

PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DEL ECUADOR
FACULTAD DE MEDICINA



POSTGRADO DE MEDICINA FAMILIAR Y COMUNITARIA

ANÁLISIS DE CASO:

Abordaje integral y cuidados paliativos en una paciente con Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob de la parroquia Colón de la ciudad de Portoviejo-Ecuador, durante el período 2019-2021. Análisis de caso.

AUTOR:

Irving Israel Buitrón Nieto.

DIRECTOR DE PROYECTO DE TITULACIÓN:

Dra. Jacqueline Elizabeth Cevallos Salazar.

Quito, noviembre de 2021

Dedicatoria.

A mi tía, por su apoyo incondicional siempre, el empujarme hacia alcanzar todo lo que me propusiera, su consentimiento y soporte en lo que fuera posible, no pudo ver este logro sin embargo va dedicado a ella, su perseverancia, esfuerzo, responsabilidad, sostén, su enseñanza y legado, parte fundamental en toda mi vida.

Agradecimientos.

Al Señor por sobre todas las cosas, de quién somos, al primero y último, inicio y fin,
al omnipotente, majestuoso y soberano, por quién existimos, de quién somos y a
donde vamos.

A mi madre al inculcarme alcanzarlo todo siempre, a su acompañamiento cercano o
distante y su amor siempre.

A mi esposa Ari, a mis hijos Caleb e Isabella, motivación en todo momento para
alcanzar mis sueños, la responsabilidad de mostrarle esfuerzo, y lo hermoso de
cosechar frutos de ese esfuerzo.

Tabla de contenido

Dedicatoria.....	2
Agradecimientos.....	3
ABREVIATURAS.....	6
INDICE DE TABLAS.....	8
ÍNDICE DE FIGURAS.....	9
RESUMEN.....	10
ABSTRACT.....	11
1 INTRODUCCIÓN.....	12
2 JUSTIFICACIÓN.....	15
3 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN:.....	16
4 OBJETIVOS.....	16
4.1 Objetivo general:.....	16
4.2 Objetivos específicos:.....	16
5 METODOLOGÍA.....	17
5.1 Tipo de estudio.....	17
5.2 Procedimiento de recolección de información.....	17
6 ASPECTOS BIOÉTICOS.....	19
7 MARCO TEÓRICO.....	20
7.1 Generalidades.....	20
7.2 Epidemiología.....	21
7.3 Etiología y patogenia.....	22
7.4 Cuadro clínico.....	25
7.5 Diagnóstico.....	27
7.5.1 Estudios de laboratorio.....	29
7.6 Tratamiento integral.....	31
7.6.1 Depresión.....	33
7.6.2 Alteración del sueño.....	33
7.6.3 Dolor.....	34
7.6.4 Terapia específica en demencia.....	35
7.6.5 Hidratación.....	35
7.6.6 Úlcera por presión.....	36
7.6.7 Terapia física.....	37
7.6.8 Nutrición.....	37

7.6.9	Apoyo psicosocial.....	38
7.6.10	Apoyo espiritual.....	39
7.6.11	Cuidados del cuidador.....	40
7.6.12	Decisiones anticipadas.....	41
7.6.13	Duelo anticipado.....	42
8	DESCRIPCIÓN DEL CASO.....	45
9	ANÁLISIS Y DISCUSIÓN.....	65
10	CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.....	70
10.1	CONCLUSIONES.....	70
10.2	RECOMENDACIONES.....	72
11	REFERENCIAS.....	75
12	ANEXOS. -.....	82

ABREVIATURAS.

ABVD	Actividades básicas de la vida diaria.
BHC	Biometría hemática completa.
CDC	Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades.
DWI	Imágenes ponderadas por difusión.
ECJ	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.
EEG	Electroencefalograma.
ETT	Encefalopatía Espongiforme Transmisible.
EVA	Escala Análoga Visual.
FDA	Administración de Alimentos y Medicamentos.
FLAIR	Recuperación de inversión atenuada por líquido.
GSS	Enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker
HDL	Lipoproteínas de Alta intensidad.
HTA	Hipertensión Arterial.
IFF	Insomnio familiar fatal.
IMC	Índice de Masa Corporal.
INEC	Instituto Nacional de Estadísticas y Censos.
ITS	Infecciones de Transmisión Sexual.
LCR	Líquido cefalorraquídeo.
LDL	Lipoproteínas de baja intensidad.
MMSE	Examen del estado Mini mental de Folstein por sus siglas en inglés
MSP	Ministerio de Salud Pública.
OMS	Organización Mundial de la Salud.
PACSLAD	Lista de verificación de evaluación del dolor para personas mayores con capacidad limitada para comunicarse.

PrP	Proteína Priónica.
PrPC	Proteína priónica celular normal.
PrPSc	Proteína priónica forma patológica.
RMN	Resonancia magnética Nuclear.
sCJD	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob Esporádica.
SNC	Sistema Nervioso Central.
SNS	Sistema Nacional de Salud.
T4	Tiroxina.
TGO	Aspartato Aminotransferasa.
TGP	Alanina Aminotransferasa.
TP	Tiempo de Protrombina.
TSH	Hormona estimulante de la tiroides.
TTP	Prueba del tiempo parcial de tromboplastina.
vECJ	Variantes de la ECJ.

INDICE DE TABLAS.

Tabla 1 Lista de problemas	53
Tabla 2 Laboratorio:	55

ÍNDICE DE FIGURAS.

Figura 1 FAMILIOGRAMA.	49
Figura 2 ECOMAPA.	51

RESUMEN.

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob se describe como una patología causada por una isoforma anormal de la proteína priónica, ésta tiene un curso neurodegenerativo con rápida progresión y mortalidad en su totalidad.

