



Enfermedades neurológicas degenerativas

Enfermedades neurológicas degenerativas

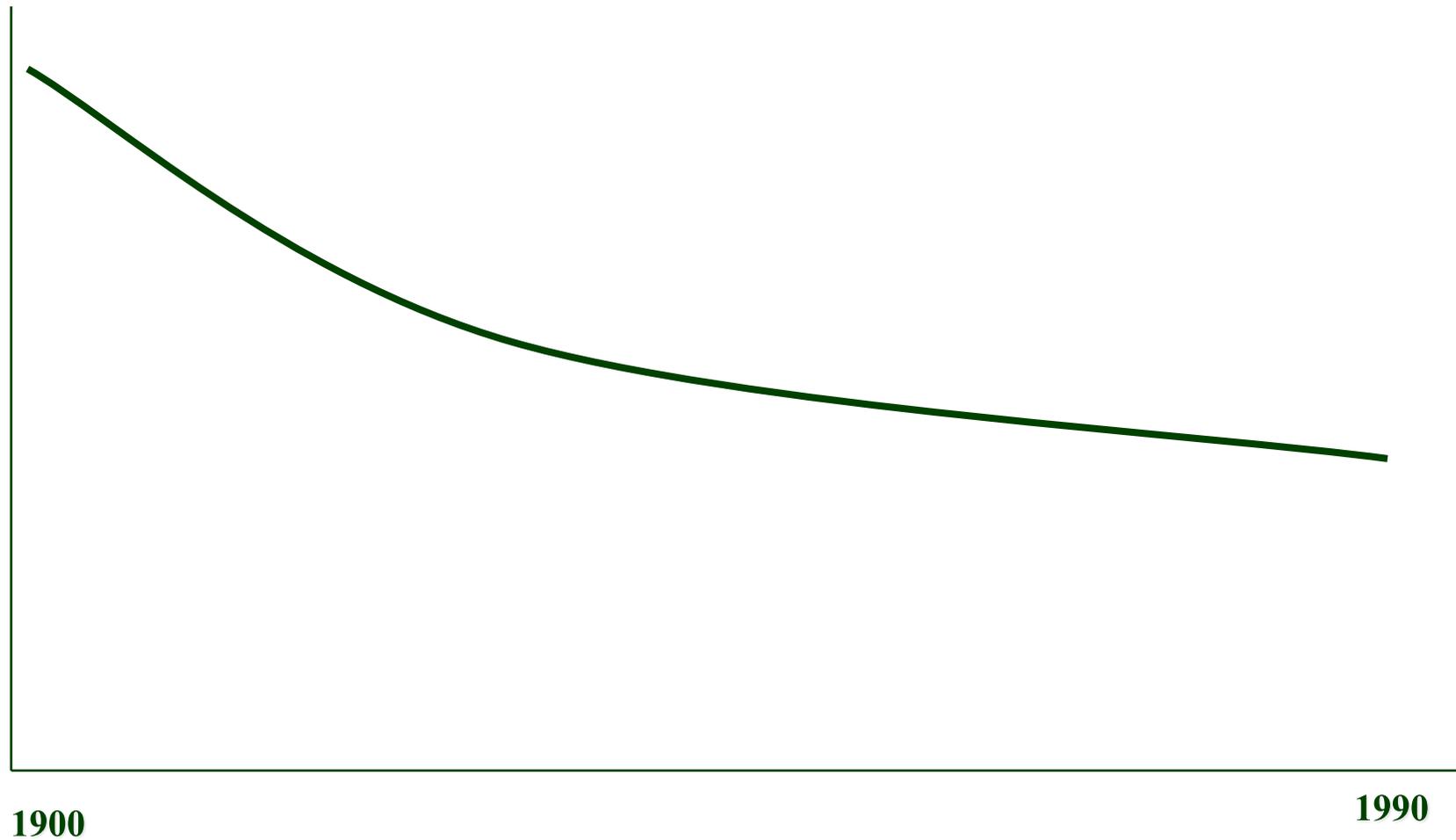
- Enfermedad de Alzheimer
- Demencia vascular
- Enfermedad de Parkinson
- Esclerosis múltiple
- Esclerosis lateral amiotrófica
- Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y otras enfermedades asociadas con priones

Validez de algunos instrumentos para el rastreo de trastornos neurológicos

Autor	Nº de trastornos	Sensibilidad	Especificidad
Gutiérrez (OMS)	6	93	78
Osuntokun (OMS)	4	95	80
Bharucha	8	100	89
Tekle Haimanot	10	91	85
Mutch	1 (parkinson)	90	90
SNES	5	96	86
Duarte	1 (parkinson)	100	100
Folstein	1 (demencia)	87	92

Javier Llorca.

Tendencia de la mortalidad por enfermedad cerebrovascular en España



Enfermedad de Alzheimer

- Validez del diagnóstico clínico (DSM-III):
 - kappa = 0.55 – 0.65
 - Sensibilidad = 0.71 – 0.76
 - Especificidad = 0.73 – 0.80

