

Fecha de edición: julio de 2001

Esta guía fue 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

OBJETIVO

ALCANCE

DEFINICIONES

DESARROLLO DE LA GUÍA

- 1 Evaluación del riesgo
 - 1.1. Personas y tejidos de riesgo
 - 1.2. Aplicabilidad de las medidas preventivas
2. Identificación y caracterización del riesgo de las EETH
3. Medidas de control
 - 3.1. Genéricas
 - 3.1.1. Declaración oficial de la enfermedad
 - 3.1.2. Prevención/Higiene
 - 3.1.3. Asistencia sanitaria
 - 3.2. Específicas
 - 3.2.1. Según la vía de entrada en el sistema asistencial
 - a. Servicio de urgencias
 - b. Consulta médica y/o de enfermería
 - 3.2.2. Algunas situaciones especiales
 - a. Pruebas diagnósticas
 - b. Cirugía
 - c. Autopsia
 - d. Procedimientos para la descontaminación de instrumentos y equipos
 - e. Riesgo ocupacional
 - f. Medidas para minimizar el riesgo derivado del uso de material humano

RESPONSABILIDADES

DIFUSIÓN

REVISIÓN

EVALUACIÓN

MARCO NORMATIVO

BIBLIOGRAFÍA

ANEXOS

- Anexo I. Criterios diagnósticos de EETH
- Anexo II. Maniobras de riesgo
- Anexo III. Diagrama del proceso EETH

INTRODUCCIÓN

Las encefalopatías espongiformes transmisibles (EET) constituyen un grupo de enfermedades producidas por priones, que pueden afectar a varias especies animales y al hombre. Los priones son unas proteínas de membrana que, por diversas circunstancias, se han transformado en una forma anómala que produce degeneración vacuolar (espongiosis) del tejido nervioso y muerte neuronal, produciendo diversas manifestaciones neurológicas y conduciendo a la muerte en un corto período de tiempo. La presencia de proteína priónica transformada, también llamada PrP^{sc}, en un organismo induce a la transformación de la proteína normal o PrP^c en PrP^{sc}, por lo que la enfermedad se extiende de manera imparable. Los priones son resistentes a la mayoría de las técnicas comunes de desinfección y esterilización¹⁻⁷.

La primera descripción de una encefalopatía de tipo espongiforme se remonta al siglo XVIII, y hace referencia a la tembladera del carnero (scrapie). En 1920 y 1921 Creutzfeldt y Jakob describieron de forma consecutiva los primeros casos de una encefalopatía espongiforme subaguda humana. En 1936, dos investigadores de la Escuela Veterinaria de Toulouse demostraron que el scrapie era una enfermedad transmisible, pero su hallazgo permaneció en el olvido. En 1968 se demostró que la enfermedad de Creutzfeld-Jakob (ECJ), clasificada como enfermedad degenerativa del sistema nervioso, se podía transmitir de forma experimental^{2,4,8}.

En 1957 Gadjusek y Zigas describieron una enfermedad semejante a la ECJ en una tribu de nativos de Nueva Guinea que practicaban el canibalismo ritual, y que ellos denominaron "Kuru". En la actualidad, prácticamente ha desaparecido al no realizarse los ritos de antropofagia; solamente podrían aparecer casos con período de incubación superior a 40 años^{2,4,9}.

En 1986 aparece en Gran Bretaña una nueva encefalopatía espongiforme, esta vez en animales bovinos (EEB o *enfermedad de las vacas locas*) y en 1996 se describe una variante humana de la ECJ, inicialmente denominada nvECJ y ahora vECJ, y se establece su posible relación con la EEB^{4,6,8-10}.

Se consideran como encefalopatías espongiformes transmisibles en humanos: el Kuru, la enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker, el insomnio familiar fatal, la ECJ —esporádica, yatrógena, familiar— y la vECJ^{2,4,5,6,8,9}.

Actualmente la encefalopatía espongiforme bovina (EEB) constituye un problema de patología emergente en nuestro país, al igual que en otros estados miembros de la Unión Europea, y ha generado una grave situación de alarma e inseguridad entre los ciudadanos, a pesar de que no se han descrito casos de vECJ en España^{1,3,5,6,8,10,11}.

Por lo que hoy sabemos, las EET no se contagian a través de las secreciones externas (orina, heces, saliva, moco, sudor, semen, leche), pero sí son transmisibles en diversas circunstancias. Así ocurre en la ECJ yatrógena, que se transmite por la administración de hormona del crecimiento o de gonadotrofinas obtenidas de hipófisis de cadáveres humanos; tras el injerto de duramadre biológica o un trasplante de córnea, siempre y cuando estos tejidos procedan de un cadáver con la enfermedad en período de incubación; y, finalmente, a través de instrumentos quirúrgicos o electrodos profundos de electroencefalografía igualmente contaminados^{1-3,5,9,10,12-14}.

Por otra parte, aunque la transmisión de animales de una especie a otra, o de los animales al hombre, es difícil por la resistencia biológica del organismo receptor hacia un prión diferente del de la propia especie (barrera de especie), en las últimas décadas se han producido diversas transmisiones de este tipo. Así se ha demostrado a través de la inoculación de tejido cerebral de pacientes muertos y de animales a otros animales de experimentación, y así ocurre en el caso de la vECJ, que se adquiere al ingerir alimentos que contienen priones procedentes de un animal vacuno con EEB. Sin embargo, la probabilidad de transmisión entre especies es baja^{1-3,6,10,15-17}.

Actualmente está bien establecido que la ECJ también puede producirse y heredarse de forma autosómica dominante por una mutación en el gen que codifica la proteína priónica (PRNP) que, en el hombre, está ubicado en el brazo corto del cromosoma 20^{4,10,18,19}.

Aún existen aspectos no esclarecidos en relación con las EETH, como el grado de protección debida a la “barrera de especie”, la susceptibilidad exacta de los individuos en función de ciertas características genéticas, el grado de infectividad exacto y las dosis infectivas de los diferentes materiales contaminados en función de la vía de inoculación, la forma de diseminación de los priones en el huésped, o la heterogeneidad clínica en función de la forma priónica y de las cualidades genéticas del enfermo (incluyendo períodos de incubación variables). Además, las recomendaciones preventivas ya existentes proceden en su mayoría de datos obtenidos experimentalmente, puesto que la incidencia de las EETH es muy baja y el período de incubación muy prolongado^{1-5,7,10-12,15,20,21}.