Al ser un padecimiento raro y poco comunicado, corresponde un verdadero desafío su diagnóstico y abordaje para los equipos de salud. El acompañamiento al paciente y su familia compromete múltiples intervenciones no sólo biológicas, sino también psicosociales a través del Sistema Nacional de Salud, por lo que es pertinente que el médico de familia asista al paciente durante el proceso de enfermedad.

El presente estudio tiene como objetivo describir el abordaje integral y cuidados paliativos en una paciente adulta mayor con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob de la parroquia Colón de la ciudad de Portoviejo-Ecuador, durante el período 2019-2021, y analizar los cuidados y atención multidisciplinaria de una patología desconocida y mortal, lo que propicia a la literatura información sobre el manejo integral desde el primer nivel de atención puerta de entrada al sistema de salud.

Palabras clave: Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, Cuidados Paliativos, Medicina Familiar y Comunitaria.

ABSTRACT.

Creutzfeldt-Jakob disease is described as a pathology caused by an abnormal isoform of the prion protein, it has a neurodegenerative course with rapid progression and mortality in its entirety.

As it is a rare and little-communicated disease, its diagnosis and approach is a real challenge for health teams. The monitoring of the patient and her family involves multiple interventions, not only biological, but also psychosocial through the National Health System, so it is pertinent that the family doctor assist the patient during the prognosis of the outcome of this pathology.

The present study aims to describe the comprehensive approach and palliative care in an older adult patient with Creutzfeldt-Jakob disease from the Colón parish of the city of Portoviejo-Ecuador, during the period 2019-2021, and to analyze the multidisciplinary care and attention of an unknown and fatal pathology, which provides the literature with information on comprehensive management from the first level of care, the gateway to the health system.

Key words: Creutzfeldt-Jakob disease, Palliative Care, Family and Community Medicine.

1 INTRODUCCIÓN

En el conjunto de enfermedades de encefalopatías espongiformes, con pérdida neuronal, gliosis y proteína priónica (Prp), se describe a la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ), patología neurodegenerativa con períodos de incubación prolongados que tras presentación de los síntomas progresa hasta la muerte de manera infalible (Cabezas Jaén et al., 2018; Feng et al., 2021).

La ECJ, es una enfermedad de muy baja prevalencia a nivel mundial. La causa no es clara y se atribuye a la acumulación de priones en el tejido cerebral; su sintomatología es variada, pero se destaca la demencia progresiva y la muerte temprana. El 85% de los casos presenta la forma esporádica de la enfermedad, el 10 al 15% la forma hereditaria y el menor porcentaje se conoce como iatrogénica o por consumo de tejido animal infectado, una causa muy rara (Eleanor et al., 2018; Feng et al., 2021).

El prión, es una diminuta partícula infecciosa, con proteínas en su interior y carencia de ácidos nucleicos, siendo la Prp su principal componente. Desde el punto de vista fisiopatológico la ECJ se produce por un cambio en la composición de la Prp celular normal a una forma isomorfa y patógena. Este prión tiene un período de incubación prolongado de incluso años, el cual reemplaza las proteínas priónicas para finalmente producir neurotoxicidad. Las Prp se acumulan dentro de las células cerebrales para llevar a la muerte neuronal a través de cambios espongiformes (vacuolización) en la corteza cerebral lo que conlleva a las manifestaciones clínicas propias de la enfermedad. La transmisión de la Prp en la ECJ iatrogénica o variante se produce por contacto de tejido contaminado, intracerebral, intravenoso, subcutáneo e intragástrico. Su período de incubación va a depender precisamente de estas rutas de infección, la cepa de Prp y la dosis (Feng et al., 2021; World Health Organization, 2003).

Las características más importantes del cuadro clínico incluyen el deterioro neuropsiquiátrico acelerado y una muerte temprana la cual puede ocurrir incluso antes del año. Los síntomas incluyen demencia, cuadro dominante en la mayor parte de los casos, anomalías del comportamiento, afasia, apraxia y sintomatología que incluye el síndrome de lóbulo frontal, con signos como trastornos del razonamiento, atención y

memoria. La mioclonía casi siempre provocada por el sobresalto, las manifestaciones cerebelosas, como nistagmo, ataxia y signos de afectación corticoespinal como hiperreflexia, espasticidad y signos de Babinski, además de extrapiramidales como hipocinesia bradicinesia, distonía y rigidez, se vuelven parte del curso de la enfermedad. Se han encontrado varios subtipos de la ECJ, como la variante de Heidenhain principalmente visual, de Oppenheimer-Brownell la cual es cerebelosa y otras talámicas y estriatales, aunque en la actualidad se clasifican según el gen de proteína priónica (Krasnianski et al., 2017; Wang et al., 2019).

El diagnóstico de confirmación se realiza mediante estudio anatomopatológico, en cuanto a su tratamiento no se ha comprobado la existencia de medicación o de algún otro régimen que permita revertir la historia natural de la enfermedad, por lo que su manejo se basa en cuidados paliativos y apoyo integral para el paciente y la familia (World Health Organization, 2003).

En Ecuador, el Instituto Nacional de Estadísticas y Censos (INEC) en el año 2018 describió 21.478 personas con diagnósticos como neoplasia, virus de inmunodeficiencia humana, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia renal, enfermedad de Alzheimer y otras enfermedades demenciales, que corresponden al 30% del total de fallecimientos, diagnósticos de alta demanda de atención de salud y derivación a cuidados paliativos. Las cinco provincias con mayor mortalidad por enfermedades que ameritan cuidados paliativos son Guayas, Pichincha, Manabí, Los Ríos y Azuay (Intituto Nacional de Estadísticas y Censos, 2018).