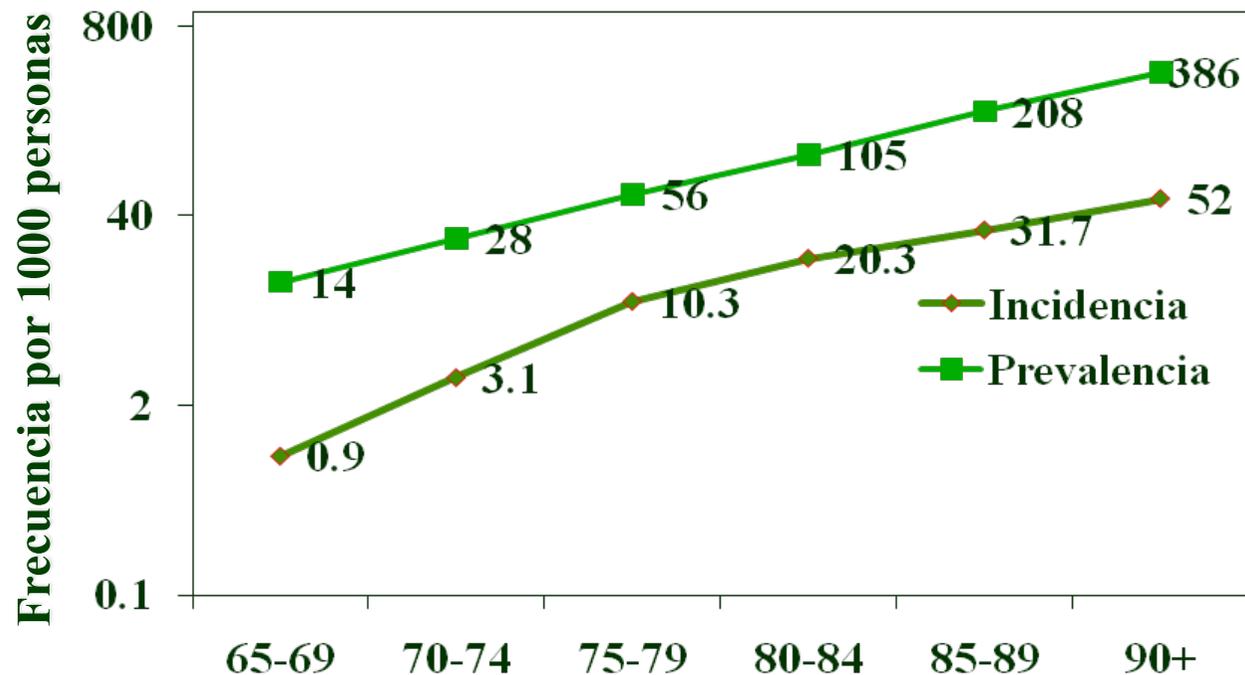
- Validez del diagnóstico clínico (NINCDS-ADRDA)
 - Kappa = 0.49 – 0.87
 - Sensibilidad = 0.64 – 0.95
 - Especificidad = 0.65 – 0.91

Enfermedad de Alzheimer

- Demencia más frecuente
- 25% de los muertos tienen demencia
- De ellos: 50-75% tienen Alzheimer
- Multiplica por 2 – 3 el riesgo de muerte
- Coste: 30000 – 40000€ / paciente - año

Enfermedad de Alzheimer

- La prevalencia se multiplica por 2 cada 5 años de edad



Enfermedad de Alzheimer

Factores de riesgo

- Historia familiar de EA (RR = 3 – 4)
- ApoE ε4: (RR = 5)
- Menor nivel educativo (RR = 0.8 por cada año más de estudios).
- Más frecuente en mujeres
- Traumatismo craneal
- Resultados contradictorios con:
 - tabaco
 - alcohol
 - uso de estrógenos en la postmenopausia
 - Uso de AINEs

Demencia vascular

- Segunda causa de demencia (tras el Alzheimer)
- Factores de riesgo:
 - Antecedentes de ACV
 - Varón
 - Hipertensión
 - Antecedentes familiares (algún gen del cromosoma 19)
 - Edad
 - Accidente Isquémico Transitorio

