

RED DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE LA COMUNIDAD DE MADRID
Enfermedades de Declaración Obligatoria

PROTOCOLO DE VIGILANCIA DE
FIEBRE EXANTEMÁTICA MEDITERRÁNEA (FEM)
Y SÍNDROME “FEM-LIKE”

FICHA RESUMEN DE VIGILANCIA DE FIEBRE EXANTEMÁTICA MEDITERRÁNEA (FEM) Y FEM-LIKE

AGENTE CAUSAL

Rickettsia conorii conorii es la causante de la FEM. Otras especies del complejo *Rickettsia conorii* y del grupo de fiebres manchadas pueden causar síndrome FEM-like.

PERÍODOS DE INCUBACIÓN

Período de incubación: suele ser de 5 a 7 días (rango desde 2 hasta 21 días).

DEFINICIÓN DE CASO

Criterios clínicos:

- Tríada clínica: mancha negra (lesión primaria en la piel, en el lugar de la picadura) fiebre y posteriormente erupción no pruriginosa que generalmente afecta a palmas y plantas de los pies.

Criterios de laboratorio:

- **Criterios de caso confirmado:** Aislamiento de *rickettsia* capaz de causar FEM o síndrome FEM-like en sangre o biopsia de piel; o detección de genoma (PCR) de *rickettsia* capaz de causar FEM o síndrome FEM-like en sangre, líquido cefalorraquídeo o biopsia de piel; o seroconversión por inmunofluorescencia indirecta (aumento de 4 veces o más en el título de IgG, en muestras tomadas con una separación de al menos 2-3 semanas).
- **Criterios de caso probable:** Detección de IgM.

Criterios epidemiológicos:

- Antecedente de picadura de garrapata dura.
- Antecedente de contacto con animales o medio rural, sin evidencia de picadura.

MODO DE VIGILANCIA

Notificación obligatoria semanal con datos individualizados de casos probables y confirmados.

MEDIDAS PREVENTIVAS

Las medidas preventivas se centran en la prevención de la exposición al vector, el control de los reservorios, la gestión integrada del vector y la detección y el manejo adecuado de los casos.

MEDIDAS ANTE EL CASO

Tratamiento antibiótico específico de acuerdo con las guías de práctica clínica o a la evidencia científica disponible.

DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD

Introducción

La fiebre exantemática mediterránea (FEM) o fiebre botonosa, es una enfermedad infecciosa aguda, incluida en el grupo de las rickettsiosis humanas y transmitida por picadura de garrapatas. La tríada característica consiste en fiebre, escara necrótica y exantema maculopapular. La enfermedad se inicia con fiebre (aparece en la mayoría de casos) acompañada por una lesión o escara necrótica (del 30 a más del 60% de casos) en el lugar de la picadura e inoculación de la garrapata, llamada mancha negra, que es un signo muy característico. Se trata de una pequeña úlcera de 2-5 mm de diámetro con un centro oscuro y un halo rojo. A partir del punto de inoculación, el microorganismo pasa a la sangre y produce vasculitis de vasos pequeños generalizada. También puede aparecer linfadenitis regional y síntomas inespecíficos pseudogripales. En la mayoría de casos (más del 90%) aparece una erupción maculopapular generalizada que afecta a palmas y plantas, respetando la cara. La enfermedad es generalmente leve, aunque puede evolucionar a formas graves entre el 1 y el 20% de casos y la letalidad oscila del 0 al 3%.

La FEM es endémica en muchos países de la Europa mediterránea, Mar Negro y Mar Caspio y en algunos países de África y Asia (Oriente próximo, India). Es la rickettsiosis más frecuente en Europa. En España el período de actividad del vector puede durar todo el año, aunque los casos son más frecuentes de primavera a otoño, cuando las garrapatas se encuentran en un periodo de mayor actividad y existe mayor exposición.

