

## Bibliografía

- Goldstein DJ, Oz MC, Rose EA. Implantable left ventricular assist devices. *N Engl J Med*. 1998;339:1522–33.
- Mancini D, Colombo PC. Left ventricular assist devices: A rapidly evolving alternative to transplant. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65:2542–55.
- Slaughter MS, Rogers JG, Milano CA, Russell SD, Conte JV, Feldman D, et al. Advanced heart failure treated with continuous-flow left ventricular assist device. *N Engl J Med*. 2009;361:2241–51.
- Lazar RM, Shapiro PA, Jaski BE, Parides MK, Bourge RC, Watson JT, et al. Neurological events during long-term mechanical circulatory support for heart failure: The Randomized Evaluation of Mechanical Assistance for the Treatment of Congestive Heart Failure (REMATCH) experience. *Circulation*. 2004;109:2423–7.
- Willey JZ, Demmer RT, Takayama H, Colombo PC, Lazar RM. Cerebrovascular disease in the era of left ventricular assist devices with continuous flow: Risk factors, diagnosis, and treatment. *J Heart Lung Transplant*. 2014;33:878–87.
- Alnaami I, Buchholz H, Ashforth R, Yeo T, Kotylak T, Alaklabi M, et al. Successful use of Solitaire FR for stroke in a pediatric ventricular assist device patient. *Ann Thorac Surg*. 2013;96:e65–7.
- Rhee E, Hurst R, Pukenas B, Ichord R, Cahill AM, Rossano J, et al. Mechanical embolectomy for ischemic stroke in a pediatric ventricular assist device patient. *Pediatr Transplant*. 2014;18:E88–92.
- From RP, Hasan D, Froehler MT, Goerbig-Campbell JL. Stroke and Left Ventricular Assist Device (LVAD). *OJAnes*. 2013;3:51–6.
- Al-Mufti F, Bauerschmidt A, Claassen J, Meyers PM, Colombo PC, Willey JZ. Neuroendovascular interventions for acute ischemic strokes in patients supported with left ventricular assist devices: A single-center case series and review of the literature. *World Neurosurg*. 2016;88:199–204.
- Nishijima Y, Akamatsu Y, Weinstein PR, Liu J. Collaterals: Implications in cerebral ischemic diseases and therapeutic interventions. *Brain Res*. 2015;1623:18–29.
- Rusanen H, Saarinen JT, Sillanpää N. The association of blood pressure and collateral circulation in hyperacute ischemic stroke patients treated with intravenous thrombolysis. *Cerebrovasc Dis*. 2015;39:130–7.
- Jauch EC, Saver JL, Adams HP, Bruno A, Connors JJB, Demaerschalk BM, et al. Guidelines for the early management of patients with acute ischemic stroke: A guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2013;44:870–947.

A.A. Urbanos Núñez<sup>a,\*</sup>, D. Barragán Martínez<sup>a</sup>,  
M.H. Torregrosa Martínez<sup>b</sup> y A. Martínez Salio<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Neurología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: urbanos.nunez@gmail.com  
(A.A. Urbanos Núñez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.01.012>  
0213-4853/

© 2017 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

## Amiotrofia y fasciculaciones como forma de presentación de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica. A propósito de un caso



### Muscle atrophy and fasciculations as a manifestation of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: A case report

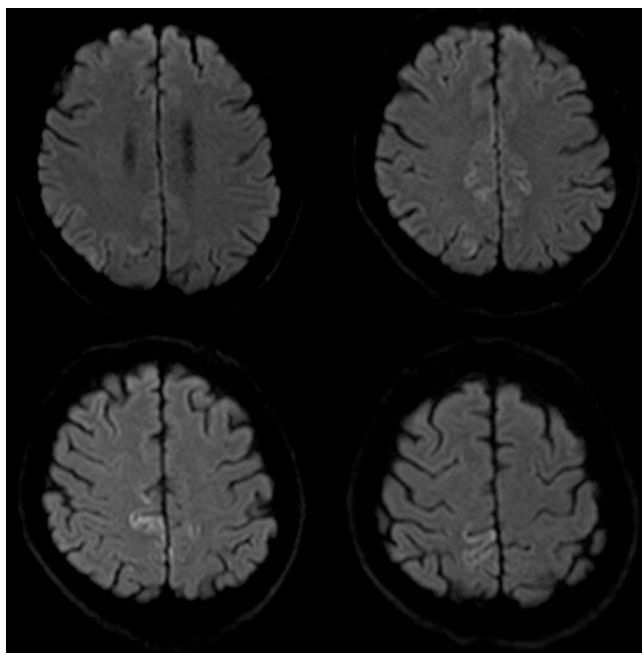
Sr. Editor:

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica (ECJe) es la forma de presentación más frecuente de las enfermedades producidas por priones. Las características clínicas de esta entidad están ampliamente descritas<sup>1,2</sup>, no obstante, la presencia de afectación de segunda motoneurona es una forma de manifestación rara, y aún más si esta se presenta al inicio de la enfermedad<sup>3</sup>.