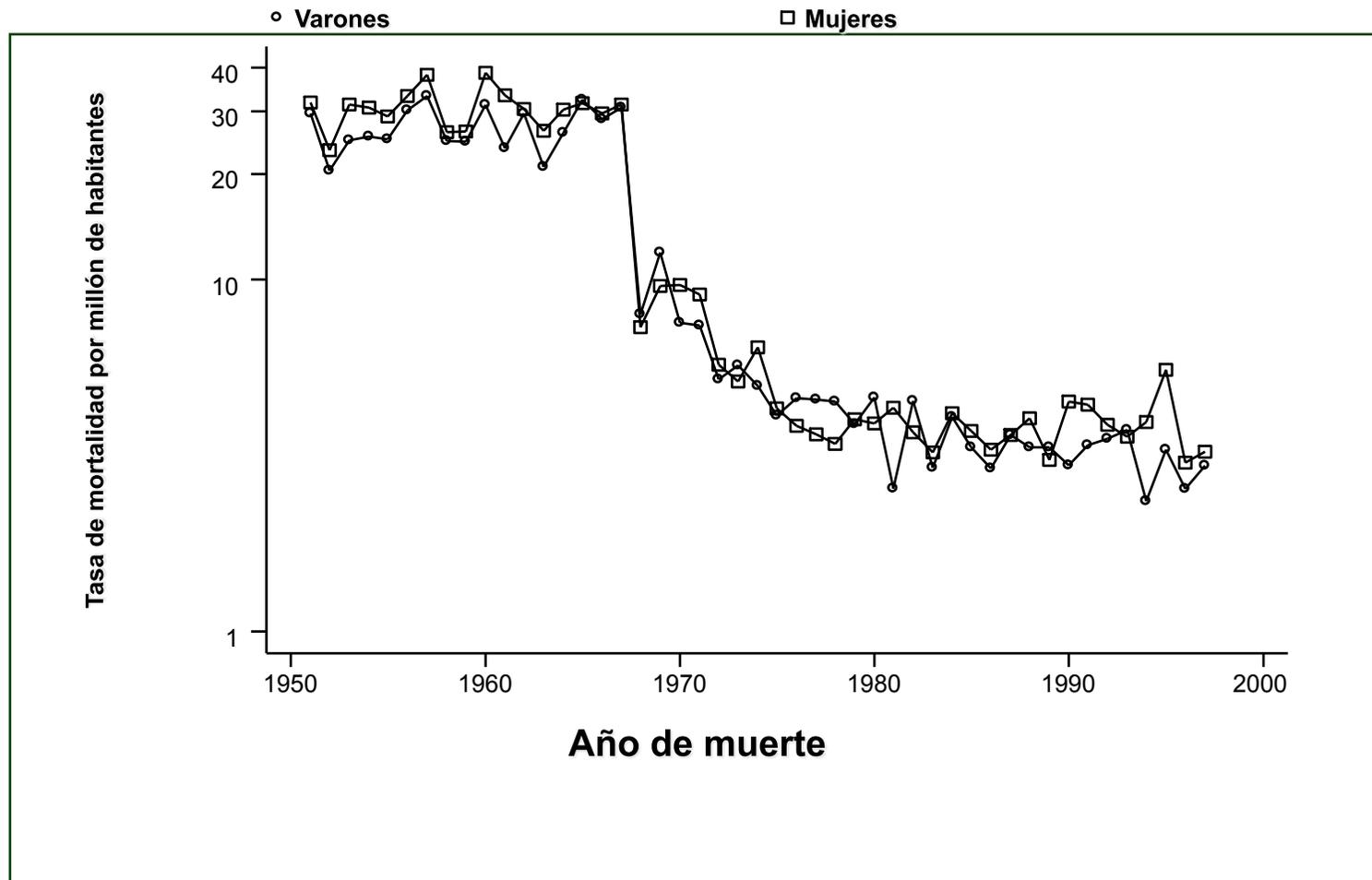
Esclerosis múltiple

- Más frecuente en:
 - Europa y Norteamérica.
 - Mayor latitud
 - Blancos
 - Mujeres (1.8 : 1.0)
- Inmigrantes con más de 15 años: incidencia del país de origen.
- Inmigrantes con menos de 15 años: incidencia del país de destino.
- Esperanza de vida = 80% de la normal

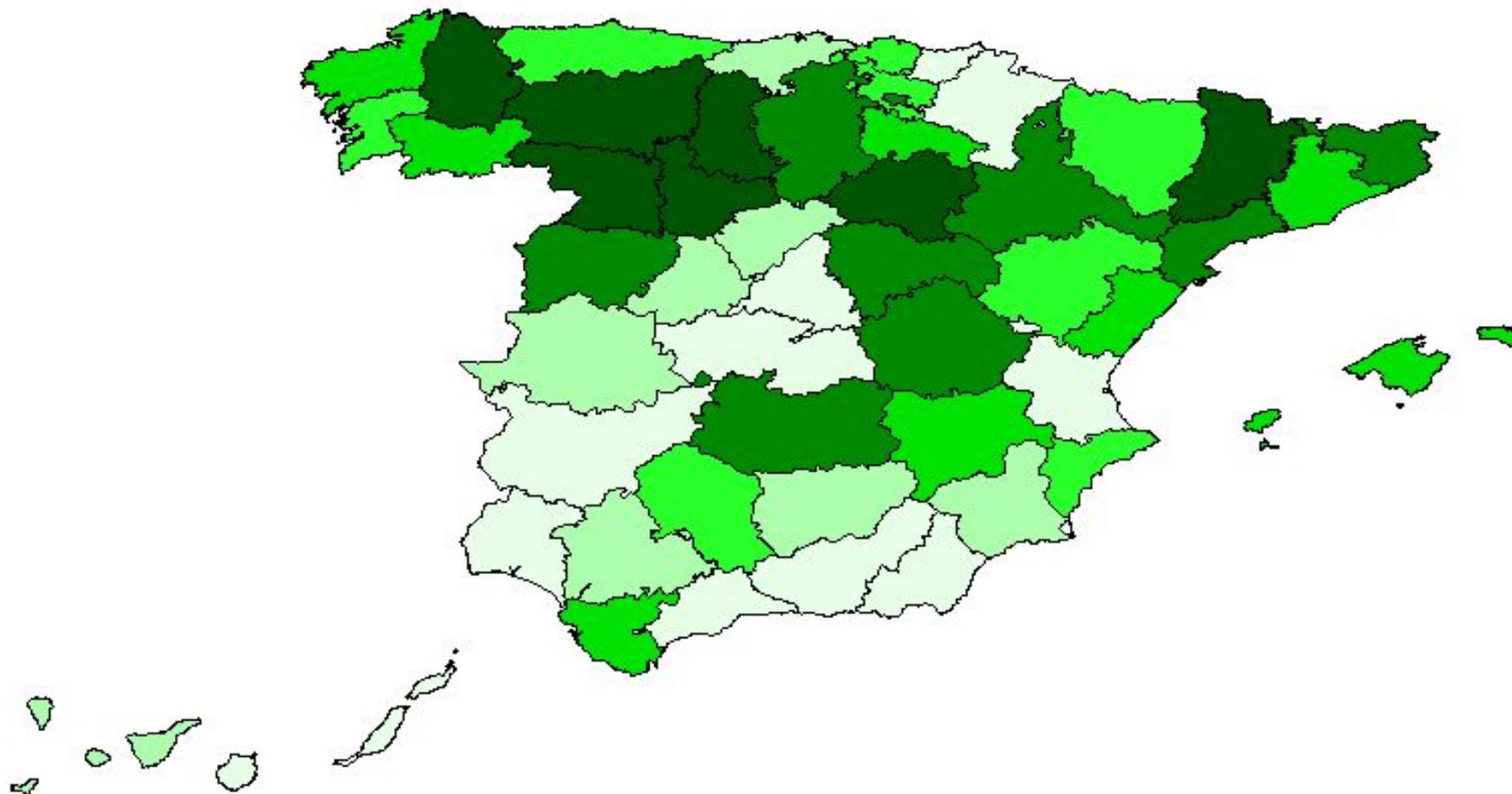
Esclerosis múltiple

- Causas propuestas:
 - Factores genéticos
 - Infecciones infantiles (¿sarampión, virus del moquillo canino, virus herpes, Virus de Epstein-Bar?)
 - Muchos factores de la dieta.
 - Factores ambientales (exposición a la luz solar ¿radiaciones ultravioleta?).

