



Medicina de Familia
SEMERGEN

www.elsevier.es/semergen



CARTAS CLÍNICAS

Demencia rápidamente progresiva en un varón de 81 años



Rapidly progressive dementia in an 81 year-old man

Introducción

El deterioro cognitivo es motivo de consulta frecuente en la atención primaria; en numerosos casos solo se trata de una variante de la normalidad o «miedo al Alzheimer», pero en otras ocasiones puede ser signo de una enfermedad grave.

Descripción del caso

Se trata de un paciente de 81 años con hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2 como únicos antecedentes personales de interés, en tratamiento con metformina, omeprazol y enalapril, independiente para las actividades básicas de la vida diaria.

Acude a la consulta de su médico de familia acompañado por su sobrina, que es la que lo ha animado a acudir; refiere deterioro de la memoria, visión borrosa, inestabilidad y leves alteraciones en el comportamiento, de menos de 2 semanas de evolución. Se sospecha posible demencia, y a la espera de los resultados de las pruebas complementarias se vuelve a citar en unos días. En este periodo se acentúan los trastornos del comportamiento y el paciente es llevado a Urgencias por su sobrina, donde es dado de alta con diagnóstico de demencia; se recomienda control por su médico de familia. Tras una semana acude nuevamente a consulta, donde se aprecia un evidente deterioro sin desencadenante externo de tipo traumático, farmacológico o infeccioso: reducción del lenguaje espontáneo, desorientación espacial, ideas delirantes e incapacidad para caminar, por lo que su médico de familia lo deriva de forma urgente a Neurología para valoración de demencia rápidamente progresiva, siendo ingresado para estudio. Durante su ingreso continúa el empeoramiento clínico, apareciendo negligencia

en hemicuerpo izquierdo, inatención visual y posible agnosia visual, rigidez progresiva en los miembros, episodios de desconexión del medio, alucinaciones visuales, llegando a una situación de mutismo acinético; tras un mes de ingreso el paciente fallece.

Exploración y pruebas complementarias

En la consulta de atención primaria las exploraciones física y neurológica no mostraron hallazgos significativos, salvo un Mini-Mental de 18. Las pruebas complementarias solicitadas, hemograma, bioquímica, incluyendo perfil hepático, perfil tiroideo, vitamina B₁₂, ácido fólico y serologías para lúes y VIH fueron normales.

Asimismo, en la primera visita al Servicio de Urgencias la exploración física fue anodina, con pruebas complementarias dentro de la normalidad (hemograma, bioquímica, coagulación, gasometría arterial y sistemático de orina). Placa de tórax y TAC craneal sin alteraciones significativas; en la exploración neurológica se constatan fallos mnésicos (fototest 23), una limitación de los movimientos oculares externos en el plano vertical, una leve desinhibición y perseverancia, sin otros hallazgos.

La segunda vez que acude a Urgencias, las pruebas complementarias no presentan cambios significativos respecto a las realizadas una semana antes, pero en la exploración neurológica se aprecia rigidez distónica en el miembro superior izquierdo, hipocinesia generalizada, apraxia bimanual, más marcada en la mano izquierda, grasping bilateral, lenguaje poco fluido sin rasgos disfásicos, estación y marcha imposibles sin apoyo y reflejos cutaneoplantares flexores; no se aprecian mioclonías ni temblor.

Durante su ingreso, los estudios realizados para descartar enfermedad sistémica fueron normales; además, se realizan las siguientes pruebas:

- Dos punciones lumbares: ligero aumento de proteinorraquia con glucosa y células normales.
- Dos resonancias magnéticas nucleares: en la primera se pone de manifiesto en la secuencia de difusión un aumento de intensidad de señal en la corteza frontal derecha; en la segunda, esta anomalía afecta a toda la corteza del hemisferio derecho.

- Tres electroencefalogramas seriados: pasando de un trazado lento difuso a la aparición de ondas trifásicas de predominio frontal y actividad periódica en el último.
- Determinación de la proteína 14-3-3 en LCR: ante la sospecha de encefalopatía espongiiforme se solicita la determinación de esta proteína, que resulta positiva.

Juicio clínico

Probable encefalopatía espongiiforme esporádica, forma clásica (enfermedad de Creutzfeldt-Jakob [ECJ]).

