



Data de edición: xullo de 2001

Esta guía foi elaborada por:

**Del Campo Pérez, V.M.**  
**Galego Feal, P.**  
**Malvar Pintos, A.**  
**Navarro García-Balbuena, C.**  
**Robles Beyon, A.**

*Coordinadora:*  
**Mosquera Álvarez, R.**

## ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

OBXECTIVO

ALCANCE

DEFINICIÓN

DESENVOLVEMENTO DA GUÍA

1. Avaliación do risco
  - 1.1. Persoas e tecidos de risco
  - 1.2. Aplicabilidade das medidas preventivas
2. Identificación e caracterización do risco das EETH
3. Medidas de control
  - 3.1. Xenéricas
    - 3.1.1. Declaración oficial da enfermidade
    - 3.1.2. Prevención/hixiene
    - 3.1.3. Asistencia sanitaria
  - 3.2. Específicas
    - 3.2.1. Segundo a vía de entrada no sistema asistencial
      - a. Servizo de urxencias
      - b. Consulta médica e/ou de enfermería
    - 3.2.2. Algunhas situacións especiais
      - a. Probas diagnósticas
      - b. Cirurxía
      - c. Autopsia
      - d. Procedementos para a descontaminación de instrumentos e equipos
      - e. Risco ocupacional
      - f. Medidas para minimizar o risco derivado do uso de material humano

RESPONSABILIDADES

DIFUSIÓN

REVISIÓN

AVALIACIÓN

MARCO NORMATIVO

BIBLIOGRAFÍA

ANEXOS

Anexo I. Criterios diagnósticos de EETH

Anexo II. Manobras de risco

Anexo III. Diagrama do proceso EETH



## INTRODUCCIÓN

As encefalopatías esponxiformes transmisibles (EET) constitúen un grupo de enfermidades producidas por prións, que poden afectar a varias especies animais e ó home. Os prións son unhas proteínas de membrana que, por diversas circunstancias, se transformaron nunha forma anómala que produce dexeneración vacuolar (esponxiose) do tecido nervioso e morte neuronal, producindo diversas manifestacións neurolóxicas e conducindo á morte nun curto período de tempo. A presenza de proteína priónica transformada, tamén chamada PrP<sup>sc</sup>, nun organismo induce á transformación da proteína normal ou PrP<sup>c</sup> en PrP<sup>sc</sup>, polo que a enfermidade se estende de maneira imparabile. Os prións son resistentes á maioría das técnicas comúns de desinfección e esterilización<sup>1-7</sup>.

A primeira descrición dunha encefalopatía de tipo esponxiforme remóntase ó século XVIII, e fai referencia a tremeira do carneiro (scrapie). En 1920 e 1921 Creutzfeldt e Jakob describiron de forma consecutiva os primeiros casos dunha encefalopatía esponxiforme subaguda humana. En 1936, dous investigadores da Escola Veterinaria de Toulouse demostraron que a scrapie era unha enfermidade transmisible, pero o seu achado permaneceu no esquecemento. En 1968 demostrouse que a enfermidade de Creutzfeld-Jakob (ECJ), clasificada como enfermidade dexenerativa do sistema nervioso, se podía transmitir de forma experimental<sup>2,4,8</sup>.

En 1957 Gadjusek e Zigas describiron unha enfermidade semellante á ECJ nunha tribo de nativos de Nova Guinea que practicaban o canibalismo ritual, e que eles denominaron “Kuru”. Na actualidade, practicamente desapareceu ó non se realizan os ritos de antropofaxia; soamente poderían aparecer casos con período de incubación superior a 40 anos<sup>2,4,9</sup>.

En 1986 aparece en Gran Bretaña unha nova encefalopatía esponxiforme, esta vez en animais bovinos (EEB ou *enfermidade das vacas tolas*) e en 1996 descríbese unha variante humana da ECJ, inicialmente denominada nvECJ e agora vECJ, e establécese a súa posible relación coa EEB<sup>4-6,8-10</sup>.

Considéranse como encefalopatías esponxiformes transmisibles en humanos: o Kuru, a enfermidade de Gerstmann-Sträussler-Scheinker, o insomnio familiar fatal, a ECJ —esporádica, iatróxena, familiar— e a vECJ<sup>2,4,5,6,8,9</sup>.

Actualmente a encefalopatía esponxiforme bovina (EEB) constitúe un problema de patoloxía emerxente no noso país, o mesmo que noutros estados membros da Unión Europea, e xerou unha grave situación de alarma e inseguridade entre os cidadáns, a pesar de que non se describiron casos de vECJ en España<sup>1,3,5,6,8,10,11</sup>.

Polo que hoxe sabemos, as EET non se contaxian a través das secrecións externas (urina, feces, saliva, moco, suor, seme, leite), pero son transmisibles en diversas circunstancias. Así ocorre na ECJ iatróxena, transmitida pola administración da hormona de crecemento ou de gonadotrofinas obtidas de hipófise de cadáveres humanos; tras o enxerto de duramáter biolóxica ou un transplante de córnea, sempre e cando estes tecidos procedan dun cadáver coa enfermidade en período de incubación; e, finalmente, a través de instrumentos cirúrxicos ou electrodos profundos de electro-encefalografía igualmente contaminados<sup>1-3,5,9,10,12-14</sup>.

Por outra parte, aínda que a transmisión de animais dunha especie a outra, ou dos animais ó home, é difícil pola resistencia biolóxica do organismo receptor cara a un prión diferente do da propia especie (barreira de especie), nas últimas décadas producíronse diversas transmisións deste tipo. Así se demostrou a través da inoculación do tecido cerebral de pacientes mortos e de animais a outros animais de experimentación, e así ocorre no caso da vECJ, que se adquire ó inxerir alimentos que conteñen prións procedentes dun animal vacún con EEB. Sen embargo, a probabilidade de transmisión entre especies é baixa<sup>1-3,6,10,15-17</sup>.

Actualmente está ben establecido que a ECJ tamén pode producirse e herdarse de forma autosómica dominante por unha mutación no xene que codifica a proteína priónica (PRNP) que, no home, está localizado no brazo curto do cromosoma 20<sup>4,10,18,19</sup>.

Aínda que hai aspectos non esclarecidos en relación coas EETH, como o grao de protección debida á "barreira de especie", a susceptibilidade exacta dos individuos en función de certas características xenéticas, o grao de infectividade exacto e as doses infectivas dos diferentes materiais contaminados en función da vía de inoculación, a forma de diseminación dos prións no hóspede, ou a heteroxenidade clínica en función da forma priónica e das cualidades xenéticas do doente (incluíndo períodos de incubación variables). Ademais, as recomendacións preventivas xa existentes proceden, na súa meirande parte, de datos obtidos experimentalmente, xa que a incidencia é moi baixa e o período de incubación moi prolongado<sup>1-5,7,10-12,15,20,21</sup>.

A pesar de todo isto, posto que as EETH son enfermidades mortais, está xustificando recoller tódalas recomendacións teóricas cunha aplicación asumible dende o punto de vista ético e económico, nun intento razoable de reducir o mínimo os riscos de transmisión de enfermidade das persoas enfermas ás sas. Para isto, en primeiro lugar, debemos identificar quen son as persoas sobre as que hai que aplicar as medidas precautorias, e cales son os tecidos orgánicos que conteñen prións. Con eses datos poderanse definir posteriormente as intervencións e manipulacións de risco, cómo poder realiza-las dun modo seguro, e como trata-los instrumentos ou tecidos orgánicos involucrados para asegurar a destrución dos prións.