Esclerosis múltiple, tasas ajustadas por edad; España, 1951-1997.



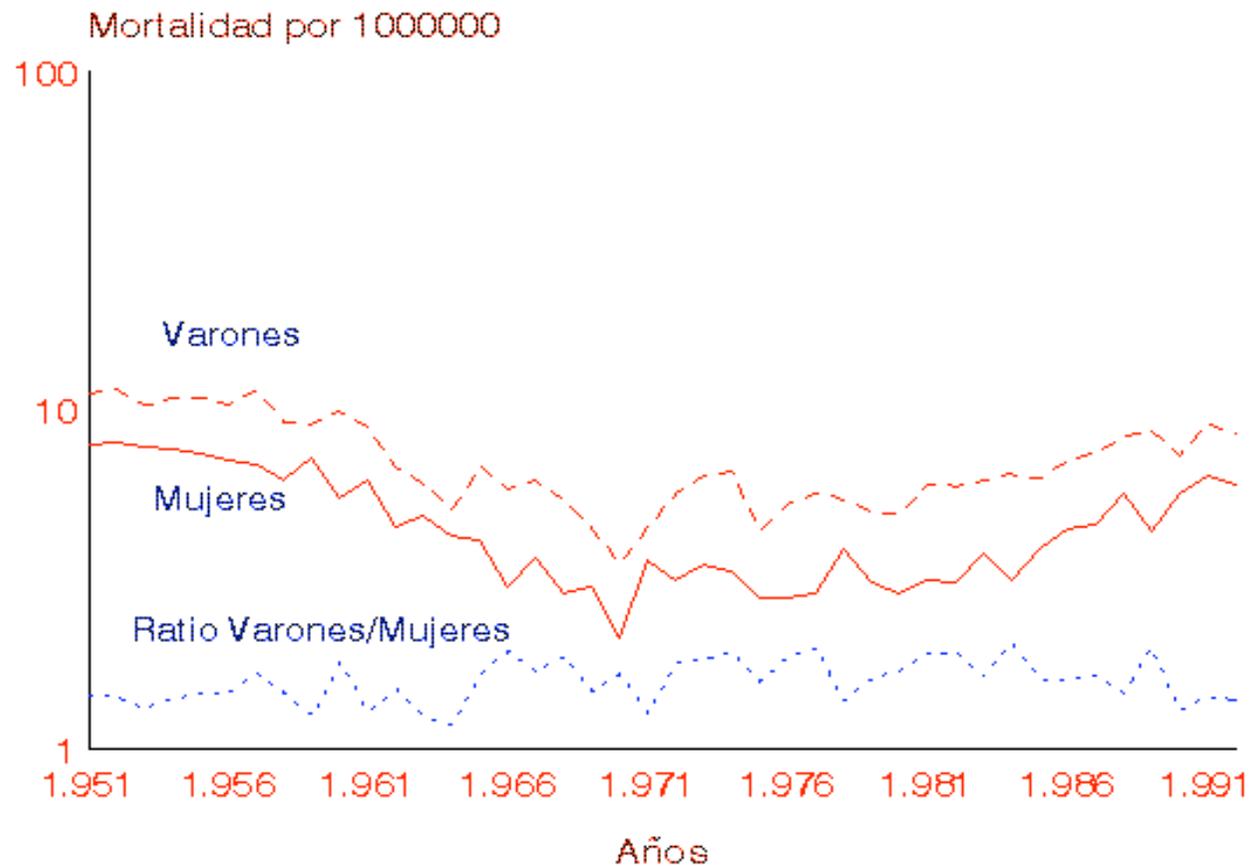
Esclerosis múltiple, mortalidad en España



