



Medicina de Familia. SEMERGEN

<http://www.elsevier.es/semergen>



424/600 - COREA DE HUNTINGTON EN PACIENTE ANCIANO

I. Sanz Toro, A. Angulo Morales, M. Gámiz Soto y F. Rodríguez Peso

Médico de Familia. Centro de Salud Las Lagunas. Mijas. Málaga.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 66 años. Antecedentes personales: dislipemia, fumador. EPOC. Antecedentes familiares madre con movimientos involuntarios y demencia. Abuela materna con movimientos involuntarios y demencia. Padre con problemas psiquiátricos, sin demencia. Hermano con depresión. Tratamiento: simvastatina, trazodona, bromazepam y risperidona. Acude a consulta por pérdida de peso progresiva de 16 kg en 3 meses. Dificultad para la deglución. Problemas de ansiedad y nerviosismo. Presenta tics y movimientos involuntarios desde hace 2-3 años. Problemas cognitivos con pérdida de memoria reciente y habla disártrica. Episodios de agresividad verbal y desde hace 2 meses ideas autolíticas. Cierta desinhibición. Insomnio. Se deriva a medicina interna (para estudio de síndrome constitucional), a neurología y a psiquiatría.

Exploración y pruebas complementarias: Buen estado general. Bien hidratado y perfundido. Auscultación cardiorrespiratoria normal. Abdomen: anodino. Exploración neurológica: disartria. No parkinsonismo. Test reloj: incorrecto. Resto normal. Electrocardiograma ritmo sinusal sin alteraciones. Ecografía abdomen: normal. Hemograma: normal. Bioquímica: CT: 234 mg/dl, LDL: 164 mg/dl, TSH: 2 mUI/l. Orina: normal. RMN craneal: atrofia cerebral. Leucoencefalopatía vascular crónica arterioesclerótica. Estudio genético: alelo expandido de 41 repeticiones causante de enfermedad Huntington.

Orientación diagnóstica: Alteraciones cognitivas, de conducta y movimientos involuntarios hereditarios. Corea de Huntington.

Diagnóstico diferencial: Corea asociada a enfermedades sistémicas. Enfermedad de Huntington, ataxias. Enfermedad cerebrovascular y lesiones ocupantes de espacio. Corea de Sydenham. Corea inducida por síndromes paraneoplásicos. Corea de causa infecciosa. Encefalopatías tóxicas y metabólicas. Hipertiroidismo.

Comentario final: Enfermedad hereditaria y neurodegenerativa del sistema nervioso central caracterizada por movimientos coreicos involuntarios, trastornos conductuales y psiquiátricos, y demencia. La EH está causada por una expansión de repeticiones del triplete CAG en el brazo corto del cromosoma 4. Cuanto mayor es la expansión de repeticiones CAG, antes aparece la enfermedad y con más síntomas. Si superan las 40 repeticiones o más aparece la enfermedad. Prevalencia: 1-9/100.000. Es una enfermedad, progresiva que convierte en dependiente a quien la padece y sin curación en la actualidad.

Bibliografía

1. Montoya A, Price B, Menear M, Lepage M. Brain imaging and cognitive dysfunctions in Huntington's disease. *J Psychiatry Neurosci.* 2006;31:1.
2. Reyes L, Yáñez RM, López-Ibor MI. Enfermedad de Huntington juvenil: presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Actas Esp Psiquiatr.* 2010;38(5):285-94

Palabras clave: Corea. Demencia. Huntington.