Con este fin a Dirección Xeral de Saúde Pública dentro do proxecto de minimización de riscos microbiolóxicos<sup>22</sup>, constituíu un grupo de traballo para que, trala análise da evidencia científica existente e de acordo coa experiencia dos seus membros, elaborase un documento cos criterios básicos de prevención e control das EETH que lles permita ós hospitais responder dunha maneira clara e homoxénea.

Esta Guía de recomendacións de prevención e control das EETH é complementaria da documentación informativa sobre as ditas enfermidades, elaborada baixo a coordinación da División de Asistencia Sanitaria do Sergas, para servizos hospitalarios<sup>23</sup>.

## OBXECTIVO

Proporcionar recomendacións básicas para que os hospitais establezan medidas de prevención e control que lles permitan minimizar o risco de que os traballadores, os pacientes e todo aquel que teña contacto co hospital adquiren unha enfermidade por prións.

## ALCANCE

Tódolos hospitais financiados polo Servicio Galego de Saúde con hospitalización de agudos e crónicos, así como aqueles concertados ou que pretendan concerta-la provisión de asistencia sanitaria.

Así mesmo, esta guía será de referencia para os centros e profesionais sanitarios privados da Comunidade Autónoma galega.

## DEFINICIÓNS

**Desinfección:** proceso mediante o que se destrúen os microorganismos, excepto as formas de resistencia, ou se evita o seu crecemento<sup>24,25</sup>.

**ECJ ou CJD** (Creutzfeldt-Jakob Disease): tódalas formas da enfermidade de Creutzfeldt-Jakob, excepto a variante<sup>2,10,23</sup>.

**EEB ou BSE** (Bovine Spongiform Encephalopathy): encefalopatía esponxiforme bovina. É unha encefalopatía esponxiforme transmisible que afecta ó gando vacún<sup>2,10,23</sup>.

**EETH:** encefalopatía esponxiforme transmisible humana<sup>5,23</sup>.

**Encefalopatía esponxiforme:** enfermidade cerebral fatal que aparece nos humanos e en certas especies animais, producindo vacuolización do tecido nervioso e morte das neuronas<sup>2,3,17</sup>.

**Esterilización:** procedemento físico ou químico que destrúe tódolos microorganismos presentes nun material ou equipo baixo certas condicións<sup>25</sup>.

**Exposición ocupacional:** é aquela na que o traballador, no seu posto de traballo, está exposto ó contaminante (R.D. 664/97)<sup>26</sup>.

**Manobras de risco:** enténdese por manobras de risco aqueles procedementos diagnósticos e terapéuticos (médicos ou cirúrxicos) realizados sobre persoas de risco e nas que existe algún contacto con tecidos de risco (**ver punto 1**).

**Prión:** isoforma anómala dunha proteína normal da membrana neuronal, considerada como o axente causal máis probable da EETH. Non contén ácidos nucleicos<sup>2,4</sup>.

**PrP:** proteína priónica. Hai dous tipos: PrP<sup>c</sup> —c de celular— ou PrP<sup>sen</sup> —sen de sensible— é a proteína normal, proteasa sensible; PrP<sup>sc</sup> —sc de scrapie— o PrP<sup>res</sup> —res de resistente— é a proteína patóxena, proteasa resistente<sup>2,23</sup>.

**Residuos sanitarios:** a guía de actuación para a implantación dun plan de xestión de residuos sanitarios no medio hospitalario define os residuos sanitarios como “tódolos residuos, calquera que sexa o seu estado, contidos ou non en envases, xerados polos centros sanitarios”.

A lexislación vixente (Decreto 460/1997) establece como grupo 8 da clase III, “os residuos procedentes de actividades sanitarias de pacientes afectados pola enfermidade de Creutzfeldt-Jakob ou das súas variantes, así como dos residuos anatómicos humanos de pouca entidade destes pacientes”.

A clase III refírese ós *resíduos sanitarios especiais*, que “son aqueles para os que, por representar un risco especial para a saúde laboral e pública ou para o ambiente, ou por consideracións de tipo ético ou estético, se deben observar especiais medidas de prevención, tanto na súa xestión intracentro como extracentro”<sup>27</sup>.

**vECJ ou vCJD:** variante da ECJ relacionada coa EEB<sup>2,10,23</sup>.

## DESENVOLVEMENTO DA GUÍA

### 1. Avaliación do risco

Trala revisión bibliográfica realizada, o grupo de traballo asume que existe un risco real de transmisión das EETH, directamente relacionado coas persoas e tecidos de risco. Se se realizan manobras nestas persoas e tecidos de risco existe unha alta probabilidade de transmisión destas enfermidades. Polo tanto e aínda tendo en conta as numerosas incertezas actualmente existentes, neste documento se utiliza á seguinte avaliación do risco:

#### 1.1. PERSOAS E TECIDOS DE RISCO

**1º. Pacientes de alto risco** aqueles que cumpren criterios de EETH posible, probable ou confirmada, en calquera das súas formas (Anexo I).

- 1.a. Pacientes con vECJ ou con ECJ iatróxena
- 1.b. Pacientes con calquera outra EETH

**2º. Suxeitos de risco menor**

- 2.a. Familiar de primeiro grao dun paciente con EETH familiar
- 2.b. Receptor dun enxerto de duramáter biolóxica (anterior a 1989) ou dun trasplante de córnea
- 2.c. Persoas que recibiron hormona do crecemento ou gonadotrofinas de orixe humana antes de 1989

**3º. Tecidos de risco en pacientes 1.a e 2.c**

- 3.a. Tecidos de alto risco:** encéfalo, medula espiñal, meninxes, nervio óptico, ollos, amígdalas, ganglios linfáticos, timo, bazo, intestino e placenta.
- 3.b. Tecidos de baixo risco:** líquido cefalorraquídeo (LCR), pulmón, fígado, ril, glándula suprarrenal, páncreas, nervios periféricos e craniais (excepto o óptico) e medula ósea.
- 3.c. Tecidos de risco dubidoso:** corazón, músculo esquelético, tecido adiposo, tecido xinxival, pulpa dental, tiroide, próstata, testículos, sangue.
- 3.d. Tecidos sen risco:** pel, óso (excepto medula ósea), urina, saliva, mucosas, feces, suor, leite, seme, exudados serosos.

**4º. Tecidos de risco en pacientes 1.b, 2.a e 2.b**

Encéfalo, medula espiñal, meninxes, nervio óptico, ollos e LCR.



## 1.2. APLICABILIDADE DAS MEDIDAS PREVENTIVAS

- **Pacientes de alto risco 1.a:** en tódalas manobras de risco nas que poida existir contacto con tecidos de calquera risco (3a, 3b, 3c).
- **Pacientes de alto risco 1.b e suxeitos de risco menor 2.a y 2.b:** en manobras de risco nas que exista contacto cos seus tecidos de risco (4).
- **Suxeitos de risco menor 2.c:** en manobras de risco con exposición a tecidos do grupo 3a ou ó LCR.

No anexo II recóllese na táboa a relación entre pacientes/suxeitos de risco e tecidos de risco, o que permite precisa-las manobras de risco.

## 2. Identificación e caracterización do risco das EETH

No anexo III establécese o diagrama de fluxo do proceso EETH e o esquema da árbore de decisión das medidas de prevención e control.