Agente

Las *rickettsias* son cocobacilos Gram negativos intracelulares obligados. A partir de estudios filogenéticos, las especies del género *Rickettsia* se pueden clasificar en 4 grupos: grupo de las fiebres exantemáticas o manchadas (*Rickettsia rickettsii*, *R. conorii*, *R. massiliae*, *R. helvética*, *R. monacensis*, *R. aeschilimani* y otras); grupo de tifus (*Rickettsia prowazekii* y *Rickettsia typhi*); grupo ancestral (*Rickettsia bellii* y *Rickettsia canadensis*) y grupo transicional (*Rickettsia akari*, *Rickettsia australis* y *Rickettsia felis*). El complejo *R. conorii* se puede dividir en subespecies: *R. conorii caspia*, *R. conorii israelensis*, *R. conorii indica* y *R. conorii conorii*, y esta última es la causante de la FEM. Otras especies del complejo *R. conorii* y del grupo de las fiebres manchadas, pueden producir enfermedad similar (FEM-like), clínicamente difícil de distinguir.

Reservorio

El hospedador habitual es el perro, que puede actuar también como reservorio; también pueden infectarse otros mamíferos como roedores y lagomorfos, además de aves. Las garrapatas transmiten la *rickettsia* a sus huevos y ninfas de generación en generación y actúan como vector y reservorio.

Rhipicephalus sanguineus, también llamada garrapata marrón (o café) del perro, es el principal vector de *R. conorii* en Europa. El estadio adulto de *Rhipicephalus* se localiza habitualmente en las orejas, nuca, cuello y espacio interdigital del perro. Los estadios inmaduros suelen estar en el cuello, pero en infestaciones masivas se pueden encontrar todos los estadios evolutivos de la garrapata en zonas del animal con pelo. Se han identificado otras garrapatas con capacidad vectorial, como *Rhipicephalus bursa*, *Dermacentor marginatus*, y *Rhipicephalus turanicus*.

Modo de transmisión

La enfermedad se transmite por la picadura de la garrapata marrón del perro, *R. sanguineus*. Con frecuencia la transmisión se realiza por las fases inmaduras (larvas y ninfas) cuyas picaduras pueden pasar desapercibidas. Las garrapatas infectadas permanecen infectivas durante toda su vida.

Los principales factores para la transmisión de *rickettsias* a los seres humanos son la abundancia de garrapatas en el perro, su tasa de infección por *rickettsias*, la afinidad de las diferentes especies de garrapatas para alimentarse de seres humanos y el tipo de vida del perro. Los perros que pernoctan en el exterior de las casas o en perreras son más fácilmente hospedadores de garrapatas.

No se ha descrito transmisión de persona a persona.

Periodo de incubación

El período de incubación suele ser de 5 a 7 días, rango desde 2 hasta 21 días.

Susceptibilidad

La susceptibilidad es general para toda la población expuesta. En nuestro medio, el riesgo de infección se asocia a prácticas como la caza, realizar actividades al aire libre en zonas rurales o boscosas, actividades militares o trabajar en el campo. Presentan mayor riesgo de padecer formas graves las personas de edad avanzada, con déficit de G6PD, inmunodepresión, diabetes, insuficiencia cardio-respiratoria y consumo excesivo de alcohol. Probablemente la inmunidad es permanente después de sufrir la enfermedad. Existe protección cruzada entre el grupo de agentes de fiebres manchadas. No hay vacuna disponible.

VIGILANCIA DE LA ENFERMEDAD

Objetivos

1. Conocer el patrón epidemiológico de presentación de los casos de FEM en la población y los principales factores de riesgo asociados a su aparición.
2. Detectar cambios en la presentación de la enfermedad a lo largo del tiempo o en su distribución geográfica.
3. Detectar precozmente los casos y los brotes para asegurar un diagnóstico y tratamiento precoz de las personas expuestas y actuar, en la medida de lo posible, para el control de los vectores y reservorios.
4. Realizar el estudio epidemiológico a partir de la información de vigilancia. Garantizar la calidad de los datos para orientar la prevención y el control.
5. Contribuir a la evaluación y el seguimiento de los programas de prevención y control y difundir sus resultados.