Diagnóstico diferencial

La ECJ debe distinguirse de otras demencias: la enfermedad de Alzheimer, la demencia frontotemporal, la demencia de los cuerpos de Lewy, la parálisis supranuclear progresiva y la atrofia multisistémica. Cuando la enfermedad de Alzheimer y la demencia frontotemporal se asocian con mioclonos y un curso más rápidamente progresivo pueden confundirse con la ECJ; sin embargo, incluso cuando la progresión es más rápida de lo habitual, las demencias neurodegenerativas casi nunca evolucionan de forma mortal en los primeros 12 meses, un plazo que sí es típico de la ECJ¹.

Otras entidades que se han confundido con la ECJ incluyen²:

- Los trastornos autoinmunes, incluyendo enfermedades desmielinizantes, vasculitis del sistema nervioso central, sarcoidosis y la encefalopatía de Hashimoto.
- Infecciones, incluyendo encefalitis viral y posviral, hongos, meningitis tuberculosa y el VIH.
- Procesos malignos, incluyendo linfoma, gliomatosis cerebral y síndromes paraneoplásicos.
- Encefalopatías tóxicas y metabólicas, incluyendo la degeneración cerebral alcohólica y la acidosis metabólica.
- La enfermedad cerebrovascular, incluyendo la angiopatía amiloide cerebral.
- Desórdenes psiquiátricos, como la depresión.

Comentario final

La ECJ se engloba dentro de las llamadas enfermedades por priones o encefalopatías espongiiformes transmisibles humanas, con una frecuencia de aparición de un caso por millón de habitantes a nivel global³; es la más frecuente de estas, y según su adquisición se han descrito 4 tipos: esporádica, familiar, yatrógena y ECJ variante. De todos los casos, el 85-95% son esporádicos⁴. Se han descrito casos en edades comprendidas entre los 16 y los 82 años, con un pico máximo entre los 60-64, siendo raro que se presente por debajo de los 30 y por encima de los 80 años, como es el caso de nuestro paciente.

Clínicamente se caracteriza por demencia rápidamente progresiva y mioclonías⁵: movimientos involuntarios, breves, bruscos y repentinos, a modo de sacudidas; siempre que aparecen, se debe pensar en la ECJ. También pueden aparecer alteraciones visuales, cerebelosas, signos piramidales, extrapiramidales y mutismo acinético; el paciente entra en coma y termina falleciendo.

Aunque el diagnóstico definitivo se realiza mediante estudio histopatológico, biopsia cerebral o necropsia, la presencia de un EEG típico⁶, la determinación de la proteína 14-3-3 en LCR⁷ y el estudio cerebral mediante resonancia magnética nuclear⁸ pueden ayudar a realizar un diagnóstico precoz de la enfermedad.

A día de hoy no existe tratamiento, y estos pacientes solo son susceptibles de cuidados paliativos.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiación

Todos los autores declaran que este trabajo no ha estado financiado de ninguna forma.

Conflicto de intereses

Todos los autores declaran que no existe ningún tipo de conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Josephs KA, Ahlskog JE, Parisi JE, Boeve BF, Crum BA, ParisiGiannini C, et al. Rapidly progressive neurodegenerative dementias. *Arch Neurol.* 2009;66:201-7.
2. Geschwind MD, Shu H, Haman A, Sejvar JJ, Miller BL. Rapidly progressive dementia. *Ann Neurol.* 2008;64:97-108.
3. Arranz-Martinez E, Trillo-Sánchez-Redondo G, Ruiz-García A, Ares-Blanco S. Prionopatías: las encefalopatías por priones. *Semerget.* 2010;36:443-8.
4. Puoti G, Bizzi A, Forloni G, Safar JG, Tagliavini F, Gambetti P. Sporadic human prion diseases: Molecular insights and diagnosis. *Lancet Neurol.* 2012;11:618-28.
5. Haywood AM. Transmissible spongiform encephalopathies. *N Engl J Med.* 1997;337:1821.
6. Katsube M, Shiota Y, Harada T, Shibata H, Nagai A. A case of MM1+2 Creutzfeldt-Jakob disease with a longitudinal study of EEG and MRI. *Rinsho Byori.* 2013;61:995-1000. Japanese.
7. Muayqil T, Gronseth G, Camicioli R. Evidence-based guideline: Diagnostic accuracy of CSF 14-3-3 protein in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: Report of the guideline development subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2012;79:1499-506.
8. Gao T, Lyu JH, Zhang JT, Lou X, Zhao W, Xing XW, et al. Diffusion-weighted MRI findings and clinical correlations in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *J Neurol.* 2015;262:1440-6.