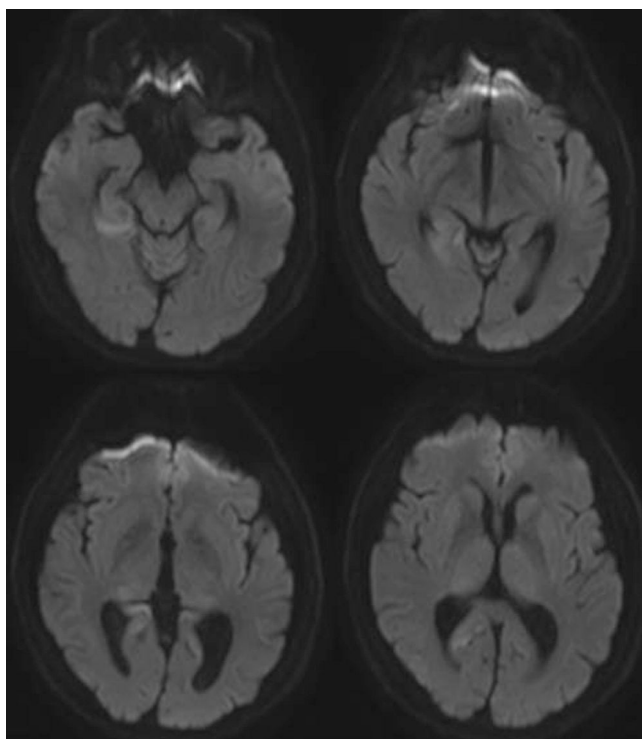
Varón de 54 años previamente sano, que refiere historia de 4 semanas de evolución, con torpeza e inestabilidad para caminar. En la exploración neurológica se objetivó fasciculaciones en deltoides, bíceps, tríceps y cuádriceps, con amiotrofia y debilidad leve de musculatura proximal de

miembros, principalmente cuádriceps, deltoides y musculatura periescapular. También se objetivó arreflexia global con leve dismetría en los 4 miembros de predominio izquierdo, temblor ortostático y marcha atáxica con *tandem* imposible. No habían signos de afectación de primera motoneurona.

Las pruebas de imagen incluyeron RMN cerebral que reveló alteraciones corticales únicamente en secuencias de difusión (fig. 1). Las pruebas de laboratorio abarcaron hemograma, bioquímica, función renal, hepática y tiroidea, vitamina B<sub>12</sub> y ácido fólico que fueron normales. También se incluyó estudio infeccioso, anticuerpos paraneoplásicos, marcadores tumorales y autoinmunidad que resultaron negativos. Se realizó un electroencefalograma que únicamente mostró leve desorganización difusa del trazado y un electromiograma que denotó amplia afectación denervativa en forma de fibrilaciones, ondas positivas y fasciculaciones en todos los músculos explorados, con estudio de conducción nerviosa normal. El estudio neuropsicológico objetivó alteraciones visuoespaciales leves, déficit de la memoria reciente y reducción de la fluencia verbal congruentes con deterioro cognitivo de perfil córtico-subcortical. El análisis del líquido cefalorraquídeo mostró positividad para la proteína 14-3-3 y elevación de proteína TAU. Una RMN cerebral, un mes después, objetivó nuevas áreas de alteración de señal a nivel cortical en secuencias de difusión (fig. 2). Clínicamente el paciente evolucionó hacia un deterioro cognitivo



**Figura 1** Cortes axiales de la RMN en secuencias de difusión en el momento del ingreso. Restricción de la difusión a nivel cortical en ambas precuñas con predominio derecho y lóbulo parietal superior derecho a nivel parasagital.



**Figura 2** Cortes axiales de la RMN en secuencias de difusión, un mes después. Aparición de nuevas lesiones hiperintensas corticales de predomino en lóbulo occipital derecho.

severo y una ataxia invalidante; además, las fasciculaciones se hicieron visibles en musculatura distal de extremidades, sin afectación facial ni lingual. En última instancia, el paciente desarrolló mutismo acinético y falleció, aproximadamente, 15 meses después del diagnóstico.