Definición de caso

Criterio clínico

Tríada clínica: aparición súbita de **fiebre**, que puede acompañarse de artromialgias, y posteriormente (3 a 5 días después) de una **erupción** no pruriginosa que generalmente afecta a las palmas y plantas de los pies. La **mancha negra** (lesión primaria en la piel, en el lugar de la picadura) es característica y suele acompañarse de adenopatías regionales.

Criterio de laboratorio

Criterios de laboratorio de caso confirmado

Al menos uno de los siguientes criterios:

- Aislamiento de *rickettsia* capaz de causar FEM o síndrome FEM-like (*R. conorii* u otra) en sangre o biopsia de piel.
- Detección de genoma (PCR) de *rickettsia* capaz de causar FEM o síndrome FEM-like (*R. conorii* u otra) en sangre, líquido cefalorraquídeo biopsia de piel.
- Seroconversión por inmunofluorescencia indirecta: aumento de 4 veces o más en el título de IgG, en muestras tomadas con una separación de al menos 2-3 semanas*.

Criterios de laboratorio de caso probable

- Detección de IgM.

**Hay reacciones serológicas cruzadas entre las diferentes especies que pueden impedir una correcta identificación de esta enfermedad por serología, por lo que se recomienda repetirla a las 2 a 3 semanas para confirmar el caso. Algunas especies de rickettsia requieren instalaciones de bioseguridad 3 para su cultivo por lo que el aislamiento no es frecuente. Se recomiendan procedimientos de bioseguridad de nivel 2 para la realización de técnicas serológicas y frotis para tinciones. El nivel de bioseguridad 3 está indicado cuando se manipula material altamente infeccioso, como un cultivo con elevada carga bacteriana.*

Criterio epidemiológico

- Antecedente de picadura de garrapata dura.
- Antecedente de contacto con animales o medio rural, sin evidencia de picadura.

Clasificación de los casos

Caso sospechoso: no procede.

Caso probable: persona que cumple criterios clínicos de la enfermedad (tríada: fiebre + exantema + mancha negra) Y algún criterio epidemiológico O sólo fiebre Y criterio de laboratorio de caso probable.

Caso confirmado: persona que cumple los criterios clínicos de la enfermedad y alguno de los criterios de laboratorio de caso confirmado.

Definición de brote

La identificación de dos o más casos de FEM que tengan una relación epidemiológica.

MODO DE VIGILANCIA

La vigilancia de los casos humanos de FEM se enmarca dentro de las actividades del [Plan Nacional de Prevención, Vigilancia y Control de las enfermedades transmitidas por garrapatas \(PLAN\)](#), que establece una serie de escenarios en función de la presencia de la garrapata y el patógeno, así como la detección de casos humanos. En la Comunidad de Madrid, la Dirección General de Salud Pública coordina, mediante el [Plan Regional de Vigilancia y Control de Vectores con Interés en Salud Pública en la Comunidad de Madrid](#), las actividades de vigilancia sobre la presencia y prevalencia de las distintas especies de garrapatas y, asimismo, determina la carga infectiva de aquellos patógenos potencialmente presentes en la región.

Los casos de FEM probables y confirmados son **declaración obligatoria individualizada con periodicidad semanal**. Los casos se notificarán de manera individualizada al Área de Vigilancia y Control de Enfermedades Transmisibles de la Subdirección General de Vigilancia en Salud Pública, en horario laboral en el teléfono 91 370 08 88 o al correo-electrónico epidemiologia.vigilancia@salud.madrid.org.

El Anexo I de este protocolo incluye la encuesta epidemiológica de caso que recoge la información relevante en la vigilancia de esta enfermedad.