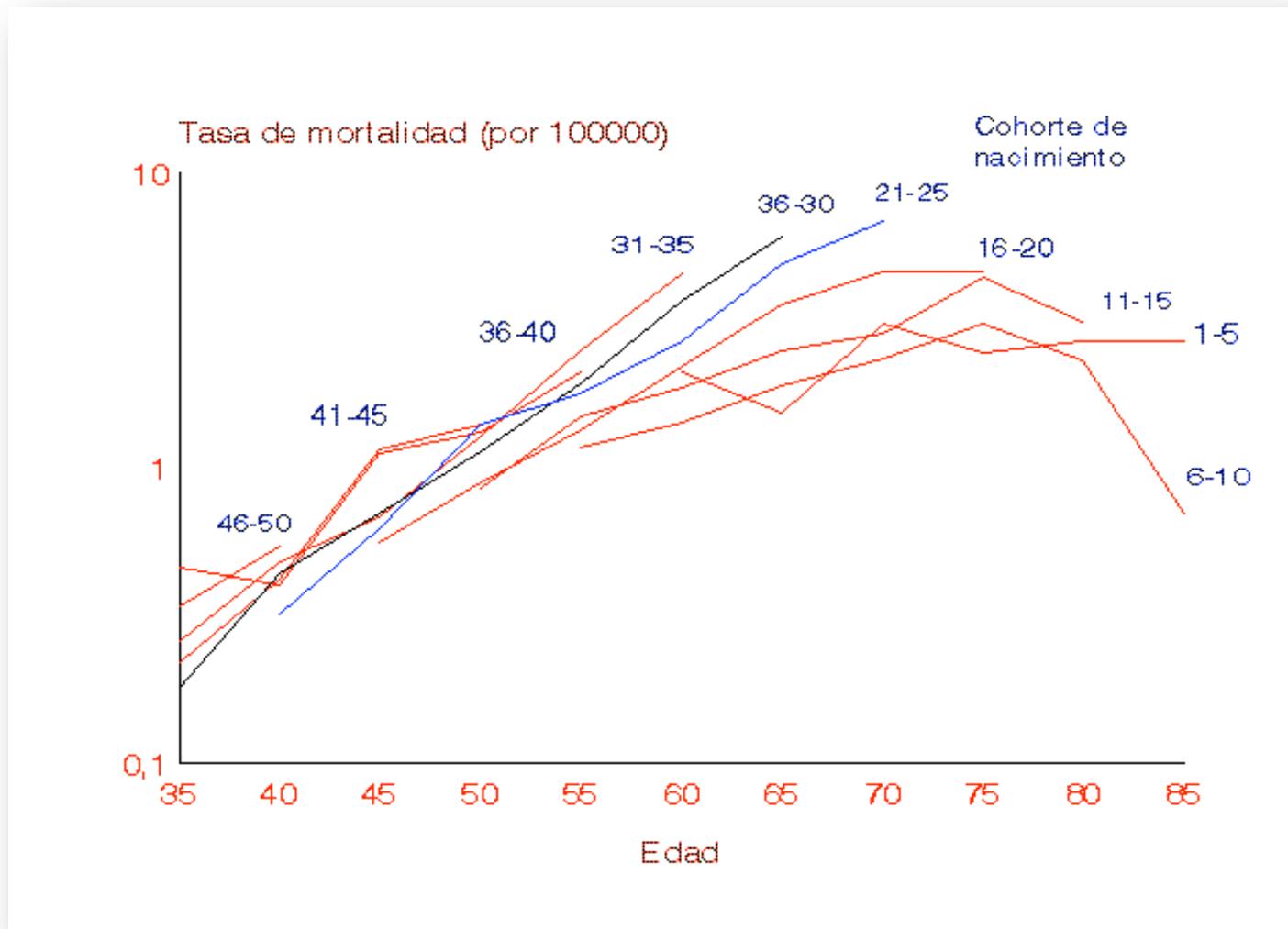
Esclerosis lateral amiotrófica

- Ratio varones:mujeres = 1,6
- Aumenta con la edad
- Está aumentando desde 1970
- Factores de riesgo:
 - Exposición laboral a campos electromagnéticos (RR=2)
 - Déficit de calcio y selenio
 - Niveles altos de plomo
 - Radón y lluvia radiactiva
 - Solventes orgánicos y pinturas
 - Insecticidas organoclorados.

Esclerosis lateral amiotrófica; mortalidad ajustada por edad. España, 1951-1997.



Esclerosis lateral amiotrófica, mortalidad por cohorte de nacimiento. España, 1951-1997 (varones)



Enfermedad de Parkinson

- Estudios con dos tipos de datos:
 - Basados en registros (historias clínicas)
 - Muestras de la población. Más fiables

- Incidencia y prevalencia muy variables.
- Mayor riesgo de muerte (RR = 1.5 – 3.0)
- Menos frecuente en Asia. Más en caucásicos (prevalencia hasta 2 por mil habitantes; incidencia hasta 0,2 por mil personas-año).
- Aumenta con la edad.

Enfermedad de Parkinson

- Factores de riesgo: todo está poco claro
 - Tóxicos (insecticidas y herbicidas)
 - Traumatismos craneales
 - Dieta
 - Factores genéticos
 - El tabaco parece proteger
 - Vitamina E podría proteger a dosis fisiológicas

Enfermedad de Creutzfeld-Jacob

- Probablemente causado por un prión.
- Transmisible a monos, conejos de Indias, ratones y hamsters.
- 0,5-1 muerte / millón de personas-año
- 10 veces más frecuente en 65-79 años

Enfermedad de Creutzfeld-Jakob

- Vía de transmisión:
 - La mayoría: desconocida
 - 1 por transplante de córnea
 - 2 por implantes de electrodos corticales que habían sido empleados en pacientes con ECJ
 - 14 por implantes de duramadre
 - Más de 50 por inyección de GH o GnH procedente de cadáveres
 - Cirugía cerebral