A pesar de todo ello, y puesto que las EETH son enfermedades mortales, está justificado recoger todas las recomendaciones teóricas con una aplicación asumible desde el punto de vista ético y económico, en un intento razonable de reducir al mínimo los riesgos de transmisión de la enfermedad de las personas enfermas a las sanas. Para esto, en primer lugar, debemos identificar quiénes son las personas sobre las que hay que aplicar las medidas precautorias, y cuáles son los tejidos orgánicos que contienen priones. Con esos datos se podrán definir posteriormente las intervenciones y manipulaciones de riesgo, cómo poder realizarlas de un modo seguro, y cómo tratar los instrumentos o tejidos orgánicos involucrados para asegurar la destrucción de los priones.

Con este fin la Dirección General de Salud Pública dentro del proyecto de minimización de riesgos microbiológicos²², constituyó un grupo de trabajo para que, tras el análisis de la evidencia científica existente y en base a la experiencia de sus miembros, elaborase un documento con los criterios básicos de prevención y control de las EETH que les permita a los hospitales responder de una manera clara y homogénea.

Esta Guía de recomendaciones de prevención y control de las EETH es complementaria de la documentación informativa sobre dichas enfermedades, elaborada bajo la coordinación de la División de Asistencia Sanitaria del Sergas, para servicios hospitalarios²³.

OBJETIVO

Proporcionar recomendaciones básicas para que los hospitales establezcan medidas de prevención y control que les permitan minimizar el riesgo de que los trabajadores, los pacientes y todo aquel que tenga contacto con el hospital adquieran una enfermedad por priones.

ALCANCE

Todos los hospitales financiados por el Servicio Galego de Saúde con hospitalización de agudos y crónicos, así como aquellos concertados o que pretendan concertar la provisión de asistencia sanitaria.

Así mismo, esta guía será de referencia para los centros y profesionales sanitarios privados de la Comunidad Autónoma gallega.

DEFINICIONES

Desinfección: proceso mediante el que se destruyen los microorganismos, excepto las formas de resistencia, o se evita su crecimiento^{24, 25}.

ECJ o CJD (Creutzfeldt-Jakob Disease): Todas las formas de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, excepto la variante^{2,10,23}.

EEB o BSE (Bovine Spongiform Encephalopathy): Encefalopatía Espongiforme Bovina. Es una encefalopatía espongiforme transmisible que afecta al ganado vacuno^{2,10,23,24}.

EETH: encefalopatía espongiforme transmisible humana^{5,23}.

Encefalopatía espongiforme: enfermedad cerebral fatal que aparece en humanos y en ciertas especies animales, produciendo vacuolización del tejido nervioso y muerte de las neuronas^{2,3,17}.

Esterilización: procedimiento físico o químico que destruye todos los microorganismos presentes en un material o equipo bajo ciertas condiciones²⁵.

Exposición ocupacional: es aquella en la que el trabajador, en su puesto de trabajo, está expuesto al contaminante (RD 664/97)²⁶.

Maniobras de riesgo: se entiende por maniobras de riesgo aquellos procedimientos diagnósticos y terapéuticos (médicos o quirúrgicos) realizados sobre personas de riesgo y en las que existe algún contacto con tejidos de riesgo (**ver punto 1**).

Prión: isoforma anómala de una proteína normal de la membrana neuronal, considerada como el agente causal más probable de las EETH. No contiene ácidos nucleicos^{2,4}.

PrP: proteína priónica. Hay dos tipos: PrP^c —c de celular— o PrP^{sen} —sen de sensible— es la proteína normal, proteasa sensible; PrP^{sc} —sc de scrapie— o PrP^{res} —res de resistente— es la proteína patógena, proteasa resistente^{2,23}.

Residuos sanitarios: la guía de actuación para la implantación de un plan de gestión de residuos sanitarios en el medio hospitalario define los residuos sanitarios como “todos los residuos, cualquiera que sea su estado, contenidos o no en envases, generados por centros sanitarios”.

La legislación vigente (Decreto 460/1997) establece como grupo 8 de la clase III, “los residuos procedentes de actividades sanitarias de pacientes afectados por la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob o de sus variantes, así como de los residuos anatómicos humanos de poca entidad de estos pacientes”.

La clase III se refiere a los *residuos sanitarios especiales*, que “son aquellos en los que, por representar un riesgo especial para la salud laboral y pública o para el medio ambiente, o por consideraciones de tipo ético o estético, deben observarse especiales medidas de prevención, tanto en su gestión intracentro como extracentro”²⁷.

vECJ o vCJD: variante de la ECJ relacionada con la EEB^{2,10,23}.

DESARROLLO DE LA GUÍA

1. Evaluación del riesgo

Tras la revisión bibliográfica realizada, el grupo de trabajo asume que existe un riesgo real de transmisión de las EETH, directamente relacionado con personas y tejidos de riesgo. Si se realizan maniobras en estas personas y tejidos de riesgo existe una alta probabilidad de transmisión de estas enfermedades. Por tanto y aún teniendo en cuenta las numerosas incertidumbres actualmente existentes, en este documento se utiliza la siguiente evaluación del riesgo:

1.1. PERSONAS Y TEJIDOS DE RIESGO

1º. *Pacientes de alto riesgo* aquellos que cumplen criterios de EETH posible, probable o confirmada, en cualquiera de sus formas (Anexo I).

- 1.a. Pacientes con vECJ o con ECJ yatrógena
- 1.b. Pacientes con cualquier otra EETH

2º. *Sujetos de riesgo menor*

- 2.a. Familiar de primer grado de un paciente con EETH familiar
- 2.b. Receptor de un injerto de duramadre biológica (anterior a 1989) o de un trasplante de córnea
- 2.c. Personas que recibieron hormona del crecimiento o gonadotrofinas de origen humano antes de 1989

3º. *Tejidos de riesgo en pacientes 1.a y 2.c*

- 3.a. Tejidos de alto riesgo:** encéfalo, médula espinal, meninges, nervio óptico, ojos, amígdalas, ganglios linfáticos, timo, bazo, intestino y placenta.
- 3.b. Tejidos de bajo riesgo:** líquido cefalorraquídeo (LCR), pulmón, hígado, riñón, glándula suprarrenal, páncreas, nervios periféricos y craneales (excepto el óptico) y médula ósea.
- 3.c. Tejidos de riesgo dudoso:** corazón, músculo esquelético, tejido adiposo, tejido gingival, pulpa dental, tiroides, próstata, testículos, sangre.
- 3.d. Tejidos sin riesgo:** piel, hueso (excepto médula ósea), orina, saliva, mucosas, heces, sudor, leche, semen, exudados serosos.