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define los cuidados paliativos como el “enfoque que mejora la calidad de vida de pacientes y familias que se enfrentan a los problemas asociados con enfermedades amenazantes para la vida, a través de la prevención y alivio del sufrimiento por medio de la identificación temprana e impecable evaluación y tratamiento del dolor y otros problemas, físicos, psicológicos y espirituales”. Los cuidados paliativos son uno de los pilares fundamentales en el manejo de los pacientes con enfermedades demenciales que van desde la comunicación de malas noticias al acompañamiento en la agonía.

El médico de familia es el ente integral que acompaña al paciente, la familia y la comunidad, en las diferentes crisis, procesos y etapas (OMS, 2015).

Es fundamental tener una visión global del cuidado de pacientes con patologías neurodegenerativas en el primer nivel de atención, pese a la escasa prevalencia el impacto y extrañeza de la ECJ hacen del presente caso de interés en la comunidad médica para mejorar la calidad de atención.

El rol del médico de familia es acompañar al paciente en todas sus etapas, dentro de las cuales incluye el final de la vida, la preparación para este viaje y el acompañamiento en el duelo. Las capacidades de interacción del médico con el paciente y sus familiares, la coordinación del personal de asistencia, el manejo de recursos, el control de los síntomas como el dolor, el soporte nutricional y la competencia para la detección de variaciones en otras esferas como el estado de ánimo, frustración, ira, miedo, hacen ideal al médico de primer nivel como parte del equipo de cuidados paliativos (Chapman & Ellershaw, 2015; Huang et al., 2018; Rubin et al., 2015).

2 JUSTIFICACIÓN

Como parte de las enfermedades que ocasionan trastornos neurológicos degenerativos graves, se describe a la ECJ, un trastorno de muy baja prevalencia a nivel mundial y reportes esporádicos de casos en la región. La causa no es clara y se atribuye a la acumulación de priones en el tejido cerebral; su sintomatología es variada, pero se destaca la demencia progresiva y la muerte. Ante la historia natural de la enfermedad, el manejo integral y multidisciplinario es capital desde el apareamiento de los síntomas hasta el acompañamiento en el duelo de la familia.

La ECJ, como parte de las enfermedades neurodegenerativas, se considera un desafío médico por varios aspectos, el diagnóstico es por descarte de otras patologías demenciales más prevalentes o comunes, de igual forma su incidencia es de alrededor de un caso por cada millón de habitantes y, finalmente tras el diagnóstico por especialidad el manejo es paliativo, lo anterior cataloga a la enfermedad por priones demandante de cuidados en el primer nivel de atención (Zivkovic et al., 2000).

La presente investigación describe el abordaje integral (biopsicosocial) y de cuidados paliativos en una paciente con ECJ en el área de influencia del Centro de Salud Los Ángeles de Colón de la ciudad de Portoviejo; para aportar al conocimiento de la comunidad médica del primer nivel de atención.

3 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN:

¿Cuál es el abordaje integral y cuidados paliativos en una paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob de la parroquia Colón de la ciudad de Portoviejo-Ecuador durante el período 2019-2021?

4 OBJETIVOS

4.1 Objetivo general:

1. Describir el abordaje integral y cuidados paliativos en una paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob de la parroquia Colón de la ciudad de Portoviejo-Ecuador, durante el período 2019-2021.

4.2 Objetivos específicos:

1. Describir la evolución clínica, diagnóstico, manejo, complicaciones de la enfermedad de Creutzfeldt Jakob de la paciente en estudio de la parroquia Colón de la ciudad de Portoviejo-Ecuador, durante el período 2019-2021.
2. Establecer la atención integral a pacientes con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob desde el equipo de salud en el primer nivel de atención.
3. Exponer la percepción de la paciente y su familia. sobre el manejo integral desde el médico de familia y en el margen de la salud pública.
4. Revisar la literatura actualizada sobre la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y su cuidado integral.

5 METODOLOGÍA

5.1 Tipo de estudio Análisis de caso.

5.2 Procedimiento de recolección de información

Se tomaron datos de la Historia clínica proporcionada por Centro de Salud Los ángeles de Colón (referencias, contrareferencias, estudios diagnósticos), junto con la intervención del cuidador de la paciente.

Para su efecto tras aprobación y autorización por parte de la unidad (Anexo1) y la aprobación por el Subcomité de Bioética de la Facultad de Medicina de la Pontificia Universidad Católica se recolectó la información desde la historia clínica, Todo el proceso se llevó a cabo previa firma del consentimiento informado por el cuidador (Anexo 2).

Posteriormente, por parte del autor se procedió a revisión de la historia clínica, a la búsqueda exhaustiva de la evidencia actualizada sobre la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob para exposición del tema a profundidad junto a un análisis del caso y revisión bibliográfica del problema en estudio, para desarrollar conclusiones y crear una discusión sobre los hallazgos.

6 ASPECTOS BIOÉTICOS

Los datos recolectados serán tratados con absoluta confidencialidad, sujetándose a los acuerdos de la declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial. Se procedió con la información y explicación del estudio al cuidador y apoderado legal de la paciente, tras el llenado respectivo se procedió con la firma del consentimiento informado (Anexo 2). Se garantiza la protección de la integridad e imagen de la paciente participante en la investigación, con respeto a los derechos del paciente y a la integridad personal.

Toda la información obtenida será presentada en la disertación del trabajo final de estudio de caso del investigador. Si los resultados de este estudio se publican, no se utilizarán los nombres de los participantes, ni códigos de cifrado, ni números de identificación ciudadana.

El presente trabajo no tiene conflictos de interés. No se requiere apoyo financiero.

7 MARCO TEÓRICO

7.1 Generalidades

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una patología clínicamente caracterizada por ser un trastorno neurológico degenerativo con un periodo de incubación prolongado que hasta la fecha no existe tratamiento para su resolución (World Health Organization, 2003).

