

PRESENTACIÓN DE CASOS

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras"

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN UN PACIENTE CON INFARTOS CEREBRALES MÚLTIPLES

Dr. Edmundo Rivero Arias, Dra. María Teresa Cuesta Mejías, Dr. René Zamora Marín y Dr. Leopoldo José Araujo Pradere

RESUMEN

Se presentó el caso de un paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, con antecedentes de enfermedad cerebrovascular isquémica previa y un cuadro típico de demencia, ataxia, mioclonías y cambios típicos en el electroencefalograma con imagenología sugestiva de infartos cerebrales múltiples. Su diagnóstico sobre todo se basó en la clínica y en los cambios anatomopatológicos que sí eran típicos de tal entidad. El paciente falleció de complicaciones intercurrentes, en el curso de un estado demencial profundo con postración y dependencia completa.

Descriptor DeCS: SINDROME DE CREUTZFELDT-JAKOB/complicaciones; INFARTO CEREBRAL/complicaciones.

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (CJ) o encefalopatía espongiforme subaguda es una enfermedad causada por priones,¹ que comparte ciertas características comunes con un grupo de enfermedades neurodegenerativas^{2,3} como son: la participación del sistema nervioso central de forma casi exclusiva, su progresión hasta la muerte en pocos meses o años, su posibilidad de transmitirse mediante un agente causal con propiedades biológicas y fisicoquímicas diferentes a los virus convencionales y los cambios anatomopatológicos que incluyen pérdida neuronal, gliosis reactiva y desarrollo de vacuolas intraneuronales, dentro de éstas, el CJ se identifica además por una asociación de demencia de evolución subaguda,

ataxia y mioclonías generalizadas con descargas periódicas típicas en el electroencefalograma^{3,4} y, en ocasiones, anomalías en los ganglios basales y en el nivel cortical, aunque en el 21 % de los casos no se observa anomalía alguna.⁴ El CJ puede ser esporádico, yatrogénico, o incluso se ha señalado su elevada incidencia en algunas familias,⁵ se ha sugerido su transmisibilidad por su aparición en pacientes que han seguido tratamiento con hormonas del crecimiento, trasplante corneal o implantación de duramadre,^{3,5} las características de esta entidad son casi siempre inconfundibles cuando el cuadro clínico y electroencefalográfico se ha instalado en su totalidad, sin embargo, en ocasiones, se le puede confundir con cualquiera de las

otras causas de demencia en general y en particular con el insomnio familiar fatal por lo común en ambas de cierto grado de disautonomía y trastornos del sueño.^{3,6,7}

El objetivo de este trabajo es presentar un caso esporádico de enfermedad de CJ en un paciente con cuadros anteriores de ataques transitorios de isquemia y cambios imagenológicos sugestivos de infartos cerebrales múltiples.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 69 años de edad, con antecedentes de cardiopatía isquémica en el año 1987, hipertenso controlado, con ataques transitorios previos de isquemia en 2 ocasiones, de muy breve duración y del territorio de suplencia vértebro-basilar, sedentario, sometido a estrés constante por la actividad social y laboral que realizaba, que comenzó con un cuadro gripal que evolucionó a la bronconeumonía en pocos días, le comenzaron vértigos y ataxia, que interpretamos como un síndrome de Meniere, varias semanas después, y sin desaparecer tales síntomas y signos, apareció desorientación, conducta bizarra y trastornos del juicio críticos, todo lo cual evolucionó a cierto grado de mutismo y al mes de iniciados estos trastornos neurológicos se encontraba en un estado demencial profundo y confinado a una cama.

Al realizarle examen físico encontramos demencia profunda con incapacidad absoluta para valerse por sí mismo, mioclonías, que primero aparecieron en los miembros superiores y luego se generalizaron al resto del cuerpo y rigidez extrapiramidal de los miembros superiores.

A todo el cuadro neurológico se le añadió una bronconeumonía bacteriana

nosocomial que requirió, por el grado de insuficiencia respiratoria al que llegó el paciente, intubación y posterior traqueostomía con ventilación mecánica artificial, todo lo cual mejoró y se trasladó a Honduras, su país de origen, donde falleció a los 3 meses aproximadamente de su alta hospitalaria.

ESTUDIOS REALIZADOS

El hemograma con diferencial no tenía cambios significativos, la eritrosedimentación en 50 mm/h, glucemia, creatinina, ASAT, ALAT, CK y LDH fueron normales y el ionograma diario, salvo en una ocasión donde se detectó hipopotasemia de 2,4 mmol/L que fue corregida de inmediato, los lípidos en sangre resultaron normales. La tomografía axial computarizada helicoidal realizada mostró áreas hipodensas periventriculares que corresponden a microinfartos en esa zona.