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

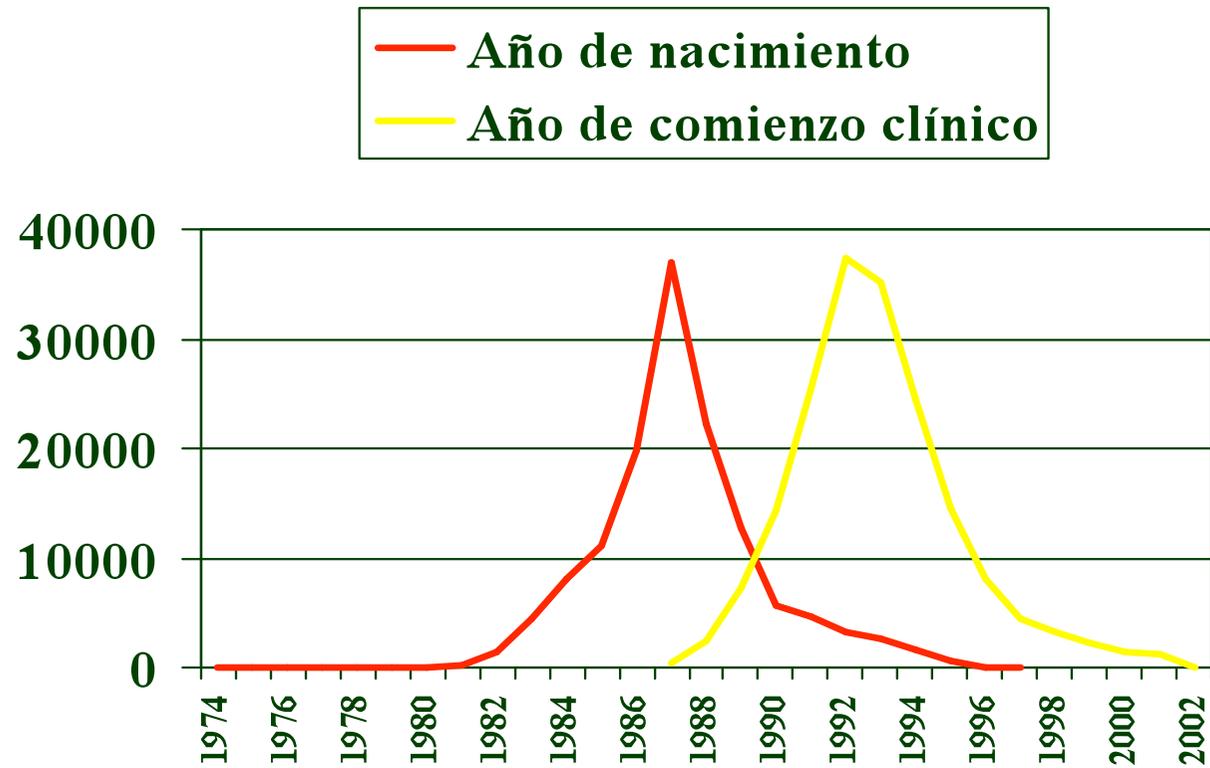
Nueva Variante Humana

- A partir de 1995 aparecen casos de ECJ en Inglaterra con diferencias en la edad, en la clínica y en la anatomía patológica con la ECJ tradicional
- Comienzo en mucho más jóvenes
- Muerte más rápida
- Asociado a la epidemia de Encefalopatía Espongiforme Bovina que Inglaterra estaba sufriendo desde 1987
- Transmitido al hombre por consumo de órganos linfoides, tejido nervioso y carcasas óseas

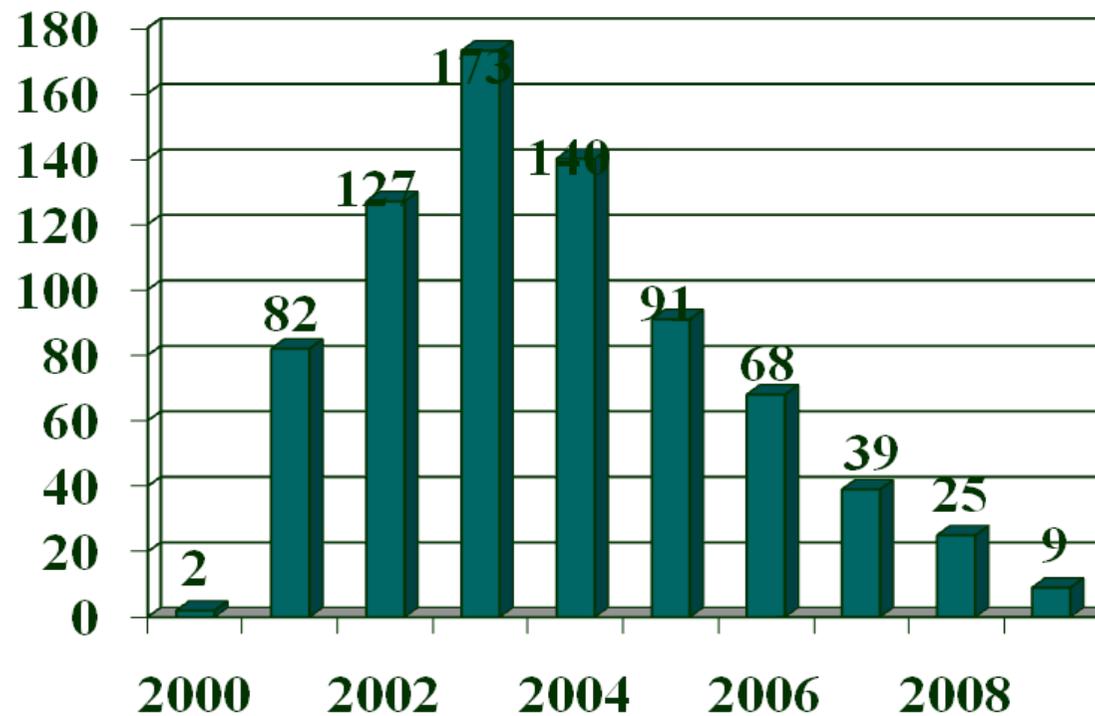
Otras enfermedades causadas por priones

- Kuru:
 - Prácticas de enterramiento con intenso contacto con el cadáver (incluyendo canibalismo)
 - Papúa-Nueva Guinea
 - Actualmente menos de 10 casos/año
 - Investigado por Gajdusek
- Síndrome de Germain-Sträussler-Scheinker
- Insomnio familiar letal
- Scrapie (sólo ovejas y cabras)
- Enfermedades similares en ciervos de Estados Unidos y visones

Casos de Encefalopatía Espongiforme Bovina, (Reino Unido)



