



Neurology perspectives



17742 - LA MANO ALIENÍGENA SEÑALA LOS PRIONES

Cardona Reyes, D.¹; Ruano, A.¹; Martín Santana, I.²; Sánchez-Miranda Román, I.S.¹; Pérez Navarro, L.M.¹; Fernández Pérez, L.¹; Pinar Sedeño, G.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una entidad rara que habitualmente sospechamos ante un deterioro cognitivo rápidamente progresivo, aunque existen otras formas de presentación menos frecuentes no asociadas a demencia. Presentamos el caso de una paciente con ECJ que debuta con un síndrome corticobasal (SCB) sin deterioro cognitivo.

Material y métodos: Mujer de 77 años sin antecedentes, que comienza con dolor, debilidad, torpeza y movimientos involuntarios en hemicuerpo derecho, refiere agarrar objetos con la mano derecha y no poder soltarlos, sintiendo su mano como algo ajeno a ella misma. Además, presenta torpeza de miembro inferior derecho, requiriendo apoyo para la marcha, por lo que decidieron consultar. Tanto ella como su hija niegan alteración de memoria, lenguaje o conducta.

Resultados: En la exploración destaca rigidez axial y apendicular de predominio derecho, apraxia ideomotora predominantemente derecha, mioclonías espontáneas y adopción de posturas anormales involuntarias en hemicuerpo derecho. La RMN cerebral mostró hiperintensidad cortical bilateral en FLAIR, con restricción de la difusión cortical bilateral de predominio izquierdo. En el EEG se objetivó actividad epileptiforme frecuente en región centro-parietal izquierda y en el DATSCAN afectación de la vía dopaminérgica presináptica nigroestriatal izquierda. LCR con 2 células, 49,8 mg/dl proteínas y proteína-14-3-3 negativa. En un mes progresó hacia mutismo acinético y coma, falleciendo días después. Los resultados y la evolución clínica permiten el diagnóstico probable de ECJ.

Conclusión: A pesar de su infrecuencia, debemos tener en cuenta formas de presentación menos frecuentes sin deterioro cognitivo en pacientes con ECJ, como el SCB mostrado en nuestro caso.