Para os efectos desta guía considérase inicio do proceso, e polo tanto poñerá en marcha as medidas de prevención e control nela contidas, a presenza no hospital de todo doente declarado de risco ou con antecedentes que o clasifiquen como suxeito de risco (punto 1).

No anexo I establécense os criterios diagnósticos das EETH, en base ó documento informativo elaborado baixo a coordinación da División de Asistencia Sanitaria do Sergas.

Naqueles pacientes que acudan ó sistema sanitario e que non foran declarados de risco de EETH, pero presenten síntomas compatibles, os profesionais sanitarios que os traten absteranse, sempre que sexa posible, de realizar manobras de risco, e procederán con rapidez e dilixencia a alcanza-lo diagnóstico, ben utilizando os seus coñecementos e recursos ou ben enviando o paciente ó neurólogo. Se é imprescindible realizar manobras de risco utilizarase material dun só uso, e de non ser isto posible este material deixarase en corentena ata que se confirme, ou descarte, o diagnóstico.

Ademais, estudaranse os antecedentes de risco en todos aqueles enfermos nos que se programe unha proba diagnóstica e/ou terapéutica que de ser realizada en suxeitos de risco tería a consideración de manobra de risco (neurocirurxía y cirurxía da rexión posterior do ollo).

### **3. Medidas de control**

#### **3.1. XENÉRICAS**

##### **3.1.1. DECLARACIÓN OFICIAL DA ENFERMIDADE**

- Todo diagnóstico de EETH posible ou probable (anexo I) debe ser obrigatoriamente declarada ó sistema de vixilancia epidemiolóxica de saúde pública nun prazo inferior as 48 horas.
- Nos hospitais esta declaración será realizada ó Servicio de Medicina Preventiva.

##### **3.1.2. PREVENCIÓN/HIXIENE**

- Non é necesario modifica-la relación social ou persoal das persoas de risco de EETH na comunidade.
- Non se requiren precaucións especiais para os utensilios utilizados na alimentación (pratos, vasos, etc.), a roupa (pixama ou camisón, roupa de cama), nin para outros elementos utilizados no coidado das persoas de risco de EETH como as sondas nasogástricas, tubos de aspiración ou os artigos usados no coidado da pel, etc.
- Durante a hospitalización non é necesario dispoñer dun cuarto individual, salvo que as circunstancias persoais do paciente (estado mental, enfermo terminal, etc.) ou clínicas (tuberculose, etc.) o aconsellen. Non son necesarias medidas de illamento.
- Aínda que existen evidencias experimentais de inactivación dos príons mediante algúns procedementos físicos e químicos, na medida que sexa posible débese utilizar material dun só uso na atención das persoas de risco de EETH.
- Aqueles servicios ou unidades nos que existe posibilidade de atender a persoas de risco de EETH, deben dispoñer de contedores específicos para elimina-los residuos de risco xerados na súa atención.
- É obrigatorio destruír por incineración os residuos de risco biolóxico xerados na atención a persoas de risco de EETH. O material de refugallo cortante ou punzante (como as agullas) usado durante os coidados deberá ser eliminado en contedores ríxidos, tamén mediante incineración.
- É aconsellable que tódolos hospitais dispoñan de acceso ós procedementos de esterilización para príons mediante medios físicos (autoclave de vapor), recomendados na guía de procedementos de esterilización da Dirección Xeral de Saúde Pública.

##### **3.1.3. ASISTENCIA SANITARIA**

- Na medida do posible, as persoas de risco de EETH deben ser atendidos en hospitais cando sexa necesaria a realización de probas diagnósticas ou procedementos terapéuticos que entrañen a produción de residuos de risco biolóxico. Non é preciso o desprazamento ó hospital para os demais tipos de consulta médica ou de enfermería.
- As manobras de risco en persoas de risco de EETH serán realizadas por persoal debidamente formado, con coñecemento da súa epidemioloxía, os seus mecanismos de transmisión e as medidas de precaución que hai que tomar.

- Non deben modificarse as actuacións médicas ou de enfermería que non leven consigo manobras de risco, polo que as consultas e probas non invasivas deben ser realizadas de acordo coas precaucións estándar, o mesmo que co resto dos pacientes.
- A realización da autopsia así como os seus resultados comunicaranse á Comisión de Investigación, de existir esta.

## 3.2. ESPECÍFICAS

### 3.2.1. SEGÚNDO A VÍA DE ENTRADA NO SISTEMA ASISTENCIAL:

#### a. Servicio de urxencias

- Aplicaranse as medidas específicas de control que corresponda naqueles pacientes en que existen traumatismos ou feridas cirúrxicas nas que se realicen manobras de risco.
- É importante dispoñer dun contedor específico para deposita-los residuos xerados na atención destas persoas.

#### b. Consulta médica e/ou de enfermería

- As mesmas consideracións que para as urxencias, se ben é menos probable que as circunstancias de risco estean presentes.

### 3.2.2. ALGUNHAS SITUACIÓNS ESPECIAIS

#### a. Probas diagnósticas

É necesario establecer unha distinción clara entre probas incruentas, nas que as medidas preventivas que se tomen deben se-las mesmas que co resto de pacientes, e probas cruentas, nas que a clasificación de persoas e tecidos de risco (punto I e anexo II) é a que nos debe servir de guía para establece-las medidas preventivas e de tratamento do material e ambiente contaminados.

As persoas de risco de EETH só deben ser sometidos a probas diagnósticas cruentas en caso verdadeiramente necesario. Cada proba diagnóstica debe ser valorada de maneira individual, de forma previa á intervención, de acordo cos servicios ou unidades implicados, polo neurólogo e o preventivista establecendo as medidas preventivas e as actividades de desinfección ou eliminación do material utilizado.

Dada a gran variedade de probas diagnósticas é aconsellable que o Servicio de Medicina Preventiva ou o persoal de control da infección do hospital estableza, de acordo cos servicios ou unidades implicados e de forma individualizada, as medidas preventivas así como o tratamento do material e medio ambiente. En todo caso recoméndase que:

- As peticións de estudos ou probas complementarias, realizadas a persoas de risco de EETH, vaian acompañadas da comunicación da sospeita diagnóstica (caso posible ou probable —anexo I—), co fin de que o persoal que vai realiza-lo estudio poida establece-las medidas de precaución adecuadas.

- As prácticas habituais de laboratorio son adecuadas para a recollida, manexo e procesamento das mostras de sangue e líquidos orgánicos de persoas de risco de EETH. Recoméndase que as mostras sexan destruídas por incineración.
- Todos aqueles procedementos diagnósticos que non teñan a consideración de manobras de risco non necesitan ser realizados con ningunha precaución especial, isto inclúe a cateterización urinaria, a audiometría, o exame oftalmoscópico, o acceso a vías vasculares, etc.
- Todo aquel material reutilizable que se empregue en manobras de risco e non poida ser sometido ós procedementos de descontaminación aconsellados nesta guía, debe ser destruído por incineración, incluíndo os endoscopios.
- Os instrumentos (incluídos tonómetros) que entren en contacto coas córneas de pacientes de alto risco deben ser incinerados, a menos que se poidan utilizar recubrimentos de plástico para os tonómetros de contacto, recubrimentos que serán eliminados posteriormente por incineración. Ou ben usaranse tonómetros que non precisen o contacto directo coa córnea.
- Os electrodos de estudos neurofisiolóxicos que entren en contacto con tecidos de risco deben ser destruídos por incineración.
- A punción lumbar non precisa precaucións especiais distintas ás que se aplican na punción lumbar de calquera outro doente. Os restos da mostra deben ser destruídos por incineración. Todo o material utilizado na extracción (agulla, panos, etc.) deben recollese nos contedores específicos e destruído por incineración.