4º. *Tejidos de riesgo en pacientes 1.b, 2.a y 2.b*

Encéfalo, médula espinal, meninges, nervio óptico, ojos y LCR.

1.2. APLICABILIDAD DE LAS MEDIDAS PREVENTIVAS

- **Pacientes de alto riesgo 1.a:** en todas las maniobras de riesgo en las que pueda existir contacto con tejidos de cualquier riesgo (3a, 3b, 3c).
- **Pacientes de alto riesgo 1.b y sujetos de riesgo menor 2.a y 2.b:** en maniobras de riesgo en las que exista contacto con sus tejidos de riesgo (4).
- **Sujetos de riesgo menor 2.c:** en maniobras de riesgo con exposición a tejidos del grupo 3a o a LCR

En el anexo II se recogen en tabla la relación entre pacientes/sujetos de riesgo y tejidos de riesgo, lo que permite precisar las maniobras de riesgo.

2. Identificación y caracterización del riesgo de las EETH

En el anexo III se establece el diagrama de flujo del proceso EETH y el esquema del árbol de decisión de las medidas de prevención y control.

A los efectos de esta guía se considera inicio del proceso, y por tanto pondrá en marcha las medidas de prevención y control en ella contenidas, la presencia en el hospital de todo paciente que haya sido declarado de riesgo o con antecedentes que le clasifiquen como sujeto de riesgo (punto 1).

Los criterios diagnósticos de las EETH se exponen en el Anexo I, en base al documento informativo elaborado bajo la coordinación de la División de Asistencia Sanitaria del Sergas.

En aquellos pacientes que acudan al sistema sanitario y que no hayan sido declarados de riesgo de EETH, pero presenten síntomas compatibles, los profesionales sanitarios que los traten se abstendrán, siempre que sea posible, de realizar maniobras de riesgo, procediendo con rapidez y diligencia a alcanzar el diagnóstico, bien utilizando sus conocimientos y recursos o bien enviando el paciente al neurólogo. Si es imprescindible realizarle maniobras de riesgo se utilizará material desechable, y de no ser esto posible dicho material se dejará en cuarentena hasta que se confirme, o descarte, el diagnóstico.

A su vez, habrá que estudiar los antecedentes de riesgo en todos aquellos enfermos en los que se programe una prueba diagnóstica y/o terapéutica que de ser realizada en sujetos de riesgo tendría la consideración de maniobra de riesgo (fundamentalmente, neurocirugía y cirugía de la región posterior del ojo).

3. Medidas de control

3.1. GENÉRICAS

3.1.1. DECLARACIÓN OFICIAL DE LA ENFERMEDAD

- Todo diagnóstico de EETH posible o probable (anexo I) debe ser obligatoriamente declarada al sistema de vigilancia epidemiológica de salud pública en un plazo inferior a las 48 horas.
- En los hospitales dicha declaración debe realizarse al Servicio de Medicina Preventiva.

3.1.2. PREVENCIÓN/HIGIENE

- No es necesario modificar la relación social o personal de las personas de riesgo de EETH en la comunidad.
- No se requieren precauciones especiales para los utensilios utilizados en la alimentación (platos, vasos, etc.), la ropa (pijama o camión, ropa de cama), ni para otros elementos utilizados en el cuidado de las personas de riesgo de EETH como las sondas nasogástricas, tubos de aspiración o los artículos usados en el cuidado de la piel, etc.
- Durante la hospitalización no es necesario disponer de una habitación individual, salvo que las circunstancias personales del paciente (estado mental, enfermo terminal, etc.) o clínicas (tuberculosis, etc.), lo aconsejen. No son necesarias medidas de aislamiento.
- Aunque existen evidencias experimentales de inactivación de los priones mediante algunos procedimientos físicos y químicos, en la medida que sea posible debe utilizarse material desechable en la atención de las personas de riesgo de EETH.
- Aquellos servicios o unidades en los que existe posibilidad de atención a personas de riesgo de EETH deben disponer de contenedores específicos para eliminar los residuos de riesgo generados en su atención.
- Es obligatorio destruir por incineración los residuos de riesgo biológico generados en la atención a personas de riesgo de EETH. El material de desecho cortante o punzante (como las agujas) usado durante los cuidados deberá ser eliminado en contenedores rígidos, también mediante incineración.
- Es aconsejable que todos los hospitales dispongan de acceso a los procedimientos de esterilización para priones mediante medios físicos (autoclave de vapor) recomendados en la guía de procedimientos de esterilización de la Dirección Xeral de Saúde Pública.

3.1.3. ASISTENCIA SANITARIA

- En la medida de lo posible, las personas de riesgo de EETH deben ser atendidas en hospitales cuando sea necesaria la realización de pruebas diagnósticas o procedimientos terapéuticos que entrañen la producción de residuos de riesgo biológico. No es preciso el desplazamiento al hospital para los demás tipos de consulta médica o de enfermería.
- Las maniobras de riesgo en personas de riesgo de EETH serán realizadas por personal debidamente formado, con conocimiento de su epidemiología, sus mecanismos de transmisión y las medidas de precaución que hay que tomar.

- No deben modificarse las actuaciones médicas o de enfermería que no conlleven maniobras de riesgo, por lo que las consultas y pruebas no invasivas deben ser realizadas de acuerdo con las precauciones estándar, al igual que con el resto de los pacientes.
- La realización de la autopsia así como sus resultados se comunicará a la Comisión de Investigación, de existir ésta.

3.2. ESPECÍFICAS

3.2.1. SEGÚN LA VÍA DE ENTRADA EN EL SISTEMA ASISTENCIAL:

a. Servicio de urgencias

- Se aplicarán las medidas específicas de control que corresponda en aquellos pacientes con traumatismos o heridas quirúrgicas en las que se realicen maniobras de riesgo.
- Es importante disponer de un contenedor específico para depositar los residuos generados en la atención de estas personas.

b. Consulta médica y/o de enfermería

- Se tendrán en cuenta las mismas consideraciones que para las urgencias, si bien es menos probable que las circunstancias de riesgo estén presentes.

