



Neurology perspectives



17117 - ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICA (ECJS) RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

Valero Mut, A.; Mestre Sanso, M.; Dávila González, P.; Sánchez Huelva, A.M.; Deya Arbona, E.

Servicio de Neurología. Fundación Hospital Manacor.

Resumen

Objetivos: La ECJs es una enfermedad priónica neurodegenerativa de curso rápido y fatal. De incidencia similar en todo el mundo, suele afectar a pacientes de mediana edad. La media de supervivencia es 10-12 meses desde el diagnóstico. Presentamos un caso de ECJs de curso fulminante.

Material y métodos: Varón de 64 años, sin antecedentes de interés, acude a urgencias por episodio compatible con amnesia global transitoria. Presenta estudios analíticos de sangre, orina y TC cerebral normales. Reacude a los 3 días por fallos de memoria por lo que se decide ingreso. Se solicita analítica de sangre, electroencefalograma (EEG) y resonancia magnética cerebral (RMC). Durante el ingreso el paciente desarrolla trastorno de ansiedad con ideación seudoparanoide, postura distónica en mano izquierda y mioclonías generalizadas.

Resultados: En la RMC presenta hiperseñal cortical parietotemporal y en núcleo caudado derechos y el EEG muestra grafoelementos compatibles con ondas trifásicas en regiones frontales, además, se realiza una punción lumbar que descarta etiología infecciosa y autoinmune. El paciente desarrolla deterioro cognitivo rápidamente progresivo con evolución a mutismo acinético. Se repite EEG que muestra descargas periódicas generalizadas. Se recibe el resultado positivo de la proteína 14-3-3 y del RTQuC en el LCR por lo que se establece el diagnóstico de ECJs probable. Finalmente, el paciente fallece a los 32 días de ingreso.

Conclusión: Presentamos un caso de ECJs probable al presentar sintomatología típica y pruebas complementarias compatibles. De nuestro caso destaca el curso fulminante con una supervivencia de 32 días desde el inicio de la clínica.