El Área de Vigilancia y Control de Enfermedades Transmisibles notificará con periodicidad semanal a la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica (RENAVE) los casos probables y confirmados. Ante un brote que, por su magnitud o patrón de difusión, requiera medidas de coordinación nacional, se comunicará de forma urgente al Centro de Coordinación de Alertas y Emergencias Sanitarias (CCAES) y al Centro Nacional de Epidemiología (CNE). El CCAES valorará junto con las comunidades afectadas las medidas a tomar y, si fuera necesario, su notificación al Sistema de Alerta y Respuesta Rápida de la Unión Europea y a la OMS de acuerdo con el Reglamento Sanitario Internacional (2005).

MEDIDAS DE SALUD PÚBLICA

Medidas preventivas

Las medidas preventivas se centran en la prevención de la exposición al vector, el control de los reservorios, la gestión integrada del vector y la detección y el manejo adecuado de los casos.

La principal medida es educar a la población respecto al modo de transmisión de la enfermedad a través de la picadura de garrapata y las formas de protección personal para evitarlas. Se recomienda evitar los lugares con presencia de garrapatas, en la medida de lo posible, y usar ropa y calzado adecuados: ropa clara, manga y pantalón largo, calcetín cubriendo pantalón y bota, usar repelentes preferentemente sobre la ropa y evitar sentarse en el suelo en zonas con vegetación. Después de una estancia en una zona con garrapatas, se debe revisar la piel (partes del cuerpo expuestas y donde las garrapatas tienen mayor afinidad) y también la ropa, ducharse y lavar las prendas utilizadas con agua caliente.

Evitar la parasitación de los perros por garrapatas mediante el empleo de insecticidas adecuados y de pipetas o collares con repelentes, la revisión de las mascotas y la extracción precoz y adecuada de las garrapatas, reducen al mínimo la población de estos ácaros cerca de las viviendas. Además, puede ser útil el tratamiento de las grietas de las paredes con insecticidas de acción residual, especialmente en lugares donde se albergan perros.

Si se produce la picadura de una garrapata, esta se deberá eliminar lo antes posible siguiendo estas [recomendaciones](#):

- Protegerse las manos cuando se vayan a extraer las garrapatas.
- Extraer adecuadamente toda garrapata fijada con una pinza de borde romo y boca estrecha, con la que se sujetará la garrapata, agarrándola por la cabeza (parte bucal), muy cerca de la piel, para evitar exprimir el cuerpo y que pueda inyectar sus fluidos en el interior de la herida.
- Se ejercerá una tracción suave, progresiva y continua, nunca bruscamente, en la misma dirección de su implantación, hasta conseguir su extracción.
- Si durante la extracción una parte de la garrapata no se desprende, se actuará ante el resto que quede como si fuera un cuerpo extraño, extirpándolo con un bisturí o la punta de una aguja.
- Después de retirarla, realizar higiene de manos y lavado y desinfección de la zona donde estaba prendida la garrapata.

Para la identificación de la especie y análisis de la garrapata retirada se podrá remitir al laboratorio de referencia. Para ello, se introducirá en un recipiente hermético junto con un trozo de papel húmedo, conservándose en refrigeración hasta su envío. Para proceder al envío, se deberá contactar con el Área de Vigilancia y Control de Enfermedades Transmisibles.

En el caso de desechar la garrapata, se hará de forma segura, sumergiéndola en alcohol y metiéndola en una bolsa/contenedor hermético que se desechará, o eliminándola por el inodoro. Nunca se aplastará con los dedos, ya que puede ser fuente de contaminación por los patógenos que pudiera albergar.

Se recomendará al paciente vigilar la aparición de síntomas (fiebre, mal estado general, cefalea, etc.) en los días posteriores a la picadura, y acudir a su médico si presenta algún síntoma.

En los viajes internacionales a otras zonas endémicas, se deben seguir las mismas recomendaciones indicadas para la prevención de la enfermedad en España. La información sobre los Consejos Sanitarios al viajero internacional puede ser consultada en la Web de la Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid: [Vacunación y consejos sanitarios para viajeros](#).