3.2.2. ALGUNAS SITUACIONES ESPECIALES

a. Pruebas diagnósticas

Es necesario establecer una distinción clara entre pruebas incruentas, en las que las medidas preventivas que se tomen deben ser las mismas que con el resto de pacientes, y pruebas cruentas, en las que la clasificación de personas y tejidos de riesgo (punto I y anexo II) es la que nos debe servir de guía para establecer las medidas preventivas y de tratamiento del material y ambiente contaminados.

Las personas de riesgo de EETH sólo deben ser sometidas a pruebas diagnósticas cruentas en caso verdaderamente necesario. Cada prueba diagnóstica debe ser valorada de manera individual, de forma previa a la intervención, de acuerdo con los servicios o unidades implicados, por el neurólogo y el preventivista estableciendo las medidas preventivas y las actividades de desinfección o eliminación del material utilizado.

Dada la gran variedad de pruebas diagnósticas es aconsejable que el Servicio de Medicina Preventiva o el personal de control de la infección del hospital establezca, de acuerdo con los servicios o unidades implicados y de forma individualizada, las medidas preventivas así como el tratamiento del material y medio ambiente. En todo caso se recomienda que:

- Las peticiones de estudios o pruebas complementarias realizadas a personas de riesgo de EETH vayan acompañadas de la comunicación de la sospecha diagnóstica (caso posible o probable —anexo I—), con el fin de que el personal que va a realizar el estudio pueda establecer las medidas de precaución adecuadas.

- Las prácticas habituales de laboratorio son adecuadas para la recogida, manejo y procesamiento de las muestras de sangre y líquidos orgánicos de personas de riesgo de EETH. Se recomienda que las muestras sean destruidas por incineración.
- Todos aquellos procedimientos diagnósticos que no tengan la consideración de maniobra de riesgo no necesitan ser realizados con ninguna precaución especial. Esto incluye la cateterización urinaria, la audiometría, el examen oftalmoscópico, el acceso a vías vasculares, etc.
- Todo aquel material reutilizable que se emplee en maniobras de riesgo y no pueda ser sometido a los procedimientos de descontaminación aconsejados en esta guía, debe ser destruido por incineración, incluyendo los endoscopios.
- Los instrumentos (incluidos tonómetros) que entren en contacto con las córneas de pacientes de alto riesgo deben ser incinerados, a menos que se puedan utilizar recubrimientos de plástico para los tonómetros de contacto, recubrimientos que serán eliminados posteriormente por incineración. O bien se usarán tonómetros que no precisen el contacto directo con la córnea.
- Los electrodos de estudios neurofisiológicos que entren en contacto con tejidos de riesgo deben ser destruidos por incineración.
- La punción lumbar no requiere precauciones especiales distintas a las que se aplican en la punción lumbar de cualquier otro paciente. Los restos de la muestra deben ser destruidos por incineración. Todo el material utilizado en la extracción (aguja, paños, etc.) debe recogerse en los contenedores específicos y destruido por incineración.

b. Cirugía

Las personas de riesgo de EETH sólo deben ser sometidas a intervención quirúrgica en caso verdaderamente necesario. Cada intervención quirúrgica debe ser previamente valorada de manera individual, de forma previa a la intervención, de acuerdo con los servicios o unidades implicados, por el neurólogo y el preventivista estableciendo las medidas preventivas y las actividades de desinfección o eliminación del material quirúrgico utilizado. El personal que participe en la intervención debe estar debidamente formado y conocer la epidemiología de estas enfermedades y los riesgos de su manejo. En todo caso se recomienda que:

- Estos pacientes sean los últimos en ser intervenidos en la jornada quirúrgica, facilitando así la aplicación de las medidas de desinfección recomendables.
- En los procedimientos quirúrgicos que tengan la consideración de maniobras de riesgo (punto I o anexo II) todo el material utilizado debe ser desechable, siempre que sea posible, y destruido por incineración. Es deseable que el material utilizado en estas intervenciones sea el más próximo al final de su vida útil, evitando con ello un mayor perjuicio económico. Es necesario proteger el material no desechable mediante fundas o cubiertas que luego puedan ser incineradas.
- En el resto de procedimientos quirúrgicos realizados a personas de riesgo de EETH, y aunque no tengan la consideración de maniobra de riesgo, se recomienda seguir el procedimiento de limpieza y esterilización de material para priones descrito en esta guía.

- La biopsia amigdalар de estas personas es una maniobra quirúrgica de alto riesgo que debe ser realizada con material de cirugía otorrinológica desechable. La muestra se pondrá en formol en un contenedor herméticamente cerrado, envuelto en plástico y con etiqueta de biocontaminante, y enviado al Servicio de Anatomía Patológica o centro de referencia. Todo el material utilizado será destruido por incineración por lo que se tendrán en cuenta las consideraciones recogidas en los puntos anteriores.
- Para evitar la destrucción innecesaria de instrumental, este puede mantenerse en cuarentena mientras se confirma el diagnóstico. De ser así, el material debe ser correctamente limpiado, esterilizado y empaquetado, de acuerdo con lo establecido en el punto d de este apartado, etiquetándolo con fecha y biorriesgo y guardado en contenedores sellados, rígidos y claramente marcados para evitar que puedan ser utilizados accidentalmente.

c. Autopsia

Actitud ante una solicitud de autopsia en EETH

Es conveniente destacar el consenso que actualmente existe respecto a la ausencia de un mayor riesgo de sufrir estas enfermedades en el personal sanitario, considerándose que las autopsias de EETH suponen un menor riesgo que las relacionadas con VIH o hepatitis vírica entre otras.

La mayoría de las EETH sólo se diagnostican con seguridad tras el examen post mortem, por lo que la autopsia es de gran importancia, más aún al establecerse una red de vigilancia de las mismas.