La ECJ, se conoce también como Encefalopatía Espongiforme Transmisible ETT al encontrarse dentro de esta clasificación, sin embargo, el término “enfermedad de las vacas locas” es aquella que infiere infección por priones en el ganado, por lo que una teoría de transmisión en el humano sería la ingestión de tejido animal infectado con la proteína priónica (Feng et al., 2021; Wang et al., 2019).

Se distinguen tres clases de formas: la forma esporádica (sCJD), la forma genética, y la forma adquirida.

1. La forma esporádica, que incluye insomnio fatal esporádico y prionopatía variable sensible a la proteasa.
2. La forma genética, que envuelve insomnio familiar fatal y síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS).
3. La forma adquirida, Kuru, enfermedad iatrogénica de Creutzfeldt-Jakob y variantes.

La causa principal corresponde al depósito de proteína priónica para producir cualquier tipo de sus variantes (Venneti, 2010). Los factores de riesgo asociados son la edad, ciertos genes, mutaciones hereditarias autosómicas dominantes, con respecto a la etnia se encuentran casos mayoritarios en pacientes con descendencia eslovaca, libia, tunecina y judía (Approved & Symbol, 2021; Wang et al., 2019)

De manera general la causa de esta patología es un cambio en la constitución de la proteína priónica normal a una forma patógena las cuales se multiplican por un lapso de tiempo lo que ocasiona toxicidad en el encéfalo. El nombre de "prion" se recalcó en 1982, para identificar a una pequeña e infecciosa partícula con proteínas y sin ácido nucleico, por tanto, la PrP es la unidad principal de estos agentes. La PrP se almacena dentro de las neuronas llevándolas a la muerte (Geschwind, 2015; S. Prusiner, 1982).

La peculiaridad de la ECJ es el deterioro neuropsiquiátrico de intensidad leve a grave que conduce a la muerte en el período de un año desde la aparición de los síntomas, a pesar de su diverso cuadro clínico se caracteriza por la presencia de demencia rápidamente progresiva y mioclonía caracterizada principalmente por el sobresalto el cual se encuentra en más del 90% de los casos. Un paciente con demencia rápidamente progresiva, junto a mioclonía, ataxia y alteraciones visuales sopesa la idea de estar frente a un cuadro de ECJ, a pesar de otras alternativas más comunes y curables (Appleby & Cohen, 2021; Feng et al., 2021; Haywood, 1997).

El diagnóstico definitivo es por histopatología en pacientes post mortem, sin embargo algunas características dentro de los exámenes complementarios como el electroencefalograma (EEG), resonancia magnética (RMN) y la ubicación de proteína Tao en el líquido cefalorraquídeo ofrecen mayores pistas, aunque este último método no está aún aprobado por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA), esta proteína tao tiene gran importancia en la estabilización del citoesqueleto de las neuronas y su alteración tiene asociación con enfermedades neurodegenerativas (Eleanor et al., 2018; Herrán et al., 2018; Wang et al., 2019).

7.2 Epidemiología

La incidencia de la ECJ está próxima a un caso por cada millón de habitantes a nivel mundial, y una tasa de mortalidad del 90% durante los primeros doce meses, el restante antes de los dos años. La incidencia aumenta de forma firme con los grupos etarios de mayor edad y se conoce que siguen aumentando los casos en países del primer mundo, así como en países en vías de desarrollo (Díaz et al., 2013; Feng et al., 2021)

A lo largo del tiempo existió una epidemia de ECJ como la de los *Kuru*, todas mostraron la alteración del gen PrP, sin embargo, ha sido imposible la identificación del contagio, hecho que se dio porque esta región en Nueva Guínea practicaba el canibalismo, acto que desapareció entre 1958 y 1962. En otros estudios tampoco se ha podido demostrar el contagio por la alimentación de carne de ovejas o de cabra infectada por la encefalopatía espongiforme y esta a su vez como causa de esta patología en el hombre, sin embargo, se mantiene como fuerte hipótesis (Cai et al., 2020).

Se ha encontrado la presencia de priones hasta en el 90% de las piezas histológicas de ciervos cuyos rebaños pertenecían a cazadores con diagnóstico de ECJ. Todavía no es de conocimiento si la patología causada por priones puede transferirse de animales enfermos como ciervos a vacas o a su vez al hombre, estudios con roedores dan como resultado la posibilidad de la transmisión oral a pesar de que ha logrado poca eficacia al momento de las pruebas comparada con la vía de transmisión intracerebral (Feng et al., 2021).

El grupo de edad de presentación de la ECJ en los casos esporádicos, el cual es el más común, es en adultos de 55 a 75 años, sin embargo, las edades varían de 14 a 92 años. La ECJ familiar es predominante en edades de 30 a 55 años, su incidencia por año es de 1 a 1.5 casos por millón de personas. Los casos de ECJ familiar son muy raros presentándose en menos de un paciente por cada 10 millones de personas, existen 229 casos de la variante de esta patología reportados a nivel del planeta desde 1994, presentándose la mayor parte en el Reino Unido y Francia (World Health Organization, 2003).

7.3 Etiología y patogenia

La proteína priónica es la causante de la ECJ, este prion se considera una partícula infecciosa con proteína como contenido y ausencia de ácido nucleico. El contenido de los priones tiene base de proteínas con plegamiento alternativo y posterior autodifusión. Las distintas cepas de priones muestran sus diversas características

biológicas, siendo hereditarias y epigenéticas. Las PrP son las causantes de otras patologías inclusive en otras especies como la encefalopatía espongiforme ovina, enfermedad de vacas locas y la enfermedad ECJ, patología de referencia en el presente trabajo (Collinge, 2016; S. B. Prusiner & Miller, 2019).