Medidas ante un caso

Se centran en el tratamiento antibiótico específico del enfermo, de acuerdo con las guías de práctica clínica o a la evidencia científica disponible, y la aplicación de medidas preventivas generales en su entorno.

Medidas ante un brote

En caso de brote debe realizarse una investigación de las personas con riesgo de exposición y de la fuente de infección (animales infestados, identificación y delimitación de zonas con presencia de garrapatas), prestando atención particular a la identificación de especies de garrapatas si fuera posible. Hay que tomar las medidas más adecuadas a cada situación, que pueden incluir desparasitación de animales, limpieza y desparasitación de zonas con presencia de garrapatas cuando esto sea posible (dependencias de ganado, un patio escolar, etc.), o la información y vigilancia de síntomas en los expuestos en circunstancias en las que las medidas ambientales sean imposibles.

BIBLIOGRAFÍA

1. Heymann L. El control de las enfermedades transmisibles. 21ª Edición. Washington, D.C.: OPS, Asociación Americana de Salud Pública, 2022.
2. Informes epidemiológicos sobre la situación de fiebre exantemática mediterránea en España. Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III. Disponible en: https://www.isciii.es/QueHacemos/Servicios/VigilanciaSaludPublicaRENAVE/EnfermedadesTransmisibles/Paginas/Resultados_Vigilancia_FEM.aspx
3. Romaní Vidal A, Fernández-Martínez B, Herrador Z, León Gómez I, Gómez Barroso D. Spatial and temporal trends of Mediterranean spotted fever in Spain, 2005-2015. Ticks Tick Borne Dis. 2020;11(2):101353.
4. Spornovasilis N, Markaki I, Papadakis M, Mazonakis N, Ierodiakonou D. Mediterranean Spotted Fever: Current Knowledge and Recent Advances. Trop. Med. Infect. Dis. 2021, 6(4), 172.
5. Moerbeck, L.; Domingos, A.; Antunes, S. Tick-Borne Rickettsioses in the Iberian Peninsula. Pathogens 2022, 11, 1377.
6. Portillo A, Santibáñez S, García-Álvarez L, Palomar AM, Oteo JA. Rickettsioses in Europe. Microbes and Infection 2015;17(11-12):834-38.
7. European Centre for Disease Prevention and Control. Epidemiological situation of rickettsioses in EU/EFTA countries. Stockholm: ECDC; 2013. Disponible en: <https://www.ecdc.europa.eu/en/publications-data/epidemiological-situation-rickettsioses-euefta-countries>
8. de Pablo de las Heras M, Toledo Gotor C, Rodríguez Arranz C. Fiebre y exantema tras picadura de garrapata. Rev Pediatr Aten Primaria. 2023;25:e121-e125.

ANEXO I. ENCUESTA EPIDEMIOLÓGICA DE FIEBRE EXANTEMÁTICA MEDITERRÁNEA

DATOS DE FILIACIÓN

Nombre: _____	Apellido 1: _____	Apellido 2: _____
DNI/NIE: _____	Pasaporte: _____	CIPA: _____ CIP-SNS: _____
Sexo al nacimiento: ☐ Hombre ☐ Mujer ☐ Intersexual ☐ Desconocido		
Sexo administrativo: ☐ Hombre ☐ Mujer ☐ No determinado ☐ Desconocido		
Fecha de nacimiento: __/__/____	Edad: ____	☐ Años ☐ Meses (si menos de 2 años)
País de nacimiento: ☐ España ☐ Otro, especificar: _____		Fecha aprox. llegada a España: _____
Nacionalidad: _____	Teléfono 1: _____	Teléfono 2: _____
Domicilio: _____	Nº: ____	Piso: ____
Municipio: _____	Código postal: ____	Distrito: _____ Zona Básica: _____
Provincia: _____	C. Autónoma: _____	País: _____