Normas generales

- En caso de sospecha de EETH la autopsia se limitará al examen del encéfalo, sin apertura de otras cavidades. En caso de necesidad diagnóstica post mortem de algún otro proceso patológico, se procederá a la toma de muestras sin extracción de los órganos de las cavidades corporales, para que la posible contaminación sea mínima.
- Según las recomendaciones actuales vigentes (Comité Asesor del Reino Unido para EETH y de la OMS), en cualquier sala de autopsias regular se pueden adoptar las medidas de seguridad necesarias, con utillaje estándar tratado adecuadamente.
- La extracción del encéfalo la debe realizar un patólogo asistido por un ayudante (técnico o celador entrenado). Se recomienda que esté presente una tercera persona "limpia", que no participe de forma directa, para las eventualidades que puedan surgir, imprevistas como atender a llamadas o abrir la puerta, o previstas como abrir y cerrar contenedores, ayudar a la colocación de mascarillas o gafas, entre otras.
- En caso de sospecha de vECJ, y por la importancia que adquiere el estudio del intestino y otros órganos, se enviará el cadáver a centro de referencia de acuerdo con

las instrucciones para centros hospitalarios con respecto a las EETH de la División de Asistencia Sanitaria del Sergas de 27 de marzo 2001.

- Los servicios de Anatomía Patológica no deben utilizar material de autopsias o biopsias con riesgo de EETH para investigación o docencia, si no es por neuropatólogos o personas con entrenamiento específico en estas enfermedades. Se debe notificar del hecho de la autopsia al servicio de Medicina Preventiva del hospital y a la Comisión de Investigación, si existe.

Normas específicas

Prevención de la transmisión

- Guantes de seguridad contra cortes y pinchazos. Se colocan entre dos guantes convencionales en la mano que no actúa (la izquierda para los diestros y viceversa) y pueden ser reutilizados.
- Gafas o visera y mascarilla para protección de ojos, nariz y boca.
- Gorros, batas y calzas desechables.
- Delantales impermeables.
- Se recomienda que el bisturí sea de punta roma.
- Se recomienda que el material utilizado en autopsias de EETH sea de uso exclusivo de estos casos y no se utilice en las otras autopsias.

Medidas para disminuir al máximo posible la contaminación

- Sábana de plástico desechable. Con ella se cubrirá la mesa de autopsia donde se deposita el cadáver.
- Debajo de la cabeza se colocará un lecho de gasas o papel de filtro que absorberá los líquidos procedentes de la cavidad craneal, especialmente LCR y sangre. Estos líquidos, así como el agua si se hubiese utilizado, no deberán pasar nunca al desagüe general, sino que deben ser recogidos en un contenedor específico y tratados por incineración.
- La apertura de la cavidad craneal se puede realizar con sierra manual ya que su limpieza y descontaminación es fácil. Sin embargo, dada la escasa práctica general en el manejo de este tipo de sierras, se recomienda el empleo de una sierra eléctrica con aspiración. Se debe ser prudente y evitar cortar el encéfalo y cubiertas encefálicas con la sierra.
- Una vez extraído el encéfalo, se depositará en un contenedor o cubo de plástico de unos 5 litros de capacidad, con tapa de cierre hermético, que contenga formol tamponado al 10%. El contenedor se debe rotular como material de riesgo biológico, ya que la fijación no elimina la capacidad de transmisión del tejido nervioso.

- Una vez finalizada la autopsia, se envolverá el material de desecho producido (gasas, papel de filtro, líquidos) en la sábana de plástico en forma de bolsa, se sella y se deposita en un contenedor especial, para incineración.

Manipulación de los tejidos

- Se realizará por patólogos entrenados o, preferentemente, neuropatólogos. Los MIR o estudiantes no manipularán directamente el encéfalo o tejidos.
- El examen macroscópico y el corte macroscópico del encéfalo fijado (aproximadamente 3 semanas) se debe realizar sobre plástico y gasas, recogidos posteriormente en un contenedor para incineración.
- Los bloques tallados para inclusión en parafina, de no más de 4 mm de espesor, se introducirán en 50-100 ml de ácido fórmico concentrado o puro (96-100%) durante 1 hora (operación que se realiza bajo campana extractora). Posteriormente, se introducen los bloques tallados en formol tamponado al 10%, 48 horas más. El tejido así tratado ya no es contaminante, y puede ser manipulado como cualquier otro tejido para inclusión, corte y archivo. Sin embargo, los centros que realicen un número elevado de estudios histológicos, podrían reservar un espacio en el laboratorio con procesadores, instrumental y material exclusivo para estos casos.
- Una vez finalizado el proceso y concluido el estudio histopatológico, el cubo con formol y el resto de los fragmentos no utilizados se deben eliminar para incineración.
- Los bloques de parafina y las preparaciones que se deriven del estudio de EETH se deben guardar en doble bolsa de plástico selladas individualmente.

Traslado de muestras

Si se envía el encéfalo o cualquier otro tejido al centro de referencia, se remitirán en el contenedor original donde se fijaron tras su extracción, herméticamente cerrado y en dos bolsas de plástico resistentes, selladas independientemente y marcadas como "riesgo biológico".

d. Procedimientos para la descontaminación de instrumentos y equipos

Los priones son resistentes a la acción de muchos de los procedimientos habituales de esterilización utilizados en los hospitales.

La mayoría de los agentes químicos desinfectantes no ejercen su acción frente a los priones, que mantienen su capacidad infectiva después de los procedimientos de desinfección. Esta capacidad infectiva se mantiene durante un tiempo prolongado, habiéndose demostrado la transmisión a través de tejidos tratados convencionalmente durante semanas o meses.

La tabla siguiente recoge los distintos sistemas de desinfección ineficaces frente a priones.

INEFICACES	
DESINFECCIÓN QUÍMICA	Alcoholes 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)
DESINFECCIÓN GASEOSA	Óxido de etileno Formaldehído
PROCEDIMIENTOS FÍSICOS	Hervir Calor seco (<300°C) Ionización, UV o radiación de microonda Autoclave a 121°C durante 15 minutos Hervir en 3% de Dodecil sulfato de sodio (SDS)

Cuando sea posible, es más conveniente la utilización de material desechable. Sin embargo, en aquellas circunstancias en que no se pueda, es necesario someter el material a una limpieza y descontaminación correctas.

Limpieza

- El material que se vuelva a utilizar se debe limpiar manualmente de forma adecuada, con el fin de eliminar la materia orgánica que pueda proteger al agente causal, antes de someterlo a procedimientos de inactivación posterior.
- Se debe sumergir el material durante 15 minutos en una solución de un producto detergente desincrustante alcalino. Se evitarán todos los detergentes que contengan aldehídos (formol, glutaraldehído) ya que facilitan la fijación y ejercen una acción protectora contra los procedimientos posteriores de inactivación.
- Deben guardarse los instrumentos en medio húmedo hasta que se limpien y desinfecten, si no se realiza de manera inmediata.
- El personal que realice los procedimientos de limpieza debe estar convenientemente informado de las características del material y su posible contaminación, así como conocer la epidemiología de las EET; asimismo, debe utilizar los equipos de protección individual (guantes, bata, delantal, etc.) adecuados al riesgo de contaminación.