R. López-Sidro Ibáñez, C. López Rivero, T. García Sánchez, M.A. de Cruz Benayas y J.C. Aguirre Rodríguez*

Centro de Salud Casería de Montijo, Distrito Sanitario Granada-Metropolitano, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jcaguirre30@hotmail.com (J.C. Aguirre Rodríguez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2015.07.008>

Doctor, ¿por qué no puedo mover el brazo? Síndrome de web axilar



Doctor, why can't I move my arm? Axillary web syndrome

Presentamos el caso de una mujer de 48 años que consulta, con gran preocupación, a su médico de atención primaria por dolor axilar con limitación a la movilidad del hombro derecho de un mes de evolución, tras cirugía de ganglio centinela por adenocarcinoma de mama derecha. Entre los antecedentes personales recogidos en nuestra historia clínica destacamos alergia a gramíneas, artritis reumatoide en tratamiento con metotrexato y ácido fólico, actualmente suspendido por tratamiento neoadyuvante con quimioterapia, e insuficiencia venosa crónica periférica. Entre los antecedentes quirúrgicos refiere apendicectomía y anexectomía derecha por endometriosis hace 5 años y biopsia actual de ganglio centinela por carcinoma de mama derecha.

La paciente nos refiere en consulta dolor y limitación a la movilidad de hombro y brazo derechos, con sensación de tirantez en el borde interno del brazo y antebrazo hasta el codo. Con tensión cutánea por presencia de cordón fibroso. No presenta aumento volumétrico del brazo-antebrazo ni aumento de temperatura local. Realiza en el domicilio las pautas de ejercicios indicados por la Unidad de Patología Mamaria al alta hospitalaria, tras la cirugía.

En la exploración física se objetivan 5 bandas fibrosas, desde la cicatriz axilar al codo derecho, que recorren el borde interno del brazo, dejando libre la muñeca y la mano. El balance articular del hombro derecho presenta limitación en los últimos grados de abducción y flexión con rotaciones interna y externa normales, siendo completo el balance articular del miembro superior contralateral. La cicatriz axilar tiene buen aspecto, no estando adherida a planos profundos. Los resultados de la medición circunferencial de brazo y antebrazo bilaterales no presentan diferencias significativas, y el signo de Stemmer para diagnóstico de linfedema (imposibilidad de pinzar el dorso de la piel del segundo metacarpiano) es negativo (fig. 1).

Con la sospecha de síndrome de web axilar (SWA) se deriva a la paciente de forma preferente a consulta de Rehabilitación, donde, tras una nueva valoración y confirmación clínica de este síndrome, se realiza tratamiento de masoterapia y técnica de tracción cutánea para rotura de bandas mediante digitopresión profunda, consiguiéndose la abducción completa del hombro tras la rotura de 3 de las bandas. Se pautan, con el objeto de conseguir la resolución completa del cuadro clínico, 10 sesiones de ultrasonido pulsado,

con escasa mejoría, y ante la persistencia, a la palpación, de 2 de las bandas, se realiza nuevo despegue y rotura mecánica con digitopresión profunda, consiguiéndose la rotura completa de las mismas y la liberación de la limitación articular del hombro derecho (fig. 2).

La paciente actualmente está asintomática, sin dolor ni limitación a la movilidad, en espera de terminar el tratamiento neoadyuvante con quimioterapia previo a la cirugía de mama derecha.

El SWA consiste en la aparición en el período postoperatorio precoz (a partir de la primera y antes de la octava semana) de unos cordones de tejido subcutáneo, generalmente 2 o 3¹, que se extienden desde la axila hasta la parte medial del brazo en dirección al codo, pudiendo llegar hasta la base del pulgar, que condicionan una limitación en el balance articular del hombro y dolor a nivel axilar². Constituye una de las complicaciones frecuentes tras la realización de una cirugía axilar, con una incidencia del 6-72% en linfadenectomía axilar y de 0,5-20% en la realización de biopsia de ganglio centinela³.



Figura 1 Imagen de cordones fibrosos desde la cicatriz axilar hasta la región interna del tercio distal del brazo.