

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Creutzfeldt-Jacob es una encefalopatía espongiforme. Desorden neurológico raro, caracterizado por **demencia rápidamente progresiva**. En su patogenia intervendrían los **priones**, responsables de la destrucción del tejido neuronal

PRESENTACIÓN CLÍNICA

CASO 1:

73 años.
Deterioro cognitivo progresivo de 4 meses
Vigil, anártrico, mutismo aquinetico, paratonía generalizada, mioclonías Babinsky.

CASO 2:

51 años.
Bradipsiquia, debilidad en miembros y afasia de comprensión de un mes de evolución.
Al mes lenguaje alterado e inestabilidad postural, alucinaciones visuales, incontinencia de esfínteres, afasia, postración, rigidez de flexión, reflejos de succión y aprehensión.

CASO 3:

51 años.
Síndrome confusional de 1 mes de evolución, bradipsiquia, movimientos tónico-clónicos y espasticidad generalizada. Evoluciona con trastornos en la conducta, tendencia al sueño, espasticidad severa, hiperreflexia, tendencia a opistotonos.

LCR normal, cultivo negativo

LCR normal, cultivo negativo

LCR normal, cultivo negativo

Lesiones hiperintensas en corteza en difusión e hiperintensidad en ganglios basales en difusión y flair.