## **b. Cirurxía**

As persoas de risco de EETH só deben ser sometidos a intervención cirúrxica en caso verdadeiramente necesario. Cada intervención cirúrxica debe ser valorada de maneira individual, de forma previa á intervención, de acordo cos servizos ou unidades implicados, polo neurólogo e o preventivista establecendo as medidas preventivas e as actividades de desinfección ou eliminación do material cirúrxico utilizado. O persoal que participe na intervención debe estar debidamente formado e coñece-la epidemioloxía destas enfermidades e os riscos do seu manexo. En todo caso recoméndase que:

- Estes pacientes sexan os últimos en ser intervidos na xornada cirúrxica, facilitando así a aplicación das medidas de desinfección recomendables.
- Nos procedementos cirúrxicos que teñan a consideración de manobras de risco (punto I ou anexo II) todo o material utilizado debe ser dun só uso, sempre que sexa posible, e destruído por incineración. É desexable que o material utilizado nestas intervencións sexa o máis próximo ó final da súa vida útil, evitando con isto un maior prexuízo económico. É necesario protexe-lo material non desbotable mediante fundas ou cubertas que logo poidan ser incineradas.
- No resto de procedementos cirúrxicos realizados a persoas de risco de EETH, e aínda que non teñan a consideración de manobras de risco, recoméndase segui-lo procedemento de limpeza e esterilización de material para príons descrito nesta guía.

- A biopsia amigdalá destas persoas é unha manobra cirúrxica de alto risco que debe ser realizada con material de cirurxía otorrinolóxica desbotable. A mostra porase en formol nun contedor hermeticamente pechado, envolto en plástico e con etiqueta de biocontaminante, e enviado o Servicio de Anatomía Patolóxica ou centro de referencia. Todo o material utilizado será destruído por incineración polo que se terán en conta as consideracións recollidas nos puntos anteriores.
- Para evitar a destrución innecesaria de instrumental, este pode manterse en cuarentena mentres se confirma o diagnóstico. De ser así, o material debe ser correctamente limado, esterilizado e empacutado, dacordo co establecido no punto de este apartado, etiquetándoo con data e biorrisco e gardado en contedores selados, ríxidos e claramente marcados para evitar que poidan ser utilizados accidentalmente.

### **c. Autopsia**

#### **Actitude ante unha solicitude de autopsia en EETH**

É conveniente destaca-lo consenso que actualmente existe respecto á ausencia dun maior risco de sufrir estas enfermidades no persoal sanitario, considerándose que as autopsias de EETH supoñen un menor risco que as relacionadas con VIH ou hepatite vírica entre outras.

A maioría das EETH só se diagnostican con seguridade tralo exame post mortem, polo que a autopsia é de grande importancia, máis aínda ó se establecer unha rede de vixilancia das mesmas.

#### **Normas xerais**

- No caso de sospeita de EETH a autopsia limitarase ó exame do encéfalo, sen apertura doutras cavidades. No caso de necesidade diagnóstica post mortem dalgún outro proceso patolóxico, procederase á toma de mostras sen extracción dos órganos das cavidades corporais, para que a posible contaminación sexa mínima.
- Segundo as recomendacións actuais vixentes (comité asesor do Reino Unido para EETH e da OMS), en calquera sala de autopsias regular pódense adoptar as medidas de seguridade necesarias, con material estándar tratado adecuadamente.
- A extracción do encéfalo terá que realizala un patólogo asistido por un axudante (técnico ou celador adestrado). Recoméndase que estea presente unha terceira persoa “limpa”, que non participe de forma directa, para as eventualidades que poidan xurdir, imprevistas como atender a chamadas ou abri-la porta, ou previstas como abrir e cerrar contedores, axudar á colocación de máscaras ou lentes, entre outras.
- En caso de sospeita de vECJ, e pola importancia que adquire o estudo do intestino e outros órganos, enviarase o cadáver ó centro de referencia dacordo coas instrucións para centros hospitalarios con respecto as EETH da División de Asistencia Sanitaria do Sergas de 27 de marzo 2001.

- Os servicios de Anatomía Patolóxica non deben utilizar material de autopsias ou biopsias con risco de EETH para investigación ou docencia, se non é por neuropatólogos ou persoas con adestramento específico nestas enfermidades. Débelle notificar-lo feito da autopsia ó servizo de Medicina Preventiva do hospital e á Comisión de Investigación, se existe.

### ***Normas específicas***

#### **Prevención da transmisión**

- Luvas de seguridade contra cortes e picadas. Colócanse entre dúas luvas convencionais na man que non actúa (a esquerda para os destros e viceversa) e poden ser reutilizadas.
- Lentes ou visera e máscara para protección de ollos, nariz e boca.
- Gorros, batas e calzas dun só uso.
- Mandís impermeables.
- Recoméndase que o bisturí sexa de punta roma.
- Recoméndase que o material utilizado en autopsias de EETH sexa de uso exclusivo destes casos e non se utilice nas outras autopsias.

#### **Medidas para diminuír ó máximo posible a contaminación**

- Saba de plástico dun só uso. Con ela cubrirase a mesa de autopsia onde se deposita o cadáver.
- Debaixo da cabeza colocárase un leito de gasas ou papel de filtro que absorberá os líquidos procedentes da cavidade cranial, especialmente LCR e sangue. Estes líquidos, así como a auga no caso de que esta se utilizase, non deberán pasar nunca ó desaugadoiro xeral, senón que deben ser recollidos nun contedor específico e tratados por incineración.
- A apertura da cavidade cranial pódese realizar con serra manual xa que a súa limpeza e descontaminación é fácil. Sen embargo, dada a escasa práctica xeral no manexo deste tipo de serras, recoméndase o emprego dunha serra eléctrica con aspiración. Débese ser prudente e evitar corta-lo encéfalo e cubertas encefálicas coa serra.
- Unha vez extraído o encéfalo, depositárase nun contedor ou cubo de plástico duns 5 litros de capacidade, con tapa de cerre hermético, que conteña formol tamponado ó 10%. O contedor débese rotular como material de risco biolóxico, xa que a fixación non elimina a capacidade de transmisión do tecido nervioso.

- Unha vez finalizada a autopsia, envolverase o material de refugallo producido (gasas, papel de filtro, líquidos) na saba de plástico en forma de bolsa, sélase e depositase nun contedor especial, para incineración.