La investigación sobre priones a lo largo de la historia ha dejado entrever cuatro verdades, primero, los priones son la única especie conocida que no posee ácidos nucleicos; en segundo lugar, las enfermedades provocadas por priones pueden mostrarse bien como procesos infecciosos, así como genéticos o esporádicos. No hay otro conjunto de padecimientos de origen único con tan variada sintomatología. En tercer lugar, es ocasionada por el acúmulo de PrPSc (forma patológica), estructura biológica diferente de su predecesora, la PrPC (forma celular normal). Y en cuarto lugar varias cepas de priones revelan características biológicas distintas, en sintonía con la herencia epigenética (S. B. Prusiner & Miller, 2019).

La esencia en todos los tipos de padecimientos originados por priones, esporádicas y de herencia dominante o adquiridas por infección, es el metabolismo atípico de la proteína priónica. La peculiaridad de mayor relevancia es que las isoformas PrP están reguladas por un gen cromosómico, el gen PrP llamado PRNP y ubicado en el brazo corto del cromosoma 20, se codifica así una proteína antecesora de 253 aminoácidos que en condiciones no patológicas se encuentra cortada, glicosilada y anclada a la membrana celular. La PrPC se origina en varios tejidos, lo que incluye células dendríticas foliculares, músculo esquelético, células endoteliales y plaquetas, con mayor importancia cuantitativamente en las neuronas (Ironsides, 2009).

La PrPC es soluble en agua, vida media corta y afectada por la acción de enzimas proteolíticas, de función precisa desconocida y con algunas hipótesis, una de ellas la transmisión de señales nerviosas y protección contra estrés oxidativo. La PrPSc depositada en el SNC posee una secuencia de aminoácidos similar a la PrPC, sin embargo, dista de esta por su arquitectura tridimensional lo que la hace capaz de

soportar la acción de las enzimas proteolíticas y pierde la capacidad de disolución en agua (Ironsides, 2009).

En la actualidad, lo que a ciencia cierta se conoce es que la PrP^C tiene que encontrarse para que las enfermedades debidas a esta se presenten ya que según Ironsides se encontró contagio en ratones genéticamente modificados sin el gen del prión y no sin desarrolló de la enfermedad (Ironsides, 2009).

La proteólisis parcial de la PrP^{Sc} produce una molécula más pequeña, resistente a las proteasas, con 142 aminoácidos llamada PrP²⁷⁻³⁰; luego se hidroliza por completo, y se polimeriza a amiloide. Este amiloide priónico consecuencia de la proteólisis parcial tan reconocibles a diferencia de los filamentos en las placas de amiloide PrP en el SNC. En este caso los cilindros y filamentos de amiloide PrP en el tejido cerebral exponen una forma ultraestructural y doble refracción verde-dorada (Ironsides, 2009).

La PrP se almacena dentro de las neuronas llevándolas a la muerte. El daño neuronal produce cambios espongiiformes en la corteza, parte esencial en el cuadro clínico de esta patología. La Prp se encuentra junto a la membrana plasmática de las neuronas y se agrupa en las membranas sinápticas, estas membranas se deponen posterior a la endocitosis en vesículas ácidas y ciertas de ellas en la superficie celular (Feng et al., 2021; Rinne et al., 2012; Wang et al., 2019).

El transporte de la PrP se realiza por medio del transporte axonal, el cual incluye el transporte axoplásmico lento y el axonal anterógrado rápido. Los priones también logran irradiarse por medio de vesículas extracelulares y / o nanotubos tunelizados (Vilette et al., 2018).

El descubrimiento de PrP en tejido olfatorio hacen ver la posibilidad de diagnóstico por esta vía y de una probable puerta de entrada al organismo. El acúmulo de la PrP sobre las células del sistema nervioso lleva finalmente a apoptosis y muerte celular, y con lo consiguiente su clínica (Scheckel & Aguzzi, 2018a)

Las patologías causadas por priones en los seres humanos se integraron en un inicio dentro de la clasificación de trastornos neurodegenerativos de etiología desconocida, apoyándose en que las modificaciones anatomopatológicas eran afectación estricta del

SNC. La transmisión del *kuru* y de la ECJ a monos quedó demostrada y se las observaba como enfermedades infecciosas del SNC ocasionadas por virus lentos. A pesar de la demostración del componente familiar en ciertos casos de ECJ, la exposición del contagio de la enfermedad a animales era menos notoria. Con el pasar del tiempo se explicó la ECJ en su forma hereditaria posterior a encontrarse mutaciones en el gen PRNP, explicándose de esta manera por qué esta enfermedad puede adquirirse tanto de forma infecciosa como hereditaria (Ironside, 2009).

7.4 Cuadro clínico

Alrededor del 33% de los pacientes con ECJ presenta sintomatología prodrómica poco específica, entre ellas fatiga, alteraciones del sueño, pérdida de peso, cefalea, ansiedad, vértigo, malestar y dolor mal definido. La mayoría de los casos de ECJ tienen deficiencia del funcionamiento cortical. De importancia especial, la clínica psiquiátrica entre ellas, depresión, psicosis y alucinaciones visuales, peculiaridades de la enfermedad que evolucionan en un tiempo de semanas o meses avanzando a demencia profunda con pérdida de memoria, alteración de la capacidad de juicio y desperfecto de la parte intelectual (Ironside, 2009).

La alteración en la visión, marcha atáxica cerebelosa son producto de las deficiencias cerebelosas que se presentan posterior a la demencia progresiva. Los movimientos coreoatetoides, el cual se identifica por movimientos sin control, involuntarios, con retorcidas incluso corea principalmente cara y extremidades (Feng et al., 2021; Scheckel & Aguzzi, 2018a).

Las convulsiones principalmente motoras generalizadas podrían ser frecuentes, de hecho, hay reportes de episodios refractarios en el contexto de la ECJ, en otros pacientes y en menor incidencia, hipoestesia; parálisis supranuclear de la mirada; atrofia óptica y signos vegetativos y las alteraciones anteriormente nombradas como disminución del peso corporal, temperatura, sudoración y alteración de la menstruación (Scheckel & Aguzzi, 2018a; Wang et al., 2019).

