



Neurology perspectives



92 - PACIENTE JOVEN CON CUADRO DE DISARTRIA Y ALTERACIÓN DEL COMPORTAMIENTO DE CURSO RÁPIDAMENTE PROGRESIVO

Rivas Infante, E.¹; García Roldán, E.²; Franco, E.²; Rábano, A.³

¹Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío;

³Servicio de Neuropatología. Banco de Tejidos Neurológicos. Fundación CIEN.

Resumen

Objetivos: Caso clínico-patológico.

Material y métodos: Estudio neuropatológico del SNC.

Resultados: Varón de 37 años sin antecedentes neurológicos ni familiares de interés que consulta por un cuadro inicial de disartria y alteraciones del comportamiento que progresa con un síndrome seudobulbar, signos piramidales derechos y alteración de la marcha. Dos años después del inicio del cuadro el paciente presenta ya un mutismo evidente, apraxia ideomotora, oculomotora y bucofacial, disfagia, rigidez y bradicinesia, así como una clara afectación muscular con atrofia y signos de motoneurona superior e inferior de predominio derecho. El cuadro empeora rápidamente hasta un mutismo acinético, falleciendo a los 39 años por una infección respiratoria. La RM cerebral revelaba una atrofia fronto-insular de predominio izquierdo y signos de hipometabolismo en el SPECT. En el último EMG realizado 3 años después del inicio se apreciaba una clara denervación difusa. Estudio genético negativo para demencias.

Conclusión: Tras realizar la autopsia y el estudio del SNC presentamos los hallazgos neuropatológicos.