### **Manipulación dos tecidos**

- Será realizada por patólogos adestrados ou, preferentemente, neuropatólogos. Os MIR ou estudantes non manipularán directamente o encéfalo ou tecidos.
- O exame macroscópico e o corte macroscópico do encéfalo fixado (aproximadamente 3 semanas) débese realizar sobre plástico e gasas, recolléndolo posteriormente nun contedor para incineración.
- Os bloques tallados para inclusión en parafina, de non máis de 4 mm de espesor, introducíranse en 50-100 ml de ácido fórmico concentrado ou puro (96-100%) durante 1 hora (operación que se realiza baixo campá extractora). Posteriormente, introdúcese os bloques tallados en formol tamponado ó 10%, 48 horas máis. O tecido así tratado xa non é contaminante, e pode ser manipulado como calquera outro tecido para inclusión, corte e arquivo. Sen embargo, os centros que realicen un número elevado de estudos histolóxicos, poderían reservar un espazo no laboratorio con procesadores, instrumental e material exclusivo para estes casos.
- Unha vez finalizado o proceso e concluído o estudio histopatolóxico, o cubo con formol e o resto dos fragmentos non utilizados débense eliminar para incineración.
- Os bloques de parafina e as preparacións que se deriven do estudio de EETH débense gardar en dobre bolsa de plástico seladas individualmente.

### **Traslado de mostras**

Se se envía o encéfalo ou calquera outro tecido ó centro de referencia, remitíranse no contedor orixinal onde se fixaron trala súa extracción, hermeticamente pechado e en dúas bolsas de plástico resistentes, seladas independentemente e marcadas como "risco biolóxico".

### **d. Procedementos para a descontaminación de instrumentos e equipos**

Os príons son resistentes á acción de moitos dos procedementos habituais de esterilización utilizados nos hospitais.

A maioría dos axentes químicos desinfectantes non exercen a súa acción fronte ós príons, que manteñen a súa capacidade infectiva despois dos procedementos de desinfección. Esta capacidade infectiva mantense durante un tempo prolongado, téndose demostrado a transmisión a través de tecidos tratados convencionalmente durante semanas ou meses.

A táboa seguinte recolle os distintos sistemas de desinfección ineficaces fronte ós príons:

INEFICACES	
<b>DESINFECCIÓN QUÍMICA</b>	Alcohois Amonios β-propiolactona Glutaraldehído Formaldehídos Ácido clorhídrico Peróxido de hidrógeno Ácido peracético Fenoles Dodecil sulfato de sodio (SDS) (5%) Dióxido del cloro Tiocianato de guanidinina (4 M) Iodoforos Dicloroisocianurato de sodio Urea (6 M)
<b>DESINFECCIÓN GASEOSA</b>	Óxido de etileno Formaldehído
<b>PROCEDEMENTOS FÍSICOS</b>	Ferver Calor seco (<300°C) Ionización, UV ou radiación de microonda Autoclave a 121°C durante 15 minutos Ferver en 3% de Dodecil sulfato de sodio (SDS)

Cando sexa posible, é máis conveniente a utilización do material dun só uso. Sen embargo, naquelas circunstancias nas que non se poida, é necesario somete-lo material a unha limpeza e descontaminación correctas.

### Limpeza

- O material que se volva utilizar débese limpar manualmente de forma adecuada, co fin de elimina-la materia orgánica que poida protexe-lo axente causal, antes de sometelo a procedementos de inactivación posterior.
- Débese somerxe-lo material durante 15 minutos nunha solución dun produto deterxente desincrustante alcalino. Evitaranse tódolos deterxentes que conteñan aldehídos (formol, glutaraldehído) xa que facilitan a fixación e exercen unha acción protectora contra os procedementos posteriores de inactivación.
- Os instrumentos gardaranse en medio húmedo hasta que se limpien e desinfecten, si non se realiza de maneira inmediata.
- O persoal que realice os procedementos de limpeza debe estar convenientemente informado das características do material e da súa posible contaminación, así como coñece-la epidemioloxía das EET; así mesmo, debe utiliza-los equipos de protección individual (guantes, bata, mandil, etc) adecuados ó risco de contaminación.



### **Inactivación química**

Os procedementos de inactivación química poden ser realizados con dous axentes agresivos co material, especialmente os metais, e irritantes para as mucosas, polo que a súa utilización debe ser sempre coidadosa. Estes son:

#### a. Hipoclorito sódico, lixivia ou auga de Javel

O hipoclorito sódico utilízase a unha concentración de 20.000 ppm ou 2% de cloro libre, que se consegue diluindo ó 50% unha lixivia doméstica, con concentración de 40-50 g por litro de cloro. É eficaz na descontaminación dos axentes produtores de EET actuando durante unha hora, a unha temperatura ambiental de 20°C.

O hipoclorito sódico é moi corrosivo para os metais, incluíndo o aceiro, e é incompatible con outros produtos químicos como os deterxentes amoniacais, formaldehído, alcohol e ácidos. Non se debe esquecer a inestabilidade das dilucións de hipoclorito sódico, polo que se recomenda preparalas a temperatura ambiente e no mesmo día.

#### b. Hidróxido sódico ou sosa

O hidróxido sódico 2N (sosa cáustica, 80 g por litro) durante unha hora a 20°C é tamén un procedemento aconsellable para a inactivación química<sup>9</sup>. Ademais, é menos cáustico que o hipoclorito para os metais e os tecidos.

Non se debe utilizar con material de aluminio ou zinc, pero podése utilizar con aceiro. É corrosivo para os tecidos corporais, moi irritante e daniño como po e produce unha reacción exotérmica ó face-la solución.

### **Inactivación física**

Os procedementos habituais de esterilización con autoclave de vapor, ciclos estándar de material, non son eficaces na inactivación dos axentes das EET. Os procedementos recomendables de inactivación con autoclaves dependen do tipo utilizado e son:

#### a. Autoclave de prebaleiro

É o máis recomendable. Ciclo de 18 minutos de meseta a 134°C–138°C. Pode ser substituído por 6 ciclos seguidos de 3 minutos á mesma temperatura.

#### b. Autoclave de desprazamento gravitatorio

Ciclo de 132°C durante unha hora.

### ***Recomendacións para a descontaminación***

- A limpeza, desinfección e esterilización farase separadamente da dos instrumentos procedentes doutros pacientes.

- Calquera material ou instrumento sometido a procedemento de inactivación físico ou químico debe ser revisado detalladamente unha vez concluído este, e, no caso de evidenciarse restos de materia orgánica, debe ser incinerado.
- Calquera material ou instrumento que siga un procedemento de inactivación específico para príons debe, unha vez concluído este procedemento, ser sometido ós procesos rutineiros de limpeza e descontaminación/ esterilización, antes de ser utilizado.
- Nos procedementos cirúrxicos que teñan a consideración de manobras de risco, recoméndase a utilización de material desbotable ou protección desbotable dos equipos reutilizables; se isto non é posible, e se decide a reutilización do material, é conveniente aplicar un procedemento de inactivación combinado (un procedemento químico de inactivación máis un procedemento físico de inactivación) ou dous procedementos químicos de inactivación, de forma consecutiva.
- A desinfección química de superficies débese realizar mediante unha solución de hipoclorito sódico 2% cloro libre ou hidróxido sódico 1N durante 1 hora. É necesario mante-lo contacto da solución desinfectante coa superficie durante este tempo, con humectación frecuente.

