Semergen. 2016;42(Espec Congr 15):172

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

212/3685 - Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, a propósito de un caso clínico

F.J. González García[a], M. Lara Torres[b], S. López García[c], P. Fombellida Gutiérrez[d], S. Prieto González[e], B. Haro Martínez[f], P. Fernández Pérez[f], C. Azofra Macarrón[f], P. Castro Sandoval[f] y A. García-Lago Sierra[g]

[a]Médico de Familia. Centro de Salud Dobra. Torrelavega. [b]Médico de Familia. Servicio de Urgencias. Hospital Marqués de Valdecilla. Cantabria. [c]Médico Adjunto de Neurología; [d]FEA Urgencias. Hospital Sierrallana. Torrelavega. [e]Médico Residente de Cardiología. Complejo Asistencial Universitario. León. [f] Médico de Familia. Centro de Salud Zapatón. Torrelavega. [g]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Corrales. Cantabria.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 68 años vista hace un mes en urgencias por mareo sin otra sintomatología deficitaria aparente tratada con betahistina, acude a consulta de atención primaria acompañada de su hijo, quien refiere que desde el comienzo del tratamiento está despistada, con cambios de comportamiento y humor, pesadillas, insomnio, rigidez de extremidades y pérdida de fuerza.

Exploración y pruebas complementarias: TA 145/90. Temperatura 36,2 ^{o}C. Sistémica: anodina. Neurológica: inquietud. Desorientación en tiempo, no en persona ni espacio. Lenguaje escaso. Alteraciones del campo visual. No focalidad de vías largas. Adopta posturas extrañas, a veces con movimientos pseudoatetósicos. No mioclonías. Ataxia. Se deriva a urgencias donde ingresan en neurología por cuadro confusional a estudio. Hemograma, bioquímica, elemental y sedimento, tóxicos en orina, función renal, coagulación, iones, hormonas tiroideas, ácido fólico, vitamina B12, proteinograma, inmunología y marcadores tumorales normales. LCR sin hallazgos. Serología VIH, borrelia, sífilis, rubeola, toxoplasma, mycoplasma, bartonella, sarampión, parotiditis, virus herpes simple, varicela zóster, Epstein-Barr, citomegalovirus y parvovirus, negativas. TAC y RMN craneal sin hallazgos. Electroencefalograma: lentificación difusa. Ondas theta y delta alternantes predominantemente frontales y temporales. Se objetivan movimientos anormales de brazo izquierdo compatibles con mioclonías. A la

1138-3593 / © 2016 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

espera de proteína 14-3-3 en LCR.

Juicio clínico: Ante la clínica, evolución y normalidad de las pruebas realizadas a excepción del v-EEG el planteamiento principal es que se trate de una probable prionopatía, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ).

Diagnóstico diferencial: Encefalitis herpética y otras infecciones, origen tóxico-metabólico, neoplásico, enfermedades de sustancia blanca, estatus no convulsivo.

Comentario final: La ECJ (1 caso/millón de habitantes/año) es un trastorno neurodegenerativo rápidamente progresivo ocasionado por priones. La importancia de su diagnóstico obliga a considerarla desde la consulta de atención primaria en cuadros de demencia de rápido comienzo asociados o no a mioclonías o ante existencia de antecedentes familiares de la misma aunque se requiere una alta sospecha para éste. Ante los primeros síntomas descartar otras enfermedades degenerativas neurológicas que tengan tratamiento. El diagnóstico de certeza es el estudio anatomopatológico del cerebro. Es posible establecer un diagnóstico probable ante cuadro de demencia agua, ataxia, mioclonías, proteína priónica en LCR presente y alteraciones características en electroencefalograma. No existe tratamiento que controle o cure la enfermedad.

Bibliografía

1. Balushi A, et al. Creutzfeldt-Jakob Disease: Analysis of Four Cases. Front Neurol. 2016;7:138.

Palabras clave: Demencia. Enfermedad Creutzfeldt-Jakob.

1138-3593 / © 2016 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.