La ECJe se caracteriza clínicamente por el desarrollo de demencia rápidamente progresiva, ataxia, alteración del tono muscular y mioclonías<sup>3</sup>, no obstante, pueden no estar presentes todas estas características y manifestarse de forma atípica. Así pues, como en este paciente, se ha descrito de forma aislada la presencia de amiotrofia, fasciculaciones y arreflexia como parte del espectro clínico de esta enfermedad<sup>4,5</sup>, no obstante es excepcional su presentación al inicio de la clínica<sup>6,7</sup>. El mecanismo fisiopatológico de esta rara forma de expresión es difícil de dilucidar dado que los estudios *postmortem* únicamente suelen incluir el cerebro, sin embargo, se ha sugerido una pérdida de células del asta anterior medular secundaria a degeneración espongiiforme como mecanismo causal<sup>4,7,8</sup>. Clásicamente se ha definido la variante clínica amiotrófica<sup>9</sup> y la presencia de afectación de segunda motoneurona se ha descrito en las formas familiares y esporádicas de la enfermedad; no obstante, esta no se ha asociado a ninguna forma genética en concreto y el único caso donde se realizó análisis genotípico mostró la variante 129 M/M<sup>6</sup>.

En cuanto a las pruebas de imagen, señalar que la presencia de hiperintensidad cortical aislada puede hallarse hasta en un tercio de los pacientes con diagnóstico final de ECJe<sup>10</sup>. En este sentido, acorde con nuestro caso, la evidencia disponible sugiere que la secuencia de difusión es la más sensible para la detección de cambios espongiiformes cerebrales producidos en esta prionopatía, particularmente en las fases más tempranas de la enfermedad<sup>11-13</sup>.

Así, aunque la presencia de afectación de motoneurona nos hizo ampliar el diagnóstico diferencial, la presencia de afectación cerebelosa, el deterioro cognitivo incipiente, y sobre todo los hallazgos de neuroimagen nos permitieron un diagnóstico etiológico temprano. Asimismo, la ausencia de signos de neurona motora superior, la falta de clínica bulbar y la rápida progresión hacen poco probable la coexistencia de esclerosis lateral amiotrófica.

En conclusión, aunque la presencia de afectación de segunda motoneurona es una manifestación rara en los pacientes con ECJe, es necesario no solo considerarla dentro del espectro clínico de esta enfermedad sino tener en cuenta que esta puede ser una manifestación temprana que nos puede ayudar a alcanzar un diagnóstico precoz.

## Financiación

No se ha recibido financiación para la realización del trabajo.

## Bibliografía

1. Zerr I, Kallenberg K, Summers DM, Romero C, Taratuto A, Heineemann U, et al. Updated clinical diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Brain*. 2009;132:2659-68.

2. CDC's Diagnostic Criteria for Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD), 2010. [consultado 10 Mar 2016]. Disponible en: [http://www.cdc.gov/ncidod/dvrd/cjd/diagnostic\\_criteria.html](http://www.cdc.gov/ncidod/dvrd/cjd/diagnostic_criteria.html).
  3. Zerr I, Schulz-Schaeffer WJ, Giese A, Bodemer M, Schröter A, Henkel K, et al. Current clinical diagnosis in CJD: Identification of uncommon variants. *Ann Neurol*. 2000;48:323–9.
  4. Esteban JCG, Atares B, Zarranz JJ, Velasco F, Lambarri I. Dementia, amyotrophy, and periodic complexes on electroencephalogram: A diagnostic challenge. *Arch Neurol*. 2001;58:1669–72.
  5. Niewiadomska M, Kulczycki J, Wochnik-Dyjas D, Szpak GM, Rakowicz M, Łojkowska W, et al. Impairment of the peripheral nervous system in Creutzfeldt-Jakob disease. *Arch Neurol*. 2002;59:1430–6.
  6. Panegyres PK, Armari E, Shelly R. A patient with Creutzfeldt-Jakob disease presenting with amyotrophy: A case report. *J Med Case Rep*. 2013;7:218.
  7. Allen IV, Dermott JH, Connolly JH, Hurwitz LJ. A study of a patient with the amyotrophic form of Creutzfeldt-Jakob disease. *Brain*. 1971;94:715–24.
  8. Nowacki P, Kulczycki J, Narolewska A, Grzelec H. Amyotrophic form of Creutzfeldt-Jakob disease with rapid course in 82-year-old man. *Folia Neuropathol*. 2000;38:161–3.
  9. Worrall BB, Rowland LP, Chin SM, Mastrianni JA. Amyotrophy in prion diseases. *Arch Neurol*. 2000;57:33–8.
  10. Meissner B, Kallenberg K, Sanchez-Juan P, Krasnianski A, Heinemann U, Vargas D, et al. Isolated cortical signal increase on MR imaging as a frequent lesion pattern in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008;29:1519–24.
  11. Shiga Y, Miyazawa K, Sato S, Fukushima R, Shibuya S, Sato Y, et al. Diffusion-weighted MRI abnormalities as an early diagnostic marker for Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology*. 2004;63:443–9.
  12. Moreno F, Arriola L. Neuroimagen en el diagnóstico de las encefalopatías espongiiformes transmisibles humanas. *Neurología*. 2006;2:428–36.
  13. Ortega-Cubero S, Luquin MR, Domínguez I, Arbizub J, Pagola I, Carmona-Abellán MM, et al. Neuroimagen estructural y funcional en las enfermedades priónicas humanas. *Neurología*. 2011;27:27.
- A. Díaz-Díaz\*, M. Hervás-García, R. Amela-Peris y J.R. García-Rodríguez
- Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil (CHUIMI), Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España*
- \* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [abel.diaz88@gmail.com](mailto:abel.diaz88@gmail.com) (A. Díaz-Díaz).
- <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.06.012>  
0213-4853/  
© 2016 Sociedad Española de Neurología.  
Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Miositis necrosante autoinmune: a propósito de un caso