#### e. Risco ocupacional:

Non hai ningún caso coñecido de EETH adquirido por accidente ou lesión ocupacional. Na determinación do risco tras unha exposición ocupacional deben ser considerados o grao de risco do tecido e o tipo de exposición. En todo caso recoméndase que:

- A contaminación por fluídos corporais de persoas de risco de EETH categorizados como tecidos sen risco non presenta maiores riscos cós doutros pacientes.
- Ante unha contaminación con fluídos orgánicos ou tecidos dunha persoa de risco de EETH recoméndase:
  - Cando haxa contacto da pel intacta, lavar con deterxente e abundante cantidade de auga quente, aclarar e secar e evitar frotar enerxicamente.
  - Ante unha picada ou ferida accidental cun instrumento ou equipo que estivera en contacto con estes tecidos, deixar sangrar ( sen forza-lo sangrado), lavar con abundante auga quente xabonosa, evita-lo cepillado enérxico, aclarar, secar e cubrir cun apósito impermeable.
  - Ante a salpicadura destes tecidos nos ollos ou na boca, inmediatamente irrigar con soro salino (ollos) ou auga da billa (boca ou ollos).
- En calquera das circunstancias anteriores (accidente con exposición a material de risco biolóxico), débese informa-la Unidade de Prevención de Riscos Laborais / Saúde Laboral. O informe do accidente deberá ser archivado hasta 30 anos despois de finalizada a relación laboral ( RD 664/97).

**Por último, a ningún paciente se lle negará ningunha proba diagnóstica (INCLUÍDA A NECROPSIA) nin o ingreso en ningunha institución polo feito de ser persoa de risco de EETH.**

#### **f. Medidas para minimiza-lo risco derivado do uso de material humano**

O implante de duramáter de cadáver causou aproximadamente 114 casos de ECJ. Na actualidade utilízase duramáter sintética.

Descríronse 4 casos de ECJ secundaria a transplante corneal (illados, non agrupados). Mentres non haxa unha alternativa para os transplantes de córnea, os doadores deben ser coidadosamente seleccionados e tratar de maneira efectiva todo o equipo utilizado na súa extracción. Deberían excluírse como doadores tódolos pacientes que tivesen alteracións neuropsiquiátricas, demencia ou trastornos do movemento de etioloxía non ben establecida, diferente da EETH, así como los “sujetos de riesgo menor” (1.1, 2°).

A evidencia que se deriva dos estudos epidemiolóxicos, e o feito de que entre os hemofílicos, un grupo de persoas con alto risco respecto ás enfermidades de transmisión sanguínea, non se comunicaran casos de ECJ, indica que as transfusións sanguíneas non parecen ser un factor de risco importante para contrae-la ECJ. En estudos experimentais comprobouse que a capacidade infecciosa do sangue é moi baixa. Estes datos, cos coñecementos actuais, non se poden estender á vECJ. Non obstante, débense excluír das doazóns os pacientes con EETH e suxeitos de risco.

#### **RESPONSABILIDADES**

**Da xerencia:** é a responsable máxima da implantación e xestión desta guía, e polo tanto da toma de decisións relevantes sobre o tema, incluíndo a designación do responsable do proceso, promovendo a dispoñibilidade dos recursos humanos e materiais necesarios.

**Das direccións médicas e de enfermería:** son as responsables, cada unha no seu ámbito competencial, de promover que os profesionais que interveñan no proceso asistencial das persoas de risco de EETH teñan a formación e adestramento necesarios para o seu manexo. Así mesmo, deben asegurar que os circuitos de transferencia destes pacientes, as súas mostras e todo o material neles utilizado estean correctamente deseñados e sexan amplamente coñecidos no centro. Ademais deben promover unha óptima colaboración entre os distintos profesionais que leve a un rápido diagnóstico e unha efectiva aplicación das medidas de prevención e control necesarias para alcanza-lo obxectivo desta guía.

**Do clínico:** seguindo o principio da boa práctica clínica, tódolos facultativos que atendan a persoas con manifestacións clínicas compatibles coa EETH deberán proceder con rapidez e dilixencia para alcanzar un diagnóstico de probabilidade.

Cando un facultativo, baseado nas manifestacións clínicas do paciente e nos resultados das probas preliminares que exclúan causas frecuentes dos síntomas do enfermo, efectúe o diagnóstico de EETH “posible”, deberá realiza-la declaración obrigatoria

correspondente (segundo a orde do 21 de febreiro de 2001, BOE do 1 de marzo) nun prazo inferior ás 48 horas, sen esperar a te-los resultados das probas complementarias que puideran converte-lo caso en “probable”.

Calquera facultativo con responsabilidade sobre unha persoa de risco de EETH que solicite probas diagnósticas debe comunicar na solicitude a sospeita diagnóstica de caso posible ou probable (anexo I), co fin de que os profesionais que as realizan poidan adoptar-las medidas preventivas apropiadas.

Cada profesional, no seu ámbito competencial, é responsable do cumprimento das medidas de prevención e control recollidas nesta guía.

**Servicio de Medicina Preventiva:** é o responsable da vixilancia epidemiolóxica das EETH no medio hospitalario, polo que debe recibir a declaración dos casos por parte dos clínicos e actuar de enlace co sistema de vixilancia de saúde pública. É tamén o responsable de establecer-las medidas de descontaminación necesarias para os equipos, instrumental e ambiente de traballo nas circunstancias en que se poida producir a transmisión dunha EETH, velando pola seguridade dos pacientes e de calquera outra persoa que teña relación co medio hospitalario.

Así mesmo, valorará, conxuntamente co neurólogo e co clínico responsable do paciente, calquera manobra de risco que haxa que realizarlle a unha persoa con este proceso e as medidas de prevención e control que se utilizarán.

## DIFUSIÓN

**A División Xeral de Asistencia Sanitaria** remitirá unha copia da guía ás xerencias dos hospitais de financiamento público, así coma a aquelas outras unidades que considere de interese.

**A Secretaría Xeral do Sergas** remitirá unha copia controlada da guía ós centros privados, concertados ou non concertados, así coma a aquelas outras unidades que considere de interese.

**A xerencia hospitalaria** garantirá a máis ampla difusión destas medidas, co fin de minimizar-las riscos de transmisión das EETH.

## REVISIÓN

Este manual será revisado cada dous anos e sempre que os coñecementos científicos sobre o tema fagan necesaria a introducción de novas medidas ou a modificación das aquí desenvolvidas.

## **AVALIACIÓN**

Os servicios centrais da Consellería de Sanidade e Servizos Sociais e do Servicio Galego de Saúde, avaliarán a aplicación desta guía mediante un sistema de auditoría externa.

Esta auditoría incluíra a avaliación da existencia da documentación e do seguimento do seu contido, mediante a análise dos indicadores de proceso e de resultado co fin de mellora-la seguridade dos traballadores e doentes, garantindo unha minimización real do risco de transmisión das EETH.

1. Grao de coñecemento da guía polo persoal implicado no seu desenvolvemento.
2. Formación do persoal que presta asistencia ás persoas de risco de EETH.
3. Existencia de procedementos escritos de esterilización e/ou desinfección para príons. Grao de conformidade con esta guía.
4. Existencia de procedementos escritos para a eliminación de residuos procedentes de persoas de risco de EETH. Grao de conformidade coa guía.
5. Porcentaxe de auptosias realizadas sobre o total de casos de EETH.
6. Índice de material desbotable eliminado correctamente sobre o total de material desbotable utilizado en persoas de risco de EETH.
7. Índice de material reutilizable correctamente esterilizado para príons sobre o total de material reutilizable empregado en persoas de risco de EETH.
8. Número de declaracións realizadas a Medicina Preventiva sobre o total de casos diagnosticados.
9. Número de casos correctamente notificados sobre o total de casos diagnosticados.

## **MARCO NORMATIVO**

**Real Decreto 664/1997**, de 12 de mayo, sobre la protección de los trabajadores contra riesgos relacionados con la exposición a agentes biológicos durante el trabajo.

