

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Lic. Estefania Brando

Psicóloga

A pesar de la baja incidencia de esta enfermedad, motivado a la presentación de un caso en nuestra Unidad, se desarrolló un seminario para analizar sus manifestaciones clínicas y su relación con alteraciones neuropsicológicas. La Enfermedad de Creutzfeldt- Jakob (ECJ) forma parte de las enfermedades neurodegenerativas por priones. La aparición en forma aberrante o mutante de estas proteínas ocasiona la muerte masiva de neuronas. Por tanto, el inicio de los síntomas se caracteriza por ser agudo o subagudo y de evolución progresiva rápida.

El diagnóstico se basa en el análisis de la clínica del paciente, punción lumbar, estudios por imágenes, EEG y en la valoración de los factores genéticos. Las manifestaciones clínicas son variables, pudiendo presentarse inicialmente en algunos pacientes: confusión, desorientación, fallas de memoria a eventos complejos, alteraciones de atención y en otros casos: parkinsonismo, inestabilidad, parestesias, déficit motor piramidal y trastorno visual cortical. El paciente presenta síntomas de un síndrome demencial moderado aunado a manifestaciones neurológicas duras y evidentes asociadas a déficits motores significativos. La sintomatología específica dependerá también del tipo de ECJ que se presente, puede ser Esporádica, Familiar o Adquirida.

El diagnóstico diferencial puede ser complicado al inicio, pues puede confundirse con algún trastorno psiquiátrico, sobretodo depresivo o del espectro psicótico. Su diagnóstico clínico se esclarece con certeza en la

progresión. Suelen observarse trastornos del sueño, depresión, psicosis, hiporexia y cambios del estado de ánimo.

En el estudio de Rabinovici, Wang, Levin, Cook, Pravdin y cols (2006), encontraron que el 40% iniciaba con trastornos cognitivos (quejas de memoria), 22% con síntomas cerebelosos (incoordinación motora), constitucionales 21% (vértigo, fatiga, trastornos del sueño), trastornos de la conducta 20% (agitación, irritabilidad), sensorial 9%, motora 9% y visual 7%.

Con éste seminario se pretende realzar la importancia de considerar ésta patología, aunque infrecuente, como la posible etiología de los trastornos cognitivos moderados de inicio agudo o subagudo y evolución progresiva rápida o de los trastornos cognitivos debutantes con síntomas psiquiátricos.

REFERENCIAS:

Creutzfeldt-Jakob Disease Foundation (2007). Video Educativo: Confronting CJD & Other Prion Disorders. Recuperado el 1 de Septiembre de 2011, de la página <http://www.neuropion.org/en/DVD-2007-high.html>

Howard, D. (2006). *The Owner's Manual for the Brain*. USA: Bard Press.

Ministerio de Sanidad y Consumo Español (2002). Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y otras Encefalopatías Espongiformes Transmisibles Humanas. Recuperado el 31 de Agosto de 2011 de la página

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

http://www.sp.san.gva.es/DgspPortal/docs/etth_guia.pdf

Nair, R. y Johnson, J. (2011). Prions and neuro degenerative diseases. *African Journal of Biotechnology* Vol. 10(13), pp. 2366-2374. Recuperado el 31 de Agosto de 2011 de la página <http://www.academicjournals.org/AJB>

Rabinovici, G., Wang, P., Levin, J., Cook, L., Pravdin, M., Davis, J., DeArmond, S., Barbaro, N., Martindale, J., Miller, B., Geschwind, M. (2006). *First symptom in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease*. Recuperado el 31 de Agosto de 2011 de la página <http://www.neurology.org/content/66/2/286.full>

Rincón, L., Vélez, A., King, L., Hernández, D., Isaza, R., Vagner, B., Buriticá, O., Castaño, A., Jaramillo, S. y Aristizábal, B. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádico: síntomas neuropsiquiátricos seguidos de daño cognitivo progresivo: reporte de caso. *Medicina UPB*27(1):59-63. Recuperado el 1 Septiembre de la página <http://redalyc.uaemex.mx/src/inicio/ArtPdfRed.jsp?iCve=159013072008>

Universidad de California (2010). Creutzfeldt-Jakob Disease. Recuperado el 1 de Septiembre de 2011, de la página <http://memory.ucsf.edu/cjd/overview/intro/progression>

Vitali, P., Maccagnano, E., Geschwind M. (2011). *Diffusion-weighted MRI hyperintensity patterns differentiate CJD from other rapid dementias*. Recuperado el 1 de Septiembre de 2011 de la página

http://journals.lww.com/neurotodayonline/Fulltext/2011/05050/MRI_Can_Distinguish_CJD_from_Other_Rapid_Dementias.3.aspx?WT.mc_id=HPxADx20100319M

Zeppego, P., Cantello, R., Lombardi, A., Feggi, A. Torre, E. (2011). Creutzfeldt-jacob disease with psychiatric presentation (CJD) : A case report. Recuperado el 1 de Septiembre de 2011 de la página <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0924933811729248>