



Neurology perspectives



21487 - ESTUDIO DESCRIPTIVO MULTICÉNTRICO DE LOS CASOS DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN LA COMUNIDAD VALENCIANA

Benloch López, C.¹; Moreno Navarro, L.²; Gómez López, T.³; Quesada Simó, A.⁴; Benetó Andrés, H.⁵; Boscá Blasco, M.⁶; Membrilla López, J.⁶; Coquillat Mora, H.⁷; Camilo, R.⁸; Carceler, M.⁷; Rico Saiz, M.⁸; Sánchez, R.⁹; Román Alcañiz, J.¹; Sevilla Mantecón, T.¹; Bataller Alberola, L.¹; Gorriz Romero, D.¹; Sivera Mascaró, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ²Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; ³Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; ⁵Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Francisc de Borja de Gandia; ⁷Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova.

Resumen

Objetivos: Analizar las características clínicas de la encefalopatía por priones así como los hallazgos en pruebas complementarias (electroencefalograma, resonancia magnética y marcadores analíticos en líquido cefalorraquídeo). Analizar el valor pronóstico de tTAU, neurofilamento en LCR y grado de afectación por RMN.

Material y métodos: Estudio descriptivo multicéntrico de una serie de casos de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en la Comunidad Valenciana diagnosticados en los últimos 15 años.

Resultados: Se recogen datos de 52 casos codificados como probable enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, correspondiendo 48 de ellos a la forma esporádica (92,3%) y 4 a la forma genética. El 47% de los casos son mujeres y la media de edad muestral es de 66 años. El inicio sintomático más frecuente fue la demencia rápidamente progresiva (70%). La supervivencia media desde el diagnóstico fue de 120 días. En el 81% de los pacientes de los que se dispone tTAU, esta es mayor a 1200 y en el 81% de los pacientes de los que se dispone proteína 14.3.3, esta es positiva. Se realizó RT QUIC en 13 pacientes, siendo positivo en el 77%.

Conclusión: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en la Comunidad Valenciana es una enfermedad rara de diagnóstico complejo, siendo muy útiles para el mismo la RM cerebral así como los biomarcadores en LCR.