**Decreto 460/1997**, de 21 de noviembre, polo que se establece a normativa para a xestión de residuos dos establecementos sanitarios na Comunidade Autónoma de Galicia (DOG nº 107, 1998).

**Orden de 25 de marzo de 1998** por la que se adapta, en función del progreso técnico, el RD 664/97.

**Orden de 21 de febrero de 2001** por la que se regula la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica, en relación con las encefalopatías espongiformes transmisibles humanas.

**Directiva 2000/54/CE**, de 18 de septiembre de 2000, sobre la protección de los trabajadores contra riesgos relacionados con la exposición a agentes biológicos durante el trabajo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. **WHO Department of Communicable Diseases Surveillance and Response.** *Infection Control Guidelines for Transmissible Spongiform Encephalopathies.* Report of a WHO Consultation. World Health Organization, 1999. <http://www.who.int/emc>
2. **División of Nosocomial and Occupational Infections, Bureau of Infections Diseases Laboratory Centre for Diseases Control.** *Infection Control Guidelines for Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) in Canada,* 2000 [http://www.hc-sc.gc.ca/hpb/lcdc/dpg\\_e.html#infection](http://www.hc-sc.gc.ca/hpb/lcdc/dpg_e.html#infection).
3. **Centro Nacional de Epidemiología. ISCIII.** *Las encefalopatías espongiformes transmisibles. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.* Informe solicitado por la Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial, 2000. [www.isciii.es](http://www.isciii.es)
4. **Ingeborg MM van Leeuwen.** ¿Priones o partículas víricas?, 2001 <http://www.bio.vu.nl/thb/users/ingeborg/Prion.html>
5. **Domínguez I, García A.** *Prevenió i control de les encefalopaties espongiformes transmisibles als centres sanitaris.* –(Recomendacions per a la prevenió de la infecció als centres sanitaris; 7). Departament de Sanitat i Seguritat Social, Generalitat de Catalunya, 1999.
6. **Navarro C, Robles A, Rey P, Dirección Xeral de Saude Pública de Galicia.** *Transmisión das encefalopatías esponxiformes transmisibles polo sangue e os seus derivados.* Boletín Epidemiolóxico de Galicia (BEG). Nº 5, vol. X: -4, 1997.
7. **Budka H, Aguzzi A, Brown P et al.** *Tissue Handling in Suspected Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) and other Human Spongiform Encephalopathies (Prion Diseases)* Brain Pathology, 1995; 5:319-322
8. **Dirección General de Atención Primaria y Especializada, Subdirección General de Atención Especializada.** *Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y otras encefalopatías espongiformes transmisibles (enfermedades por priones). Guía de información y recomendaciones.* INSALUD, 1997.
9. **Advisory Committee on Dangerous Pathogens Spongiform Encephalopathy Advisory Committee.** *Transmissible Spongiform Encephalopathy Agents: Safe Working and the Prevention of Infection.* The Stationary Office, 1998. <http://www.official-documents.co.uk/document/doh/spongifm/report.htm>
10. **Brown P, Will RG, Bradley R, Asher DM, Detwiler L.** *Bovine Spongiform Encephalopathy and Variant Creutzfeldt-Jakob Diseases: Background, Evolution and Current Concerns.* CDC. Emerging Infectious Diseases, 2000 <http://www.cdc.gov/ncidod/EID/vol17no1/brown.htm>
11. **Authorities-Chief Executives (England).** *Variant Creutzfeldt-Jakob disease (vCJD): minimising the risk of transmission.* HSC 1999/178.
12. **Economics and operational research division (EOR4). Department of Health.** *Risk assesment for transmission of vCJD via surgical instrument: a modelling approach and numerical scenarios.* Department of Health. Government Operational Research Service (GORS), 2001.
13. **Brown P, Preece M, Brandel JP, Sato T, McShane L and col.** *Iatrogenic Creutzfeldt-Jakob disease at the millennium.* Neurology 55: 1075-1081, 2000
14. **Grupo de trabajo sobre seguridad transfusional.** *Informe del grupo de trabajo sobre seguridad transfusional sobre la variante de la Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob.* Comisión Nacional de Hemoterapia, 2000

15. **Groupe d'experts multidisciplinaire et independant à l'initiative de l'Agence Francaise de Sécurité Sanitaire.** *Analyse du risque de transmission de la nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob pour le sang et ses dérivés. Recommendations.* Agence Française de Sécurité Sanitaire des produits de santé, 2000.
16. **Committee for proprietary medicinal products (CPMP).** *Note for guidance on minimising the risk of transmitting animal spongiform encephalopathy agents via medical products.* The European Agency for the Evaluation of Medical Products. Human Medicines Evaluation Unit, 2000
17. **WHO.** *Global surveillance, diagnosis and therapy of human transmissible spongiform encephalopathies: report of a WHO consultation.* Ginebra, Suiza, 9-11 de febrero de 1998. WHO / EMC / ZDI / 98.9.  
<http://www.WHO.org/emc-documents/tse/docs/whoemczdi989.pdf>
18. **Will RG, Zeidler M, Stewart GE, Macleod MA, Ironside JW, Cousens SN et al.** *Diagnosis of New variant Creutzfeldt-Jakob disease.* Ann Neurol, 2000; 47: 575-582.
19. **Centro Nacional de Epidemiología. Instituto Carlos III.** *Enfermedades por priones y salud pública. Manual español de referencia, 2000.* Madrid
20. **Department of Health.** *Creutzfeldt-Jakob diseases: guidance for healthcare workers.* [www.doh.gov.uk/jointunit/index.htm](http://www.doh.gov.uk/jointunit/index.htm)
21. **Scientific Committee on Medicinal products and medical devices.** *Update of the opinion given by the scientific committee on Medical products and medical devices on the risk quantification for CJD transmission via substances of human origin.* European Commission. Health & Consumer protection directorate-General, 2000
22. **Dirección Xeral de Saúde Pública, Consellería de Sanidade e Servicos Sociais.** *Plan de Minimización de Riscos Microbiolóxicos dos hospitais de Galicia (Plamirmihga).* Dirección Xeral de Saúde Pública, Consellería de Sanidade e Servicos Sociais, Xunta de Galicia, 2000
23. **Grupo de traballo EETH.** *Documentación informativa sobre as encefalopatías esponxiformes transmisibles humanas para servicos hospitalarios e algoritmo diagnóstico.* Consellería de Sanidade e Servicos Sociais. División de Asistencia Sanitaria do SERGAS, Xunta de Galicia, 2001
24. **Abraira L, Carreira M, Castro I, Rodríguez F, Salceda FJ.** *Guía de procedementos de esterilización no medio hospitalario.* Dirección Xeral de Saúde Pública. Consellería de Sanidade e Servicos Sociais. Xunta de Galicia, 2000
25. **Calvo MD, Fungueiriño R, Jiménez T, Lago I, Pérez M, Rodríguez F.** *Guía de procedementos de limpeza no medio hospitalario.* Dirección Xeral de Saúde Pública. Consellería de Sanidade e Servicos Sociais. Xunta de Galicia, 1999
26. **UNE-EN 1540.** *Atmósferas en el lugar de trabajo: terminología*
27. **Pérez S, Barbazán V, Gómez, JR, Vaquero R, Bueno A, Vázquez F, Fernández J, Salgueiro M, Lago Álvarez JA, Salvador P, Balea J, Sandoval M, Coronas P, Cobián B.** *Guía para a xestión dos residuos sanitarios.* Documentos Técnicos de Saúde Pública, Serie C nº 6. Dirección Xeral de Saúde Pública, Consellería de Sanidade e Servicos Sociais. Xunta de Galicia, 1999

## ANEXOS

- Anexo I. Criterios de diagnóstico das EETH
- Anexo II. Manobras de risco
- Anexo III. Diagrama do proceso EETH



## ANEXO I

### CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO DAS EETH

A sospeita de EETH xorde das manifestacións clínicas, pero o diagnóstico definitivo realízase mediante estudio anatomopatolóxico do tecido cerebral, polo que é recomendable realiza-la necropsia naqueles casos nos que se sospeite EETH.