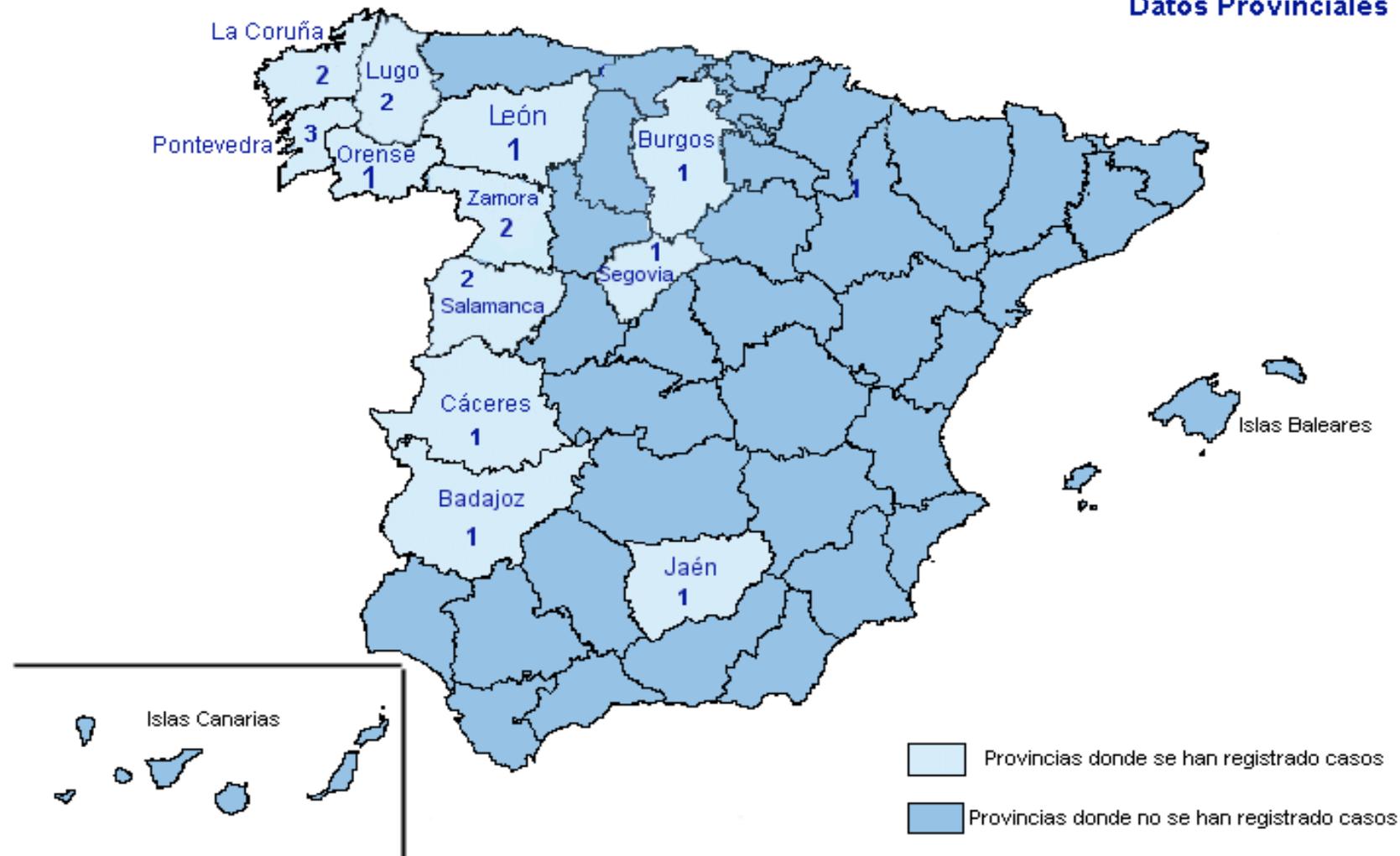
Encefalopatía Espongiforme Bovina en España (focos a junio/2009)



EEB en España (nuevos en 2009)

Número de focos de Encefalopatía Espongiforme Bovina en España 2009

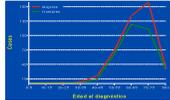
Datos Provinciales



Fuente: <http://www.eeb.es>

Javier Llorca.
Medicina Preventiva y Salud Pública

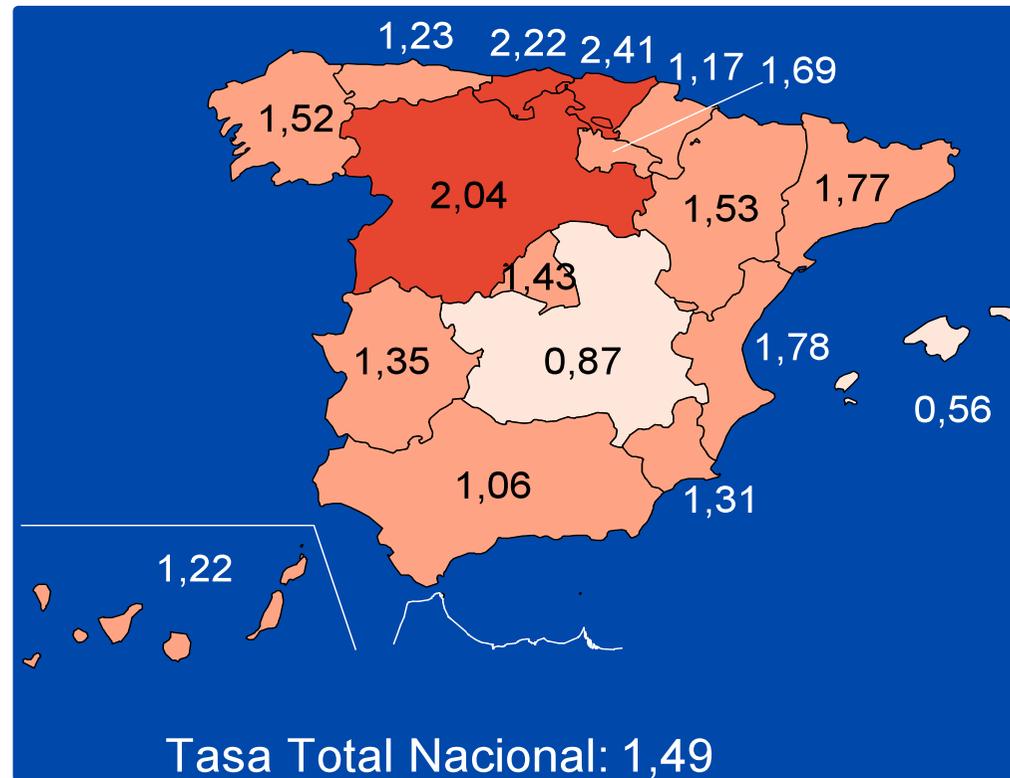
ECJ esporádica. Casos por grupos de edad, España (1993-2008)