Inactivación química

Los procedimientos de inactivación química pueden ser realizados con dos agentes agresivos con el material, especialmente los metales. Son irritantes para las mucosas, por lo que su utilización debe ser siempre cuidadosa. Estos son:

a. Hipoclorito sódico, lejía o agua de Javel

El hipoclorito sódico se utiliza a una concentración de 20.000 ppm ó 2% de cloro libre, que se consigue diluyendo al 50% una lejía doméstica, con concentración de 40-50 g por litro de cloro. Es eficaz en la descontaminación de los agentes productores de EET actuando durante una hora, a una temperatura ambiental de 20°C.

El hipoclorito sódico es muy corrosivo para los metales, incluyendo el acero, y es incompatible con otros productos químicos como los detergentes amoniacales, formaldehído, alcohol y ácidos. No debe olvidarse la inestabilidad de las diluciones de hipoclorito sódico, por lo que se recomienda prepararlas a temperatura ambiente y en el mismo día.

b. Hidróxido sódico o sosa

El hidróxido sódico 2N (sosa cáustica, 80 g por litro) durante una hora a 20°C es también un procedimiento aconsejable para la inactivación química⁹. Además es menos cáustico que el hipoclorito para los metales y los tejidos.

No debe utilizarse con material de aluminio o zinc, pero se puede utilizar con el acero. Es corrosivo para los tejidos corporales, muy irritante y dañino como polvo y produce una reacción exotérmica al hacer la solución.

Inactivación física

Los procedimientos habituales de esterilización con autoclave de vapor, ciclos estándar de material, no son eficaces en la inactivación de los agentes de las EET. Los procedimientos recomendables de inactivación con autoclave dependen del tipo utilizado y son:

a. Autoclave de prevacío

Es el más recomendable. Ciclo de 18 minutos de meseta a 134°C–138°C. Puede ser sustituido por 6 ciclos seguidos de 3 minutos a la misma temperatura.

b. Autoclave de desplazamiento gravitatorio

Ciclo de 132°C durante una hora.

Recomendaciones para la descontaminación

- La limpieza, desinfección y esterilización se hará separadamente de la de los instrumentos procedentes de otros pacientes.

- Cualquier material o instrumento sometido a un procedimiento de inactivación físico o químico debe ser revisado detalladamente una vez concluido éste y, en caso de evidenciarse restos de materia orgánica, debe ser incinerado.
- Cualquier material o instrumento que siga un procedimiento de inactivación específico para priones debe, una vez concluido dicho procedimiento, ser sometido a los procesos rutinarios de limpieza y descontaminación/esterilización, antes de ser utilizado.
- En los procedimientos quirúrgicos que tengan la consideración de maniobras de riesgo, se recomienda la utilización de material desechable o protección desechable de los equipos reutilizables; si esto no es posible, y se decide la reutilización del material, es conveniente aplicar un procedimiento de inactivación combinado (un procedimiento químico de inactivación más un procedimiento físico de inactivación) o dos procedimientos químicos de inactivación, de forma consecutiva.
- La desinfección química de superficies se debe realizar mediante una solución de hipoclorito sódico 2% cloro libre o hidróxido sódico 1N durante 1 hora. Es necesario mantener el contacto de la solución desinfectante con la superficie durante este tiempo, con humectación frecuente.

e. Riesgo ocupacional:

No hay ningún caso conocido de EETH adquirido por accidente o lesión ocupacional. En la determinación del riesgo tras una exposición ocupacional deben ser considerados el grado de riesgo del tejido y el tipo de exposición. En todo caso se recomienda que:

- La contaminación por fluidos corporales de personas de riesgo de EETH categorizados como tejidos sin riesgo no plantea mayores riesgos que los de otros pacientes. Precauciones estándares.
- Ante una contaminación con fluidos orgánicos o tejidos de riesgo de una persona de riesgo de EETH se recomienda:
 - Cuando haya contacto de la piel intacta, lavar con detergente y abundante cantidad de agua caliente, aclarar y secar y evitar restregar enérgicamente.
 - Ante un pinchazo o herida accidental con un instrumento o equipo que haya estado en contacto con estos tejidos, dejar sangrar (sin forzar el sangrado), lavar con abundante agua caliente jabonosa, evitar el cepillado enérgico, aclarar, secar y cubrir con un apósito impermeable.
 - Ante la salpicadura de estos tejidos en los ojos o boca, irrigar de manera inmediata con suero salino (ojos) o agua del grifo (boca u ojos).
- En cualquiera de las circunstancias anteriores (accidente con exposición a material de riesgo biológico), se debe informar a la Unidad de Prevención de Riesgos Laborales / Salud Laboral. El informe del accidente deberá ser archivado hasta 30 años después de finalizada la relación laboral (RD 664/97).

Por último, a ningún paciente se le negará ninguna prueba diagnóstica (INCLUIDA LA NECROPSIA) ni el ingreso en ninguna institución por el hecho de ser persona de riesgo de EETH.

f. Medidas para minimizar el riesgo derivado del uso de material humano

El implante de duramadre de cadáver ha causado aproximadamente 114 casos de ECJ. En la actualidad se utiliza duramadre sintética.

Se han descrito 4 casos de ECJ secundaria a trasplante corneal (aislados, no agrupados). Mientras no haya una alternativa para los trasplantes de córnea, los donantes deben ser cuidadosamente seleccionados y tratar de manera efectiva todo el equipo utilizado en su extracción. Deberían excluirse como donantes todos los pacientes que tuviesen alteraciones neuropsiquiátricas, demencia o trastornos del movimiento de etiología no bien establecida, diferente de la EETH, así como los "sujetos de riesgo menor" (1.1-2°).

