resultado pendiente

D) 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

Atrofi 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 Amigdalar: ☐ 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

Sí 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 meses [2]: .....

¿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: Especificar código [3]: ..... Si otro, especifique .....

Número de años expuesto .....

Exposición ocupacional a animales o tejidos de animales:

☐ No ☐ Sí ☐ No consta

En caso afirmativo: Especificar código [4] 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

Clasificación clínico-etiológica FINAL:

☐ ECJ Esporádica

☐ ECJ Familiar

Fecha de transfusión	Centro donde fue transfundido	Componente transfundido				
/ /		Sangre total ☐	Plasma ☐	Plaquetas ☐	Hematíes ☐	
/ /		Sangre total ☐	Plasma ☐	Plaquetas ☐	Hematíes ☐	☐ ECJ Yatrogénica
/ /		Sangre total ☐	Plasma ☐	Plaquetas ☐	Hematíes ☐	☐ ECJ Yatrogénica
/ /		Sangre total ☐	Plasma ☐	Plaquetas ☐	Hematíes ☐	☐ Variante ECJ
/ /		Sangre total ☐	Plasma ☐	Plaquetas ☐	Hematíes ☐	☐ Variante ECJ
						☐ SGS

☐ IFL

☐ No consta

☐ No EETH

☐ SGS

☐ IFL

☐ No consta

☐ No EETH

Clasificación de probabilidad INICIAL según criterios diagnósticos para EETH:

☐ Confirmada

☐ Probable

☐ Posible

☐ No EETH

☐ No consta

Clasificación de probabilidad FINAL

☐ 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 ADICIONALES[5]

.....

INFORMACIÓN RECEPTOR

CA..... **N.º Caso CA** **N.º** **Registro** ☐☐☐☐☐

¿Ha sido donante de Sangre? ☐ No ☐ Sí

Indique cuándo, dónde y componente recibido de sangre o hemoderivados

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 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=Anatomíapatológica, 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.