

Residencia Landazábal, Burlada (Navarra).

Arizcuren Domeño Miguel Angel, Burguete Vidondo Yolanda, Parra Osés Angel, Arizcuren Domeño Arantza, Serrano Urra Isabel, Irigoyen Malón María Jose..

Introducción -El diagnóstico del síndrome demencial es clínico, su confirmación sería por necropsia (anatomía patológica), las pruebas complementarias nos ayudan en el diagnóstico topográfico y etiológico. En ocasiones dichas pruebas pueden darnos falsos positivos y tener repercusión evolutiva y terapéutica.

Descripción del caso

-Paciente de 80 años con deterioro cognitivo de 2 años de evolución, sin antecedentes de interés. Presenta cuadro confusional con fiebre, desorientación, sacudidas mioclónicas y alteración de la marcha. Es derivada a medio hospitalario y se realiza analítica, radiología, TAC craneal y punción lumbar. Ingresa con tratamiento empírico antiherpético y antibiótico. En líquido cefalorraquídeo se detecta proteína priónica y se asocia electroencefalograma. Dada de alta a medio residencial a las 3 semanas con diagnóstico de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. -En revisión en Neurología se plantea tratamiento y control sintomático en medio residencial, no siendo subsidiaria de tratamiento específico. A los 6 años fallece por una infección respiratoria con estudio post-mortem siendo diagnosticada de enfermedad de Alzheimer (no depósitos de alfa-sinucleína y si beta-amiloide y angiopatía congófila).

Estrategia

-La proteína priónica PrP es muy sensible de Creutzfeldt-Jakob pero presenta falsos positivos como en este caso (6 años de evolución).-El diagnóstico premortem se haría en base a la proteína positiva, el electroencefalograma (no significativo en este caso) y la clínica, que en su inicio era sugestiva, pero no en su evolución posterior.

-En la fase aguda descartar patología cerebral como encefalitis, meningitis..como se hizo.-El polimorfismo del gen y el tipo de proteína, nos presenta un amplio fenotipado (aumenta los falsos positivos).-La resonancia cerebral no se realizó.

-El tratamiento conductual no fue determinante aunque sí la no introducción de anticolinesterásicos y memantina.

Palabras claves

-Demencia, necropsia, enfermedad de Creutzfeldt-Jacob, proteína priónica

Bibliografía

- 1-Actualización en el diagnóstico clínico de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica. Larraitz L, Moreno F, Pascual J. Revista Alzheimer. Nº45 mayo/agosto 2010.
- 2-" Creutzfeldt-Jakob disease". N Engl J Med. 2003 feb20;348(8):711-9.
- 3-La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Ironside James W. Escuela de medicina molecular y clínica de Edimburgo. Western general hospital. Reino Unido. 2009.