La resonancia magnética de cráneo mostró múltiples lesiones hipointensas, redondeadas, en ambos hemisferios, de naturaleza vascular. En el estudio Doppler carotídeo y vértebro-basilar hallamos un aumento de la resistencia del flujo en ambas carótidas, con aspecto organizado y permeabilidad normal, las supraorbitales presentaron flujos de alta resistencia y desorganización sobre todo el lado derecho, sin inversión del flujo. Las arterias vertebrales fueron normales. El ultrasonido renal y el ecocardiograma resultaron normales. El estudio del líquido cefalorraquídeo citoquímico, citológico, bacteriológico, micológico y BAAR fue normal. El electroencefalograma mostró ondas lentas en el lóbulo frontal donde se inscribían descargas de polipuntas con generalización a ambos hemisferios. Hasta este momento existían dudas tanto clínicas como electrofisiológicas en cuanto al diagnósti-

co definitivo de la enfermedad que, aunque planteada como posible, faltaba el elemento anatomopatológico, fue entonces cuando decidimos realizar biopsia de cerebro. Obtuvimos en el parénquima córtico-subcortical aumento de la celularidad glial, con astromegalia y retracción neuronal asociada a vacuolización difusa del neuropilo y aisladas vacuolas intracitoplasmáticas neuronales, sin cambios inflamatorios con lo cual se corroboró el diagnóstico.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de enfermedad de CJ en nuestro paciente aun cuando el cuadro clínico nos llevó a sospecharla y existieron cambios electroencefalográficos que, aunque no eran típicos, podían hacer pensar en ella, fue difícil por la coexistencia en este paciente de cambios vasculares encefálicos como resultado de la incidencia de los factores de riesgo vascular que

presentaba el paciente sobre las arterias cerebrales y sobre el parénquima mismo con ataques transitorios de isquemia previos y cambios imagenológicos que sugerían solo la causa vascular de su proceso. Por esta razón, creemos que ante la sospecha de tal entidad debemos realizar biopsia cerebral, aun cuando sea un proceder cruento y no exento de complicaciones e inclusive cuando tengamos que desechar el instrumental utilizado para este fin, pero las implicaciones médicas, epidemiológicas y sociales que representa la diferenciación entre esta enfermedad y otras clases de cuadros demenciales justifica la biopsia cerebral y el costo de llevar el diagnóstico hasta las últimas consecuencias, ya que además, podríamos frenar la posible cadena epidemiológica que resultaría de la ignorancia de tal entidad en un paciente que recibirá potencialmente cuidados del personal médico y paramédico, así como de sus familiares incluso sabiendo que tal diagnóstico desemboca indefectiblemente en la muerte.

SUMMARY

A patient with Creutzfeldt-Jakob syndrome with history of previous ischemic cerebrovascular disease and a typical picture of dementia, ataxia myoclonias and typical changes in the electroencephalogram with imaging suggestive of multiple cerebral infarctions was presented. Its diagnosis was mainly based on the clinic and on the anatomopathological changes that were characteristic of that entity. The patient died due to intercurrent complications in the course of a deep demential state with prostration and complete dependence.

Subject headings: CREUTZFELDT-JACOB SYNDROME/complications; CEREBRAL INFARCTION/complications.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Prusiner SB. Molecular biology of prion diseases. *Science* 1991;259:1515-22.
2. Sigurdsson B. A chronic encephalitis of sheep: with general remarks on infections which develop slowly and some of their special characteristics. *Br Vet J* 1954;110:341-54.
3. Marden CD. Central nervous system disease caused by unconventional transmissible agents and chronic viral infection. En: Bradley W, eds. *Neurology in clinical practice. The neurological disorder*. Stoneham: 1989:1112-6.
4. Deamer P, Heiner L, Robberuh W, Sciort R, et al. Diffusion-weighted MRI in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology* 1999;52:205-8.

5. Sese J, Hache JC, Vermersch P, Arndt CF, et al. Creutzfeldt-Jacob disease Neurophysiologic visual impairments. *Neurology* 1998;51:962-6.
6. Zerr I, Giese A, Windi A, Krupp S, et al. Phenotypic variability in fatal familial insomnia (D 178 N-129 M) genotype. *Neurology* 1998;51:1398-1405.
7. Asher DM. *Slow viral infections of the nervous system*. New York: Raven, 1991:145-66.

Recibido: 21 de mayo de 1999. Aprobado: 29 de julio de 1999.

Dr. *Edmundo Rivero Arias*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras", San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, Ciudad de La Habana, Cuba.