Los primeros síntomas incluyen problemas de concentración, memoria y juicio, la hipersomnia es muy frecuente, entre otras alteraciones de ciclo vigilia-sueño. La apatía y la depresión son síntomas poco comunes de encontrarlos, pero si menos común la euforia y ansiedad. Las alucinaciones visuales incluyen como parte del cuadro clínico, siendo la demencia el síntoma clásico en la mayoría de paciente (Rabinovici et al., 2006; Scheckel & Aguzzi, 2018b; Wang et al., 2019).

La afectación del cerebelo también es común dentro de las cuales tenemos nistagmo y ataxia. Los signos como hiperreflexia, espasticidad y Babinski positivo evidencian afectación del tracto corticoespinal, así como también hipocinesia, bradicinesia, distonía y rigidez como características de alteración extrapiramidal, también pueden aparecer signos extrapiramidales como hipocinesia, bradicinesia, distonía y rigidez (Appleby & Cohen, 2021)

El ECJ también incluye un cuadro clínico atípico el cual amplía el panorama diagnóstico, como la afectación de los pares craneales y del sistema nervioso periférico, alteraciones en la respuesta pupilar, neuropatía del trigémino y disfunción vestíbulo coclear (Appleby & Cohen, 2021).

El aumento acelerado de la demencia que incluye alteraciones de la memoria, la fonación, así como a la hora de tomar decisiones y alteraciones de la conducta se agrega además efectos en la motricidad las cuales podrían ser mioclonías o ataxia. El paciente pasa de la independencia a dependencia en cuestión de semanas a meses (OMS, 2015).

El 90% de los pacientes con ECJ presentan mioclonías en distintos episodios de la enfermedad, inclusive durante el sueño, el paciente realiza sobresaltos, sea por altos sonidos o luces brillantes, vale aclarar que estos síntomas no son exclusivo de la ECJ. Estos episodios los podemos ver también junto a otros estados demenciales como demencia tipo Alzheimer, demencia por cuerpos de Lewy, encefalitis criptocócica o enfermedad de Unverricht-Lundborg (Ironsides, 2009)

7.5 Diagnóstico

La analogía entre demencia, mioclonías y cambios en el electroencefalograma (EEG), en un sujeto sin fiebre y de la sexta década de la vida hace sospechar que se trata de un paciente con ECJ. En el caso de un paciente con la triada anterior y fiebre presentaría además aumento de la eritrosedimentación, elevación de células blancas y pleocitosis en líquido cefalorraquídeo (LCR) lo que hace pensar en otra causa que afecta al SNC, sin embargo, se describen casos raros de presentación con pleocitosis leve en LCR (Ironside, 2009).

Es de vital importancia recordar además que existen variantes de la ECJ (vECJ) que pueden mostrar cursos atípicos de la enfermedad, por ejemplo, la ECJ familiar con una edad de inicio más temprana en relación con su forma esporádica. En la enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) también provocada por priones la cual ocasiona falta de coordinación y progresión lenta de la parte mental causando la muerte a los cinco años, la ataxia llama la atención desde el inicio y desarrollo de la demencia en etapas más avanzadas del proceso. EGSS podría iniciar en adultos maduros (43 años) y con una evolución menos rápida (Ironside, 2009).

El insomnio familiar fatal (IFF) se identifica por insomnio y disautonomía, por afectación del tálamo encargado del ciclo sueño-vigilia; en el que la demencia se observa en la parte final. Se han identificado algunos raros casos esporádicos. La ECJ en su forma esporádica presenta en ocasiones una clínica atípica, presentando pródromos psiquiátricos y alucinaciones visuales con ataxia en su inicio, en tanto que la demencia suele observarse en la etapa final de la enfermedad (Ironside, 2009).

Hasta la actualidad el método para la confirmación del diagnóstico clínico de ECJ en el hombre es por medio de la histopatología del cerebro, generalmente post mortem. La biopsia en tejido cerebral no se hace frecuentemente porque provoca un mayor deterioro del cuadro clínico. Los hallazgos encontrados en un paciente con ECJ son cambios en la materia gris del cerebro y cerebelo, a lo que se suma la disminución de células nerviosas, ocasionando agujeros en el cerebro de tamaño menor, dando imagen

de esponja, de ahí su nombre de esponjiforme. Se observa también aumento de los astrocitos y placas amiloides en ciertos casos (Feng et al., 2021; Wang et al., 2019).

Existen varios criterios para el diagnóstico de ECJ, siendo de interés conocer que los signos y síntomas sumados a los laboratorios apropiados nos identifican un diagnóstico probable de enfermedad de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádico (sECJ) en tanto que el diagnóstico definitivo como lo hemos expuesto anteriormente se realiza por histopatología. Los criterios del Centro para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC) para un probable sECJ son los siguientes (Gregory S. Day, 2021):

1. Trastorno neuropsiquiátrico más prueba de conversión estimulada por temblores en tiempo real positiva (RT-QuIC), o
2. Demencia rápidamente progresiva junto al menos dos de las cuatro manifestaciones siguientes:
 1. Mioclonías
 2. Alteración visual o cerebelosa
 3. Disfunción piramidal o extrapiramidal
 4. Mutismo acinético
 5. Hallazgos de apoyo en una o más de las siguientes pruebas:
 6. EEG no atípico con complejos de ondas agudas periódicas.
 7. Ensayo de LCR positivo 14-3-3 con mantenimiento de la sintomatología hasta la muerte la cual debe ser menor a 24 meses.
 8. Imágenes por resonancia magnética (IRM) con hiperintensidad en los núcleos de la base y / o en al menos dos segmentos de corteza bien sea temporal, parietal u occipital en imágenes ponderadas por difusión (DWI) o recuperación de inversión atenuada por líquido (FLAIR)
 9. Y siempre y cuando todos los hallazgos no indiquen otro diagnóstico (Gregory S. Day, 2021).