### Autoimmune necrotising myopathy: A case report

*Sr. Editor:*

Mujer de 63 años, con antecedentes de obesidad, hipertensión arterial, dislipidemia y diabetes mellitus, en tratamiento con losartán, hidroclorotiazida, liraglutida, metformina, insulina de acción lenta y rosuvastatina. En neurología consultó con historia de elevación discreta de creatinfosfoquinasa (CPK) de un año de evolución, inicialmente asintomática, que fue detectada en las analíticas de rutina. Posteriormente, presentó debilidad muscular de evolución progresiva en la región proximal de las extremidades inferiores, evidenciándose dificultad para subir escaleras y siendo evidente la dificultad de incorporarse desde el suelo, asociado a elevación de cifras de CPK (1932 UI/l). Tanto la clínica como la elevación de CPK persistieron tras la retirada del tratamiento con estatinas. En la exploración neurológica: pares craneales normales, extremidades superiores con fuerza conservada, reflejos miotáticos ligeramente hipoactivos, sensibilidad normal, extremidades inferiores con pérdida de fuerza muscular proximal bilateral en especial para flexión de cadera 3/5 y en la aducción 4/5, sin déficit en la flexo-extensión de rodillas, dorsiflexión

y flexión plantar de ambos pies, signo de Gowers positivo, reflejos miotáticos 1/4, marcadamente hipoactivos, marcha con rasgos miopáticos leves.

Los estudios analíticos muestran cifras persistentes de CPK, inicialmente en torno a los 300-500 UI/l, posteriormente 1.932 UI/l y finalmente 2.195 UI/l, con incremento de aldolasas 22,9 UI/l y con proporcional elevación de transaminasas AST 55 UI/l y ALT 115 UI/l. El resto de los parámetros, incluyendo hemograma, velocidad de sedimentación globular y función renal, dentro de la normalidad. El electromiograma (EMG) mostró compromiso miopático moderado difuso. Se realizó biopsia de cuádriceps, encontrando miofagocitosis focal y necrosis de fibras sin infiltrados inflamatorios, vasculitis ni depósito de amiloide. No se encontraron datos de infección vírica, enfermedad del tejido conectivo o neoplasia en las pruebas realizadas. El estudio de inmunidad mostró positividad para anticuerpos anti-3-hidroxi-3-metilglutaril coenzima A reductasa (HMGCR) confirmando el diagnóstico de miositis necrosante autoinmune (MNA) secundaria al empleo de estatinas. Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día asociado a azatioprina 50 mg cada 12 h, consiguiendo mejoría clínica a los 10 meses de seguimiento, persistiendo desde el punto de vista motor un déficit ligero a la flexión de la cadera con balance de 4+/5, sin alteración del balance en los otros grupos musculares y disminución de los niveles de CPK hasta 72 UI/l.

La MNA inducida por estatinas es una entidad clínica poco frecuente y de reciente descripción, siendo identificado en 2010 el autoanticuerpo implicado en su patogenia<sup>1</sup>. Se caracteriza por la presencia de: debilidad muscular per-