DATOS DEL CASO

Fecha de inicio de síntomas: __/__/____	Fecha de diagnóstico: __/__/____
Clasificación del caso: ☐ Probable ☐ Confirmado	Criterios de clasificación: ☐ Clínico ☐ Laboratorio ☐ Epidemiológico
Ingreso hospitalario (estancia de al menos una noche: no generan estancias las camas de observación de urgencias):	
☐ No	
☐ Sí ⇒ Hospital: _____ Servicio: _____	
Fecha de ingreso: __/__/____	Fecha de alta: __/__/____ Motivo de alta: ☐ Traslado a domicilio ☐ Traslado a otro centro ☐ Exitus
Estancia en UCI: ☐ No ☐ Sí ⇒ Fecha de ingreso: __/__/____	Fecha de alta: __/__/____
Nº historia clínica: _____	
Evolución: Curación: ☐ No ☐ Sí	
Secuelas: ☐ No ☐ Sí ⇒ Especificar: _____	
Fallecimiento: ☐ No ☐ Sí ⇒ Fecha: __/__/____	Motivo de fallecimiento: ☐ Esta enfermedad ☐ Otra causa
Colectivo de interés: _____	
Asociado a otro caso o brote (detallar la información sobre el caso o brote asociado):	
☐ Sí ⇒ Nº de brote: ____ Otra información sobre casos asociados: _____	
☐ No	
Lugar de contagio del caso (lugar posible de exposición o adquisición de la enfermedad):	
☐ Coincide con el domicilio ☐ Diferente del domicilio (Rellenar la siguiente información):	
Tipo de lugar o colectivo: _____	
Dirección: _____	Nº: ____ Piso: ____
Municipio: _____	Código postal: ____ Distrito: _____ Zona Básica: _____
Provincia: _____	C. Autónoma: _____ País: _____

DATOS DEL NOTIFICADOR

Nombre: _____	Fecha de notificación: __/__/____
Centro/Institución: _____	Servicio: _____
Municipio: _____	Teléfono: _____ Email: _____

DATOS DE LABORATORIO

Técnica diagnóstica	Muestra	Resultado	Fecha toma muestra	Fecha resultado
Detección ácido nucleico	_____	_____	__/__/__	__/__/__
Aislamiento	_____	_____	__/__/__	__/__/__
Detección de anticuerpo, IgM	_____	_____	__/__/__	__/__/__
Seroconversión	_____	_____	__/__/__	__/__/__

Agente causal:

☐ *Rickettsia* spp.
 ☐ *Rickettsia conorii*
 ☐ *Rickettsia helvetica*
 ☐ *Rickettsia massillae*
☐ *Rickettsia aeschlimannii*
 ☐ *Rickettsia monacensis*
 ☐ *Rickettsia sibirica mongolitimonae*

Envío de muestra al Laboratorio Nacional de Referencia del CNM (LNR): ☐ Sí ☐ No

Identificador de muestra del declarante al LNR: _____ Identificador de muestra en el LNR: _____

DATOS ESPECÍFICOS DE FIEBRE EXANTEMÁTICA MEDITERRÁNEA

DATOS DEL RIESGO/EXPOSICIÓN

Exposición en otro país: ☐ No ☐ Sí ⇒ País/es: _____

Fecha de entrada en el lugar de exposición del caso: __/__/__

Fecha de última estancia en el lugar de exposición del caso: __/__/__

Exposición en otra C. Autónoma: ☐ No ☐ Sí ⇒ C. Autónoma: _____

Provincia: _____ Municipio: _____

Fecha de ida: __/__/__ Fecha de vuelta: __/__/__

Exposición (marcar la opción de la que se disponga de evidencia como mecanismo de transmisión o se considere la más probable):

☐ Picadura de garrapata
☐ Exposición en zona de riesgo, sin evidencia de picadura
☐ Desconocida

Caso importado: ☐ No ☐ Sí

OBSERVACIONES