Otros de los Criterios de diagnóstico de la sECJ son según la OMS:

Para sECJ definida.

1. Confirmación por histopatología (no recomendada por riesgo potencial de transmisión)
2. Confirmación de la proteína priónica resistente a la proteasa por inmunohistoquímica o transferencia de Western.
3. Presencia de fibrillas asociadas con la tembladera.

Para sCJD probable requiere:

Demencia progresiva y dos o más de las siguientes manifestaciones:

1. Mioclono.
2. Alteración visual o cerebelosa piramidal o extrapiramidal.
3. Mutismo acinético.

La probable sCJD amerita también uno o más de una de las pruebas a continuación.

1. Características EEG típicas de la ECJ, sin importar el tiempo de la sintomatología.
2. Estudio de la proteína CSF 14-3-3 positivo con mantenimiento de la sintomatología hasta la muerte transcurrida en menos de 24 meses.

El sCJD posible no amerita test de LCR, sí clínica menor a 24 meses y ausencia de EEG o de hallazgo EEG característico de la CJD esporádica (World Health Organization, 2003).

7.5.1 Estudios de laboratorio

Las técnicas concretas para el diagnóstico de enfermedades por priones en el hombre son la de cuantificación de la proteína priónica, siendo la más usada la proteólisis que

produce PrP 27-30 por inmunoanálisis previa desnaturalización, este proceso se fundamenta en epítomos inmunorreactivos localizados, pero no observados en la PrPSc. En el hombre, se realiza diagnóstico a través de biopsia cerebral al encontrarse PrPSc, sin embargo, como se lo cita en otros apartados el riesgo supera al beneficio. El resultado de la biopsia cerebral con la apreciación de las variadas transformaciones patológicas propias del ECJ da un diagnóstico seguro a pesar de no haber realizado inmunohistoquímica (S. B. Prusiner & Miller, 2019).

Con el paso del tiempo y la llegada de la RMN se han observado ciertas características que hacen restar la indicación de biopsia encefálica bajo la sospecha de pacientes con ECJ, estas características incluyen la hiperintensidad en los núcleos de la base. A la realización de la biopsia es muy importante contar con buena muestra ya que la PrPSc es muy variada en el tejido cerebral con lo que se corre el riesgo de su detección disminuida o nula según el tipo de muestra, al tiempo que una cantidad escasa no sacaría de dudas el diagnóstico de ECJ, por lo que importante la buena muestra en pacientes post mortem (S. B. Prusiner & Miller, 2019).

La detección de la secuencia del gen PRNP es importante a la hora de la confirmación de enfermedad priónica o su hallazgo al no encontrar riesgo de contagio por patología priónica. Este encuentro en los exámenes se convierte en punto a favor de la patología por priones de origen familiar (S. B. Prusiner & Miller, 2019).

En los hallazgos tomográficos la atrofia cortical suele destacar, aunque en ciertos casos es posible no encontrar alteraciones. Los estudios por RMN y sus características permiten el descarte de otras patologías. En FLAIR y difusión, el 90% de los pacientes muestra hiperintensidad de los ganglios basales, características que no se encuentra en otras patologías degenerativas, aunque si con baja presentación de encefalitis de causa viral, convulsión o síndrome para neoplásico. En ocasiones estos estudios no suelen mostrar las variaciones lo que dificultaría su diagnóstico u obligaría a otros tipos de estudios (S. B. Prusiner & Miller, 2019).

Los hallazgos en el LCR generalmente no muestran alteraciones, sin embargo, podría encontrarse aumento de proteínas y pleocitosis leve poco frecuente. El encontrarse con proteína 14-3-3 aumentadas en LCR, a pesar de que dicha alteración se encuentra en

otras patologías. El aumento de la *proteína tau* y la *enolasa* específica neuronal se convierte también en otros hallazgos, aunque con baja especificidad (S. B. Prusiner & Miller, 2019).

El EEG suele ser importante en el área diagnóstica de esta patología, a pesar de que cerca del 60% presentan características típicas las cuales suelen mirarse en la enfermedad avanzada. El EEG no muestra alteraciones al inicio de la enfermedad, aunque suele observarse *actividad theta* dispersa. Los hallazgos temporales en la mayoría de los casos en fases terminales de la enfermedad dentro de este método de estudio son el alto voltaje ya sea trifásico o bifásico. La elevación del voltaje de menos de 200 ms y de 1 a 2 segundos apoya a un diagnóstico probable, así con el avance de la patología el ritmo se divide y se producen de manera lenta. La presencia en estas descargas periódicas estereotípicas, de menos de 200 ms de duración, que se producen cada 1 a 2 s, hacen el diagnóstico de ECJ muy probable. Estas descargas por lo general, aunque no siempre, simétricas, pueden tener mayor amplitud en un lado. A medida que la ECJ avanza, los ritmos normales de fondo se fragmentan y se vuelven más lentos (S. B. Prusiner & Miller, 2019).

7.6 Tratamiento integral

El abordaje integral es interdisciplinario, el pronóstico de la enfermedad obliga a los profesionales a sostenerse en el sistema de salud y trabajar en el marco de la referencia y contrareferencia con el involucramiento de los diferentes niveles de atención, en este sentido, al ser una patología con nula supervivencia, es el primer nivel de atención el responsable del cuidado del paciente y la familia (OMS, 2015).