La evidencia que se deriva de los estudios epidemiológicos, y el hecho de que entre los hemofílicos, un grupo de personas con alto riesgo respecto a las enfermedades de transmisión sanguínea, no se hayan comunicado casos de ECJ, indica que las transfusiones sanguíneas no parecen ser un factor de riesgo importante para contraer la ECJ. En estudios experimentales se ha comprobado que la capacidad infecciosa de la sangre es muy baja. Estos datos, con los conocimientos actuales, no se pueden extender a la vECJ. No obstante, se deben excluir de las donaciones a pacientes con EETH y sujetos de riesgo.

RESPONSABILIDADES

De la gerencia: es la responsable máxima de la implantación y gestión de esta guía, y por lo tanto de la toma de decisiones relevantes sobre el tema, incluyendo la designación del responsable del proceso, debiendo promover la disponibilidad de los recursos humanos y materiales necesarios.

De las direcciones médicas y de enfermería: son las responsables, cada una en su ámbito competencial, de facilitar que los profesionales que intervengan en el proceso asistencial de las personas de riesgo de EETH tengan la formación y entrenamiento necesarios para su manejo. Asimismo deben asegurar que los circuitos de transferencia de estos pacientes, sus muestras y todo el material en ellos utilizado estén correctamente diseñados y sean ampliamente conocidos en el centro. Además, deben promover una óptima colaboración entre los distintos profesionales que lleve a un rápido diagnóstico y una efectiva aplicación de las medidas de prevención y control necesarias para alcanzar el objetivo de esta guía.

Del clínico: siguiendo el principio de buena práctica clínica, todos los facultativos que atiendan a personas con manifestaciones clínicas compatibles con EETH deberán proceder con rapidez y diligencia para alcanzar un diagnóstico de probabilidad.

Cuando un facultativo, basado en las manifestaciones clínicas del paciente y en los resultados de las pruebas preliminares que excluyan causas frecuentes de los síntomas del enfermo, efectúe el diagnóstico de EETH "posible", deberá realizar la declaración

obligatoria correspondiente (según Orden de 21 de febrero de 2001, BOE del 1 de marzo) en un plazo inferior a las 48 horas, sin esperar a tener los resultados de las pruebas complementarias que pudieran convertir el caso en “probable”.

Cualquier facultativo con responsabilidad sobre una persona de riesgo de EETH que solicite pruebas diagnósticas debe comunicar en la solicitud la sospecha diagnóstica de caso posible o probable (anexo I), con el fin de que los profesionales que las realizan puedan adoptar las medidas preventivas apropiadas.

Cada profesional, en su ámbito competencial, es responsable del cumplimiento de las medidas de prevención y control recogidas en esta guía.

Servicio de Medicina Preventiva: es el responsable de la vigilancia epidemiológica de las EETH en el medio hospitalario, por lo que debe recibir la declaración de los casos por parte de los clínicos y actuar de enlace con el sistema de vigilancia de salud pública. Es también el responsable de establecer las medidas de descontaminación necesarias para los equipos, instrumental y medio ambiente de trabajo en las circunstancias en que se pueda producir la transmisión de una EETH, velando por la seguridad de los pacientes y de cualquier otra persona que tenga relación con el medio hospitalario.

Así mismo valorará, conjuntamente con el neurólogo y el clínico responsable del paciente, cualquier maniobra de riesgo que haya que realizar a una persona con este proceso y las medidas de prevención y control que se utilizarán.

DIFUSIÓN

La División General de Asistencia Sanitaria remitirá una copia de la guía a las gerencias de los hospitales de financiación pública, así como aquellas otras unidades que considere de interés.

La Secretaría General del Sergas remitirá una copia controlada de la guía a los centros privados, concertados o no concertados, así como aquellas otras unidades que considere de interés.

La Gerencia hospitalaria garantizará la más amplia difusión de estas medidas, con el fin de minimizar los riesgos de transmisión de las EETH.

REVISIÓN

Este manual será revisado cada dos años y siempre que los conocimientos científicos sobre el tema hagan necesaria la introducción de nuevas medidas o la modificación de las aquí desarrolladas.

EVALUACIÓN

Los servicios centrales de la Consellería de Sanidade e Servizos Sociais y del Servicio Galego de Saúde, evaluarán la aplicación de esta guía mediante un sistema de auditoría externa.

Esta auditoría incluirá la evaluación de la existencia de la documentación y del seguimiento de su contenido, mediante el análisis de indicadores de proceso y de resultado, con el fin de mejorar la seguridad de los trabajadores y pacientes, garantizando una minimización real del riesgo de transmisión de las EETH .

1. Grado de conocimiento de la guía por el personal implicado en su desarrollo.
2. Formación del personal que presta asistencia a las personas de riesgo de EETH.
3. Existencia de procedimientos escritos de esterilización y/o desinfección para priones. Grado de conformidad con esta guía.
4. Existencia de procedimientos escritos para la eliminación de residuos procedentes de personas de riesgo de EETH. Grado de conformidad con la guía.
5. Porcentaje de aptosias realizadas sobre el total de casos de EETH.
6. Índice de material desechable eliminado correctamente sobre total de material desechable utilizado en personas de riesgo de EETH.
7. Índice de material reutilizable correctamente esterilizado para priones sobre total de material reutilizable empleado en personas de riesgo de EETH.
8. Número de declaraciones realizadas a Medicina Preventiva sobre total de casos diagnosticados.
9. Número de casos correctamente notificados sobre 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 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.
3. **Centro Nacional de Epidemiología. ISCIII.** *Las encefalopatías espongiiformes transmisibles. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.* Informe solicitado por la Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial, 2000. 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 espongiiformes 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 esponxiiformes 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 espongiiformes 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
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 Servicios Sociais. *Plan de Minimización de Riscos Microbiolóxicos dos hospitais de Galicia (Plamirmihga).* Dirección Xeral de Saúde Pública, Consellería de Sanidade e Servicios Sociais, Xunta de Galicia, 2000
23. **Grupo de traballo EETH.** *Documentación informativa sobre as encefalopatías esponxiformes transmisibles humanas para servicios hospitalarios e algoritmo diagnóstico.* Consellería de Sanidade e Servicios 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 Servicios 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 Servicios 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 Servicios Sociais. Xunta de Galicia, 1999

ANEXOS

- Anexo I. Criterios de diagnóstico de las EETH
- Anexo II. Maniobras de riesgo
- Anexo III. Diagrama del proceso EETH

ANEXO I

CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO DE LAS EETH

La sospecha de EETH surge de las manifestaciones clínicas, pero el diagnóstico definitivo se realiza mediante estudio anatomopatológico del tejido cerebral, por lo que es recomendable realizar la necropsia en todos aquellos casos en los que se sospeche EETH.

