

Estatus epiléptico y demencia rápidamente progresiva en una mujer de 90 años: enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica



Status epilepticus and rapidly progressive dementia in an elderly woman. Sporadic Creutzfeldt-Jakob disease

Presentamos el caso de una mujer de 90 años, con antecedentes de hipertensión arterial e hipotiroidismo en manejo farmacológico con losartán, amlodipino, metoprolol y levotiroxina. Ingresa en urgencias por cuadro de 24 h de evolución de dolor abdominal, deposiciones líquidas en 15 oportunidades, adinamia, anorexia, alteración del estado de conciencia y deterioro funcional. Desde hacía 3 meses presentaba labilidad afectiva y en el último mes episodios de desorientación, alucinaciones visuales, heteroagresividad y mutismo. Adicionalmente, pérdida de la memoria a corto plazo, insomnio e inestabilidad de la marcha que generó caída desde su propia altura sin causar lesión mayor.

Al examen físico tenía una presión arterial de 110/70 mmHg, frecuencia cardíaca 67 lpm, frecuencia respiratoria 16 rpm, temperatura 36,7 °C y pulsoximetría 94%. Dolor a la palpación en hipogastrio, sin signos de irritación peritoneal. Al examen neurológico somnolienta, mutista, hipoprosexica, desorientación en tiempo y espacio, con movimientos oculares normales, fuerza muscular 4/5 simétrica, reflejos miotendinosos normales, sensibilidad superficial y profunda sin alteraciones, no signos meníngeos. *Mini-mental state examination* (MMSE) de 10/30.

Fue valorada por el servicio de medicina interna considerando un cuadro de *delirium* hipoactivo secundario a sepsis de origen gastrointestinal (enfermedad diarreica) e infección urinaria. Se solicitó resonancia magnética cerebral que identificó hiperintensidades de la sustancia blanca y los centros semiovoides de localización periventricular. Ligera amplitud de los surcos de la convexidad, así como ectasia del sistema ventricular por cambios de atrofia cortical y subcortical, y no se observaron zonas de restricción de la difusión¹ (fig. 1).

Su analítica mostró un hemograma normal: creatinina 1,47 mg/dl; nitrógeno ureico 28,5 mg/dl; alanino aminotrans-

ferasa 19 U/L; sodio 141 mEq/l; vitamina B₁₂ 765 pg/ml, y ácido fólico 14 mg/dl. Se realizó estudio de líquido cefalorraquídeo obteniéndose: 3 linfocitos, proteínas de 38 mg/dl, glucorraquia 68 mg/dl, serología no reactiva y citología negativa para malignidad.

Durante su hospitalización la paciente presentó mioclonias de miembros superiores por lo que sumado al deterioro cognitivo de rápida evolución, en el servicio de geriatría se consideró dentro de los diagnósticos diferenciales enfermedad por priones. Se realizó electroencefalograma de 4 h el cual mostró actividad epileptiforme que sugería lesión cerebral difusa, los grafoelementos hallados correspondían a descargas epileptiformes generalizadas (GPEDs). Se sospechó de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob tipo esporádico, por lo que se tomó LCR según protocolo, enviándose al Quest Diagnostics Nichols Institute of Valencia (California) para la realización de detección de proteína 14-3-3 en LCR, siendo positiva. Además, proteína Tau 6.381 pg/ml (punto de corte < 500 pg/ml) y amplificación de proteína priónica (*real-time quaking-induced conversion* [RT-QuIC]) test positivo². Se llegó al diagnóstico de probable enfermedad de Creutzfeldt-Jakob con base en la clínica compatible, los hallazgos EEG y la positividad de la proteína 14-3-3 en LCR.

La paciente cursó con neumonía nosocomial, posteriormente crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas por más de 12 h, que configuraban un cuadro de estatus epiléptico, lográndose su control con lacosamida, levetiracetam, fenobarbital, fenitoína y ácido valproico.

Posteriormente fue dada de alta para atención domiciliar con un índice de Barthel de 10/100, escala de deterioro global de Reisberg (GDS) de 7. Tres meses después de su diagnóstico falleció.

