



Neurology perspectives



22655 - FENOTIPOS CLÍNICOS DE LA DEMENCIA POR GRANOS ARGIRÓFILOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Martínez Campos, E.¹; Escriche Gorospe, E.¹; Esnaola Barriola, I.¹; Tellechea Aramburu, P.¹; Caballero Martínez, C.²; Larumbe Ilundain, R.¹; Sánchez Ruiz de Gordo, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Navarra; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Navarra.

Resumen

Objetivos: La demencia por granos argirófilos (AGD) es una taupatía con predominio de isoformas 4R caracterizada por la presencia de granos argirófilos fusiformes en regiones temporales mediales y límbicas. Frecuentemente coexiste con otras entidades neuropatológicas siendo difícil asociar un fenotipo específico. El fenotipo más frecuentemente atribuido a la AGD es una demencia amnésica con síntomas neuropsiquiátricos y, más raramente, un parkinsonismo o variante conductual de la demencia frontotemporal (bvFTD), dependiendo de la extensión y distribución de la patología. Nuestro objetivo es presentar un paciente con de bvFTD y parkinsonismo mixto con confirmación neuropatológica de AGD.

Material y métodos: Revisión bibliográfica y obtención de datos clínicos de historia clínica informatizada.

Resultados: Varón de 66 años, hipertenso, valorado por deterioro cognitivo amnésico y cambios de carácter con ideaciones delirantes religiosas. En la resonancia magnética cerebral destacaba una atrofia temporal neocortical bilateral y leucopatía moderada subcortical. En la SPECT predominaba una hipoperfusión frontotemporal bilateral. Sin hallazgos relevantes infecciosos, metabólicos o autoinmunes en la analítica sanguínea. Durante la evolución desarrolló un parkinsonismo simétrico con temblor y blefaroespasmos. Falleció tras 7 años de evolución con diagnóstico *pre mortem* de posible parálisis supranuclear progresiva variante frontal. En el estudio anatomopatológico, se confirmó una AGD, estadio III, y cambios histológicos leves de EA (A2B1C2). Se atribuyó la sintomatología descrita a la taupatía primaria.

Conclusión: La AGD representa un reto diagnóstico debido a la variabilidad fenotípica y su habitual presentación en forma de copatología. Ante un fenotipo de bvFTD con síntomas amnésicos y/o parkinsonismo debe incluirse a la AGD en el diagnóstico diferencial.