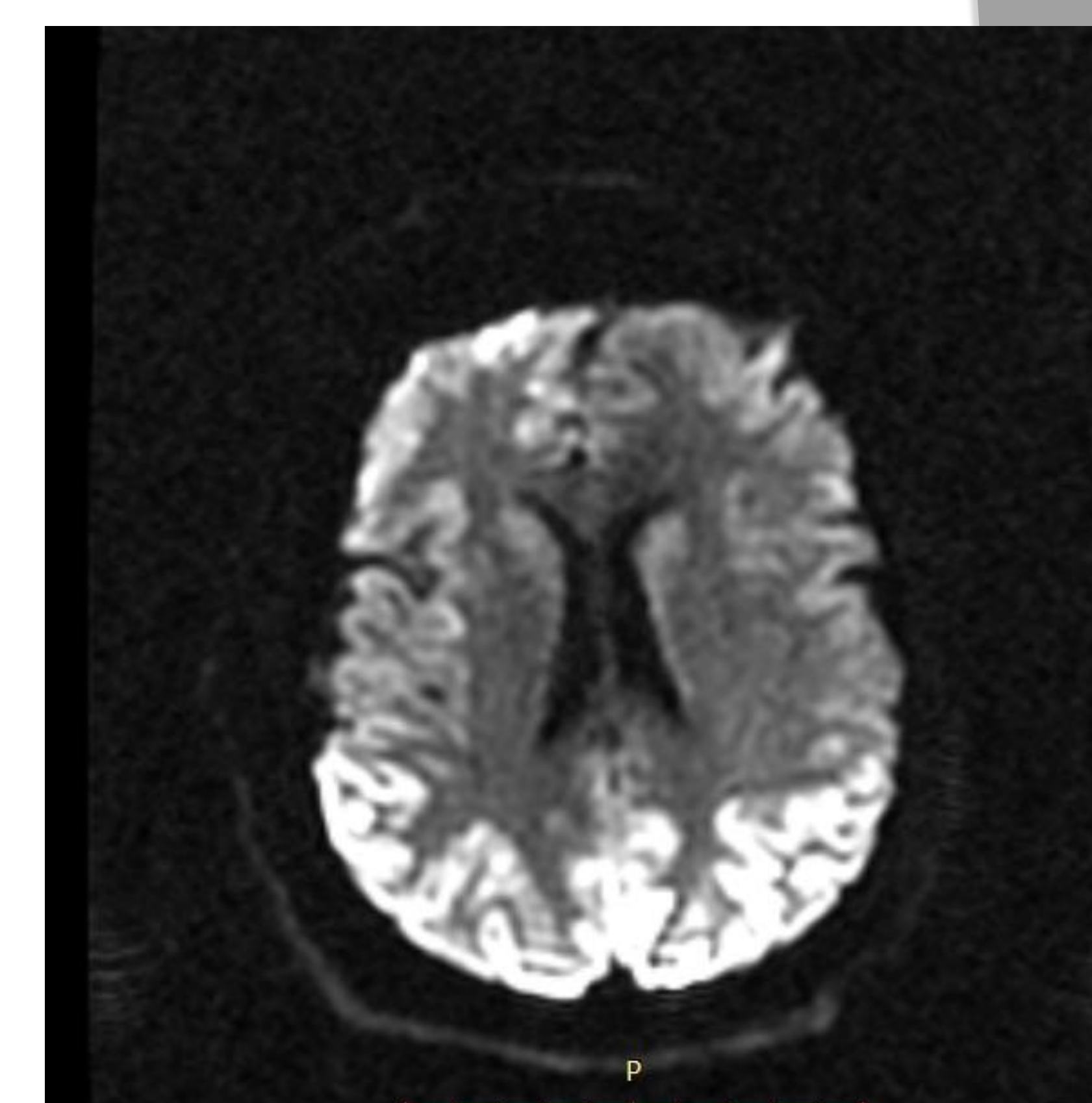
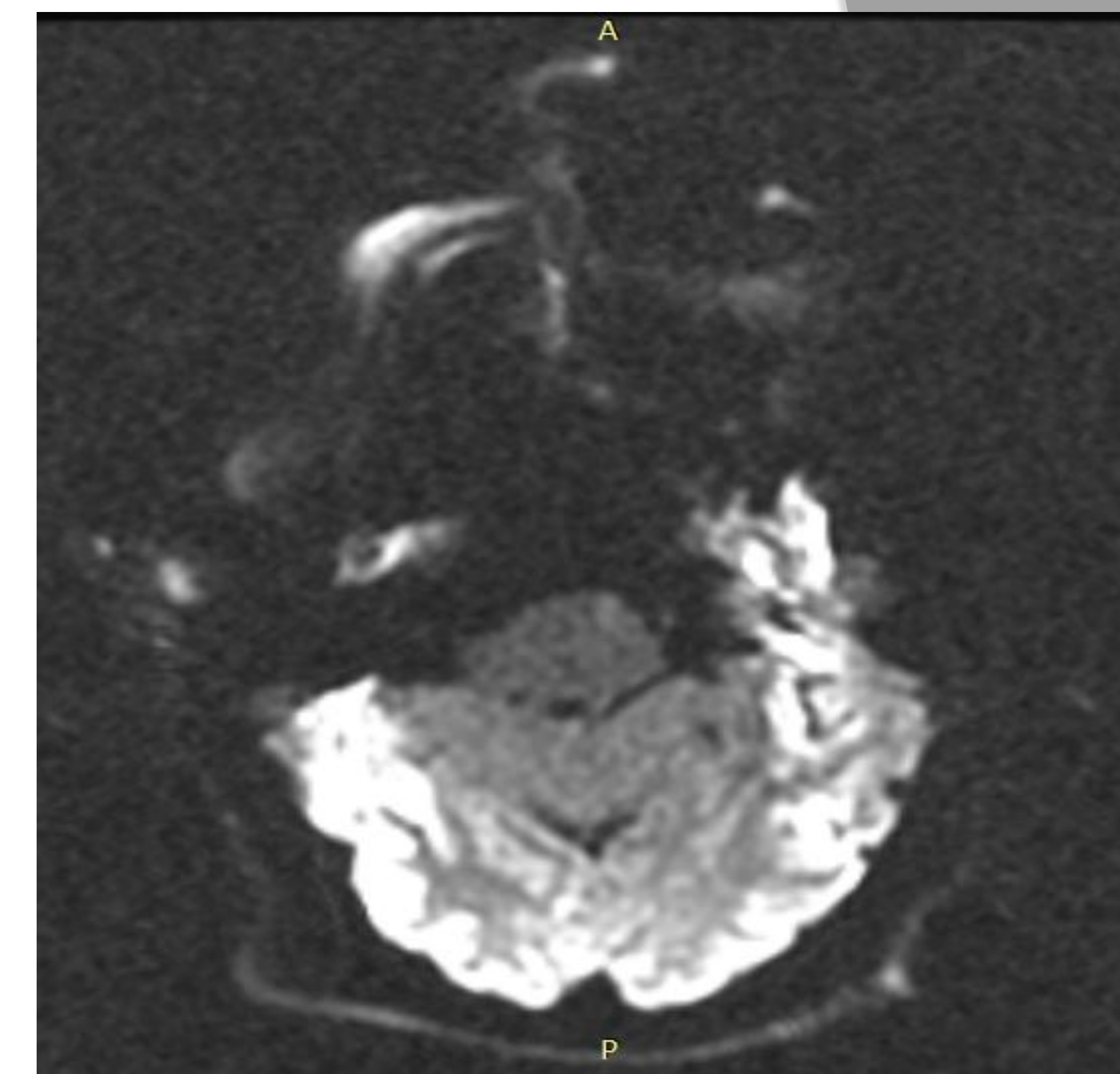
Zonas hiperintensas en corteza, tálamo, y ganglios de la base.

Lesiones hiperintensas en corteza y ganglios de la base

Trazado basal bioeléctrico anormal. Descargas periódicas generalizadas de intervalos cortos con atenuación de la actividad de fondo.

Trazado bioeléctrico de complejos de punta onda lenta típicas generalizadas y atípicas

LCR con proteína 14-3-3 positivo.



DISCUSIÓN

Se distinguen la forma esporádica, hereditaria y adquirida. Ninguno de nuestros pacientes tenía antecedentes familiares. El diagnóstico es clínico y electroencefalográfico. Existen pruebas que pueden ser de ayuda como la proteína 14-3-3 en LCR y la RMN de cerebro. El único test confirmatorio es la biopsia cerebral, pero puede tener falsos (-), por lo cual no es de rutina por el riesgo de transmisión. La enfermedad es siempre fatal, con una sobrevida de un año desde el diagnóstico y no tiene tratamiento específico.

CONCLUSIÓN

Dada la baja prevalencia de la enfermedad y los pocos casos reportados en la literatura es importante la sospecha diagnóstica en pacientes con clínica y estudios por imágenes compatibles, descartando otras causas de encefalopatía con potencial tratamiento específico.