Los criterios diagnósticos actuales del Centro Nacional de Epidemiología y de los países europeos adscritos al grupo de vigilancia europeo (EUROCID), entre los que se encuentra España desde 1995, son los siguientes:

1. ECJ esporádica:

Caso posible

- Demencia progresiva con al menos dos de las cuatro características clínicas siguientes:
 1. Mioclonías
 2. Signos de afectación visual o cerebelosa
 3. Signos piramidales o extrapiramidales
 4. Mutismo acinético
- No aparecen complejos periódicos en el EEG o no se ha realizado el mismo.
- No se ha detectado la proteína 14-3-3 en LCR o no se ha realizado la prueba.
- La duración de la enfermedad es menor de dos años.
- Las investigaciones de rutina no sugieren otro diagnóstico

Caso probable

- Demencia progresiva con al menos dos de las cuatro características clínicas siguientes:
 1. Mioclonías
 2. Signos de afectación visual o cerebelosa
 3. Signos piramidales o extrapiramidales
 4. Mutismo acinético
- Aparición de complejos periódicos en el EEG
- Proteína 14-3-3 positiva en LCR y duración menor de dos años
- Las investigaciones de rutina no sugieren otro diagnóstico

Caso confirmado

- Confirmación neuropatológica y/o
- Detección de isoformas anormales de la proteína priónica confirmadas por inmunohistoquímica y/o
- Degeneración fibrilar tipo scrapie

2. Criterios de la ECJ yatrógena

Síndrome cerebeloso progresivo de etiología incierta en un receptor de hormona hipofisaria obtenida de cadáver humano;

o

ECJ esporádica con un factor de riesgo reconocido, por ejemplo, implante de duramadre biológica.

3. Criterios de la ECJ familiar

ECJ confirmada o probable más ECJ confirmada o probable en un familiar de primer grado; y/o

Cuadro neuropsiquiátrico más mutación en el gen PRNP específica de esta enfermedad

4. Criterios de la vECJ

Caso posible

- Cuadro neuropsiquiátrico progresivo
- Duración de la enfermedad de más de seis meses
- Las investigaciones de rutina no sugieren otro diagnóstico.
- No hay historia de posible exposición yatrógena
- No hay indicios de ECJ familiar
- Al menos cuatro de las cinco características clínicas siguientes:
 - Síntomas psiquiátricos tempranos (depresión, ansiedad, apatía, retraimiento, ideas delirantes)
 - Trastornos sensoriales dolorosos persistentes (incluyen dolor evidente y/o disestesias molestas)
 - Ataxia
 - Mioclonías, corea o distonía
 - Demencia
- El EEG no muestra la típica apariencia de ECJ esporádico (complejos generalizados trifásicos periódicos, aproximadamente uno por segundo) o no ha sido realizado.

Caso probable

- Cuadro neuropsiquiátrico progresivo.
- Duración de la enfermedad de más de seis meses.
- Las investigaciones de rutina no sugieren otro diagnóstico.
- No hay historia de posible exposición yatrógena.
- No hay indicios de ECJ familiar
- Al menos cuatro de las cinco características clínicas siguientes:
 - Síntomas psiquiátricos tempranos (depresión, ansiedad, apatía, retraimiento, ideas delirantes)
 - Trastornos sensoriales dolorosos persistentes (incluyen dolor evidente y/o disestesias molestas)
 - Ataxia
 - Mioclonías, corea o distonía
 - Demencia
- El EEG no muestra la típica apariencia de ECJ esporádico (complejos generalizados trifásicos periódicos, aproximadamente uno por segundo) o no ha sido realizado.
- La resonancia magnética muestra una hiperseñal bilateral en los pulvinares, o la biopsia de amígdala palatina muestra presencia de priones.

Caso confirmado

- Cuadro neuropsiquiátrico progresivo.
- Confirmación neuropatológica de diagnóstico de vECJ con cambios espongiiformes y abundante depósito de PrP, con placas floridas en cerebro y cerebelo.

5. Criterios del IFF

Cuadro familiar de trastornos vegetativos y del sueño, en portadores de mutaciones específicas, que progresa hasta el fallecimiento mostrando fundamentalmente degeneración talámica con pérdida neuronal y mínima espongiosis.

6. Criterios de la enfermedad de GSS

Ataxia progresiva y demencia tardía, familiar, con herencia autosómica dominante y con mutaciones específicas de duración clínica variable, de 2 a 10 años.

ANEXO II

MANIOBRAS DE RIESGO

TEJIDOS ↓	PACIENTES →		1 ^a		2 ^c	
	SÍ	NO	SÍ	NO	SÍ	NO
Encéfalo	X		X		X	
Médula espinal	X		X		X	
Meninges	X		X		X	
Nervio óptico	X		X		X	
Ojos	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
Hígado		X	X			X
Riñón		X	X			X
Glándula suprarrenal		X	X			X
Páncreas		X	X			X
Nervios periféricos		X	X			X
Nervios craneales excepto el óptico		X	X		X	
Médula ósea		X	X			X
Corazón		X	X			X
Músculo esquelético		X	X			X
Tejido adiposo		X	X			X
Tejido gingival		X	X			X
Pulpa dental		X	X			X
Tiroides		X	X			X
Próstata		X	X			X
Testículos		X	X			X
Sangre		X	X			X
Piel		X		X		X
Hueso (excepto médula ósea)		X		X		X
Orina		X		X		X
Saliva		X		X		X
Mucosas		X		X		X
Heces		X		X		X
Sudor		X		X		X
Leche		X		X		X
Semen		X		X		X
Exudado seroso		X		X		X

1.a. = pacientes con vECJ o con ECJ yatrógena (pág. 6 punto 1.1)

1.b.= pacientes con cualquiera EETH diferente de las expresadas en 1.a (pág. 6 punto 1.1)

2.a. = sujetos de riesgo menor: familiares de primer grado de paciente con EETH familiar

2b. = receptor de un injerto de duramadre biológica (anterior a 1989) o de un trasplante de córnea

2.c = personas que recibieron hormona del crecimiento o gonadotrofinas de origen humano antes de 1989

SÍ = maniobra de riesgo

NO = maniobra sin riesgo.

ANEXO III