Discusión

De las enfermedades por priones, la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica (esECJ) es la forma más común³, con una incidencia uniforme a nivel internacional de aproximadamente un caso por cada millón de personas^{4,5}. Tiene una edad de aparición promedio a los 62 años, mucho menor que nuestra paciente (90 años), siendo el caso de mayor edad diagnosticado en vida en nuestro país. De acuerdo con el Ministerio de Salud en Colombia, hasta el 2012 se habían presentado 14 casos confirmados de esECJ⁶. Los casos reportados procedían de 6 departamentos: Valle del Cauca (37,5%), Antioquia (25%), Bogotá y Santander (12,5% cada uno), Bolívar y Quindío (6,25% cada uno).

La valoración geriátrica derivó en una adecuada presunción diagnóstica, lográndose demostrar la positividad de proteína 14-3-3 junto a valores elevados de proteína TAU, así como la ampliación de la proteína priónica en LCR. Si bien el valor diagnóstico de estas herramientas aún no está del todo establecido, es la primera ocasión en la que se describe su empleo en Colombia. La pertinencia y accesibilidad en pacientes con deterioro cognitivo de rápida evolución será creciente. El reconocimiento oportuno de la esECJ optimiza recursos y permite establecer un pronóstico adecuado a los familiares.

Bibliografía

1. Grandal Leiros B, Moreno Esguinoa L. Importance of neuroimaging in the diagnoses of Creutzfeldt-Jakob disease. *Rev Esp Geriatr Gerontol*. 2012;47:83-5 [Article in Spanish].
2. McGuire LI, Peden AH, Orrú CD, Wilham JM, Appleford NE, Mallinson G, et al. Real time quaking-induced conversion analysis of cerebrospinal fluid in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Ann Neurol*. 2012;72:278-85.
3. Haywood AM. Transmissible spongiform encephalopathies. *N Engl J Med*. 1997;337:1821-8.
4. Brown P, Cathala F, Raubertas RF, Gajdusek DC, Castaigne P. The epidemiology of Creutzfeldt-Jakob disease: Conclusion of a 15-year investigation in France and review of the world literature. *Neurology*. 1987;37:895-904.

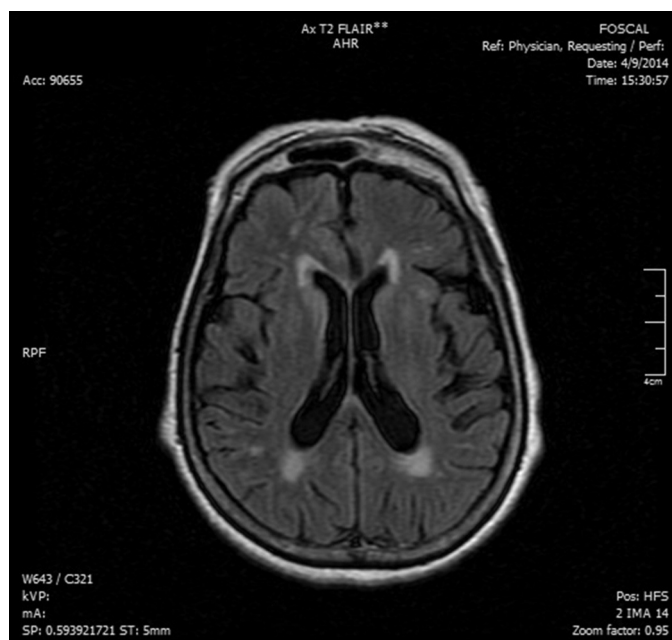


Figura 1. Hiperintensidades en sustancia blanca periventricular.

5. Glatzel M, Ott PM, Linder T, Gebbers JO, Gmür A, Wüst W, et al. Human prion diseases: Epidemiology and integrated risk assessment. *Lancet Neurol.* 2003;2: 757–63.
6. Ministerio de Salud y Protección Social. Instituto Nacional de Salud. IQEN Informe Quincenal Epidemiológico Nacional. Vigilancia epidemiológica de enfermedades priónicas en Colombia 2005 a 2012. Bogotá D.C. 3;2013:31–41.

Miguel Cadena Sanabria^{a,d,*}, Manuel Ardila Baez^b
y Libardo Rueda Prada^c

^a Servicio de Geriátrica, Clínica Carlos Ardila Lulle FOSCAL,
Bucaramanga, Colombia

^b Servicio de Medicina Interna, Clínica Carlos Ardila Lulle FOSCAL,
Bucaramanga, Colombia

^c Universidad Industrial de Santander (UIS), Bucaramanga, Colombia

^d Programa de Medicina, Universidad Autónoma de Bucaramanga
UNAB, Bucaramanga, Colombia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mcadena341@unab.edu.co

(M. Cadena Sanabria).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2014.10.009>