



19801 - Degeneración hepatocerebral crónica adquirida en paciente con cirrosis biliar primaria

Rodríguez García, B.; González García, A.; Gómez de la Torre Morales, D.; Ravelo León, M.; Vizcaya Gaona, J.; el Berdei Montero, Y.; Morán Sánchez, J.; Gómez Sánchez, J.; Alañá García, M.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Resumen

Objetivos: Presentamos un caso de degeneración hepatocerebral crónica adquirida (DHCA), para visibilizar esta infradiagnosticada entidad, que se puede presentar en el 1-2% de los pacientes cirróticos.

Material y métodos: Mujer de 62 años con antecedentes de cirrosis hepática Child A con hipertensión portal (HTP) secundaria a colangitis biliar primaria, HTA y síndrome ansioso-depresivo. Presentó varios ingresos en digestivo por encefalopatía hepática, siendo valorada por neurología con seguimiento posterior en consultas externas. Refería síntomas de un año de evolución de disartria, temblor e inestabilidad de la marcha. En la exploración destacó disartria escándida, marcha atáxica, dismetría en extremidades superiores y parkinsonismo con temblor (de predominio cefálico y simétrico en extremidades superiores) y bradicinesia. En el diagnóstico diferencial se incluyeron enfermedad de Wilson, encefalopatía hepática y DHCA.

Resultados: Se realizó una analítica de sangre completa, con estudio del cobre y ceruloplasmina normales y anticuerpos onconeuronales y antineuronales negativos en suero y en líquido cefalorraquídeo (LCR). Una punción lumbar mostró resultados anodinos del LCR. El estudio neurofisiológico no reveló signos de polineuropatía. La RMN cerebral mostró hiperintensidad en las cápsulas internas y en sustancia blanca periventricular relacionado con el diagnóstico de sospecha. La paciente está en lista de espera de trasplante hepático y de realizarse una TC abdominal para descartar *shunt* portosistémico.

Conclusión: La DHCA aparece en pacientes cirróticos avanzados y con *shunt* portocava importantes, desarrollando una clínica neurológica variable que parece relacionarse con el depósito de manganeso en los ganglios de la base. El tratamiento es poco efectivo, siendo necesarios más estudios para su correcto manejo.