Os criterios diagnósticos actuais do Centro Nacional de Epidemioloxía e dos países europeos adscritos ó grupo de vixilancia europeo (EUROCID), entre os que se atopa España dende 1995, son os seguintes:

#### **1. ECJ esporádica:**

##### ***Caso posible***

- Demencia progresiva con polo menos dúas das catro características clínicas seguintes:
  1. Mioclonías
  2. Signos de afectación visual ou cerebelosa
  3. Signos piramidais ou extrapiramidais
  4. Mutismo acinético
- Non aparecen complexos periódicos en el EEG ou non se lle realizou este.
- Non se detectou a proteína 14-3-3 en LCR ou non se realizou a proba.
- A duración da enfermidade é menor de dous anos.
- As investigacións de rutina non suxiren outro diagnóstico.

##### ***Caso probable***

- Demencia progresiva con polo menos dúas das catro características clínicas seguintes:
  1. Mioclonías
  2. Signos de afectación visual ou cerebelosa
  3. Signos piramidais ou extrapiramidais
  4. Mutismo acinético
- Aparición de complexos periódicos en el EEG
- Proteína 14-3-3 positiva en LCR e duración menor de dous anos
- As investigacións de rutina non suxiren outro diagnóstico

##### ***Caso confirmado***

- Confirmación neuropatolóxica e/ou
- Detección de isoformas anormais da proteína priónica confirmadas por inmunohistoquímica e/ou
- Dexeneración fibrilar tipo scrapie

## **2. Criterios da ECJ iatróxena**

Síndrome cerebeloso progresivo de etiloxía incerta nun receptor de hormona hipofisaria obtida de cadáver humano;

**ou**

ECJ esporádica cun factor de risco recoñecido, por exemplo, implante de duramáter biolóxica.

## **3. Criterios da ECJ familiar**

ECJ confirmada ou probable máis ECJ confirmada ou probable nun familiar de primeiro grao;

**e/ou**

Cadro neuropsiquiátrico máis mutación no xene PRNP específica desta enfermidade

## **4. Criterios da vECJ**

### ***Caso posible***

- Cadro neuropsiquiátrico progresivo
- Duración da enfermidade de máis de seis meses
- As investigacións de rutina non suxiren outro diagnóstico.
- Non hai historia de posible exposición iatróxena
- Non hai indicios de ECJ familiar
- Polo menos catro das cinco características clínicas seguintes:
  - Síntomas psiquiátricos temperás (depresión, ansiedade, apatía, retraemento, ideas delirantes)
  - Trastornos sensoriais dolorosos persistentes (inclúen dor evidente e/ou disestesias molestas)
  - Ataxia
  - Mioclonías, corea ou distonía
  - Demencia
- O EEG non mostra a típica aparencia de ECJ esporádico (complexos xeneralizados trifásicos periódicos, aproximadamente un por segundo) ou non foi realizado.

### ***Caso probable***

- Cadro neuropsiquiátrico progresivo.
- Duración da enfermidade de máis de seis meses.
- As investigacións de rutina non suxiren outro diagnóstico.
- Non hai historia de posible exposición iatróxena.
- Non hai indicios de ECJ familiar

- Polo menos catro das cinco características clínicas seguintes:
  - Síntomas psiquiátricos temperás (depresión, ansiedade, apatía, retraemento, ideas delirantes)
  - Trastornos sensoriais dolorosos persistentes (inclúen dor evidente e/ou disestesias molestas)
  - Ataxia
  - Mioclonías, corea ou distonía
  - Demencia
- O EEG non mostra a típica aparencia de ECJ esporádico (complexos xeneralizados trifásicos periódicos, aproximadamente un por segundo) ou non foi realizado.
- A resonancia magnética mostra un hipersinal bilateral nos pulvinares, ou a biopsia de amígdala palatina mostra a presenza de prións.

#### **Caso confirmado**

- Cadro neuropsiquiátrico progresivo.
- Confirmación neuropatolóxica de diagnóstico de vECJ con cambios esponxiformes e abundante depósito de PrP, con placas floridas en cerebro e cerebelo.

### **5. Criterios do IFF**

Cadro familiar de trastornos vexetativos e do sono, en portadores de mutacións específicas, que progresa ata o falecemento mostrando fundamentalmente dexeneración talámica con perda neuronal e mínima esponxiose.

### **6. Criterios da enfermidade de GSS**

Ataxia progresiva e demencia tardía, familiar, con herdanza autosómica dominante e con mutacións específicas de duración clínica variable, de 2 a 10 anos.

## ANEXO II

### MANOBRAS DE RISCO

PACIENTES → TECIDOS ↓	1b–2a–2b		1 <sup>a</sup>		2c	
	SI	NON	SI	NON	SI	NON
Encéfalo	X		X		X	
Médula espiñal	X		X		X	
Meninxes	X		X		X	
Nervio óptico	X		X		X	
Ollos	X		X		X	
Amígdalas		X	X		X	
Ganglios linfáticos		X	X		X	
Timo		X	X		X	
Bazo		X	X		X	
Intestino		X	X		X	
Placenta		X	X		X	
LCR	X		X		X	
Pulmón		X	X			X
Fígado		X	X			X
Ril		X	X			X
Glándula suprarrenal		X	X			X
Páncreas		X	X			X
Nervios periféricos		X	X			X
Nervios craniais excepto o óptico		X	X		X	
Médula ósea		X	X			X
Corazón		X	X			X
Músculo esquelético		X	X			X
Tecido adiposo		X	X			X
Tecido xinxival		X	X			X
Pulpa dental		X	X			X
Tiroide		X	X			X
Próstata		X	X			X
Testículos		X	X			X
Sangue		X	X			X
Pel		X		X		X
Óso (excepto medula ósea)		X		X		X
Urina		X		X		X
Saliva		X		X		X
Mucosas		X		X		X
Feces		X		X		X
Suor		X		X		X
Leite		X		X		X
Seme		X		X		X
Exudado seroso		X		X		X

1.a. = pacientes con vECJ ou con ECJ iatróxena (páx. 6 punto 1.1)

1.b.= pacientes con calquera EETH diferente das expresadas no punto 1.a (páx. 6 punto 1.1)

2.a. = suxeitos de risco menor familiares de primeiro grao de paciente con EETH familiar

2b. = receptor dun enxerto de duramáter biolóxica (anterior a 1989) ou dun transplante de córnea

2.c = persoas que recibiron hormona de crecemento ou gonadotrofinas de orixe humana antes de 1989

SI = manobra de risco

NON = manobra sen risco.

### ANEXO III