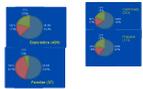
Fuente: <http://www.isciii.es>

Javier Llorca.
Medicina Preventiva y Salud Pública

ECJ: tasa por millón (casos probables)



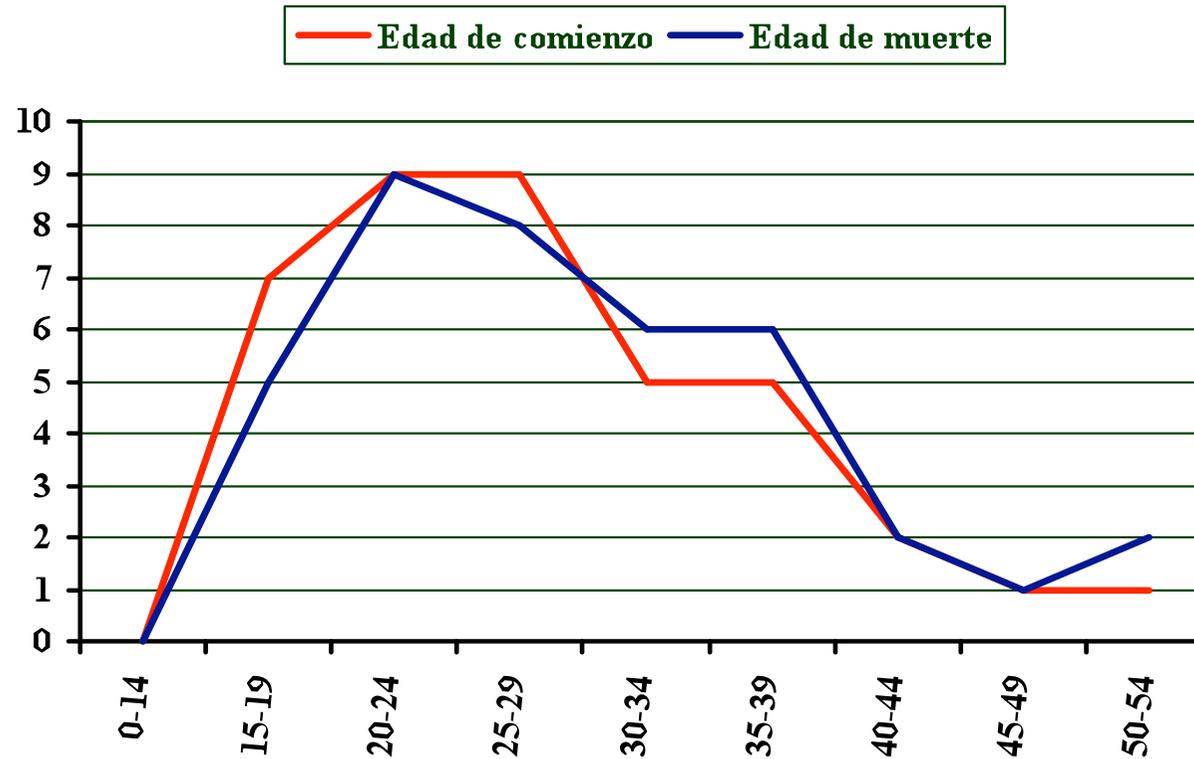
ECJ: polimorfismo del codón 129



Fuente: <http://www.isciii.es>

Javier Llorca.
Medicina Preventiva y Salud Pública

Nueva variante de ECJ. Edad de comienzo de los primeros 39 casos



Incertidumbres sobre la importancia de la nueva variante de ECJ

- Período de incubación.
- Edad importante de exposición.
- ¿Depende la presentación clínica de la edad?
- Susceptibilidad de los homocigotos Val / Val y los heterocigotos Val / Met.

Prevención de la nvECJ

Materiales especificados de riesgo (MER)

- Bovinos, ovinos o caprinos >12 meses:
 - Cráneo (incluyendo encéfalo y ojos)
 - Amígdalas
 - Médula espinal
- Bovinos de cualquier edad:
 - Intestino
- Ovinos o caprinos de cualquier edad:
 - Bazo
- Bovinos, ovinos o caprinos muertos en las explotaciones

Destino de los MER

- Tinción (para evitar que se puedan desviar a consumo)
- Tratamiento a temperatura y presión elevadas.
- Incineración.

Recomendaciones para evitar la transmisión de ECJ por productos sanguíneos

- Excluir de la donación de sangre:
 - Historia familiar de ECJ.
 - Receptores de duramadre biológica o córnea.
 - Tratamiento con hormonas hipofisarias de origen humano.
 - Hayan pasado más de 1 año en el Reino Unido entre 1980 y 1996
 - Hayan recibido una transfusión en R.U. o Francia
- Retirada de productos sanguíneos si un donante desarrolla la vECJ.
- No utilización de productos sanguíneos del R.U.