Desde la prevención de la enfermedad y la prevención de la salud varios países han tomado cuidado para este tipo de enfermedades, por ejemplo, la utilización de tejidos de animales como parte de la dieta para ganado es prohibido en el Reino Unido, así como el consumo de harina o tejido óseo de cuadrúpedos para comidas producidas para otras especies de animales. Por otra parte es impedimento el uso de muestras iatrogénicas u hospitalarias de pacientes con la ECJ, un ejemplo de ellos puede ser la utilización de Hormona del Crecimiento (HG) procedente de glándulas de hipófisis

infectada o en contaminación, así como también el uso de instrumental neuroquirúrgicos e intervención de córnea, de forma general se sugiere no usar trasplantes de pacientes que fallecieron por demencia, así como todo instrumental de pacientes con diagnóstico o sospecha de ECJ debe marcarse como peligrosos (OMS, 2015).

Hasta la fecha es desconocido un tratamiento para la curación de la ECJ. Una alternativa fue medicación como las fenotiazinas y acridinas para evitar el crecimiento de la PrpSC como por ejemplo la quinacrina, sin embargo, no enlenteció la progresión de la demencia. La inhibición de la glucoproteína P disminuyó la quinacrina al realizar la prueba en masa encefálica de ratones, aunque no se logró aumentar aún más los periodos de incubación, por lo que todavía se debe ratificar si este tratamiento sirve para los cuadros de ECJ (S. B. Prusiner & Miller, 2019).

Hay evidencia de que la inyección de anticuerpos por vía intraperitoneal impide la enfermedad priónica sin embargo no ha sido demostrada en la inoculación intracerebral; el polisulfato de pentosán y la quinacrina al ser administradas inmediatamente, prolongan el comienzo de la patología en animales, pero por la rareza de la enfermedad la muerte es inminente.

Al no encontrar curación del paciente, el tratamiento se centra en los cuidados paliativos encaminados al manejo de los síntomas, el consuelo del sufrimiento, el anticipo ante el duelo, la pérdida funcional y la relación entre sociedad y familia (Sancho Zamora et al., 2010).

Los Cuidados Paliativos **evitan y disminuyen el sufrimiento** por medio de la observación oportuna, valoración y manejo del dolor y otras complicaciones, sea en la esfera biológica o psicosocial. Está pendiente de los requerimientos del paciente y su familia, de manera general e individualizada. Un apoyo paliativo oportuno va a disminuir los ingresos hospitalarios innecesarios y el uso de los servicios de salud (Aguilera Gonzalez et al., 2015).

Cabe señalar que no solo las patologías oncológicas pueden precisar Cuidados Paliativos; un gran número de enfermedades crónicas avanzadas pueden beneficiarse de este tipo de atención como: enfermedades cardiovasculares, enfermedades respiratorias crónicas, SIDA, insuficiencia renal, las patologías demenciales como el caso presentado, entre muchas otras, los cuidados paliativos son un derecho del paciente. Todas las personas, independientemente de sus ingresos, del tipo de enfermedad que padezcan o de su edad, deben tener acceso a un conjunto de servicios sanitarios básicos, incluidos los Cuidados Paliativos (Aguilera Gonzalez et al., 2015).

Los cuidados paliativos en enfermedades demenciales incluyen el control, la vigilancia y seguimiento de síntomas entre los de mayor prevalencia tenemos al dolor, agitación, disnea, aspiración, el riesgo de alteraciones dérmicas como las úlceras por presión o contusiones por manipulación. Los puntos que necesitan mayor valoración son: nutrición, uso de antibióticos y exceso de medicación innecesaria (Aguilera Gonzalez et al., 2015).

A continuación, se expone el tratamiento para pacientes con demencia el cual aborda los síntomas más comunes en este tipo de paciente en el margen de los cuidados paliativos.

7.6.1 Depresión.

Es de diagnóstico complicado por la dificultad para expresar las emociones. La alteración de la conducta, la desaparición del placer o el interés, la aparición de anorexia puede resultar en depresión si no se encuentra otra etiología. Esta provoca aumento del daño intelectual y funcional. El tratamiento no farmacológico y el farmacológico con los inhibidores de la recaptación de serotonina benefician al paciente funcionalmente, disminuyendo así el sufrimiento (Aguilera Gonzalez et al., 2015).

7.6.2 Alteración del sueño.

El insomnio tiene una primera línea de manejo con la higiene del sueño. Los antipsicóticos y neurolépticos como “quetiapina, olanzapina, clozapina, risperidona, levomepromazina, clorpromazina, trazodona y en ocasiones benzodiazepinas” de los cuales se obtienen beneficios a pesar de que algunos de ellos ocasionan temblores o agitación. Es posible también la combinación de un antipsicótico atípico como la risperidona y juntarlo con un antipsicótico típico como levomepromazina, por ejemplo, el cual se utiliza como terapia de rescate al tener entre sus propiedades una vida media más corta. El hecho de lograr hábitos de vida constantes para evitar el cambio de ritmo sueño-vigilia es mandatorio, a pesar de que para los cuidadores no es fácil. Para el síndrome vespertino, crepuscular o sundowning y las alucinaciones lo inicial es buscar patología infecciosa, suspender dopaminérgicos en caso de que los usara y tratar con inhibidores de la acetilcolinesterasa entre los cuales tenemos al donezepilo y rivastigmina, antidepresivos y antipsicóticos no típicos. Es aconsejable en trastorno del sueño REM el cambio del entorno para prevenir lesiones y la utilización de clonazepam. La utilización de medicación como clonazepam es mayormente utilizada por su presentación de tipo gotero (Aguilera Gonzalez et al., 2015).

7.6.3 Dolor.

El dolor en los pacientes con demencia es expresado de manera diferente, por ejemplo, con inquietud o acatisia, “trastorno del movimiento bastante molesto, caracterizado por sensación subjetiva y signos objetivos de inquietud motora”. A pesar de lo cual no hay certeza de una rebaja de la sensación del dolor en pacientes con demencia, por lo opuesto se ha evidenciado más dolor en pacientes geriátricos sin demencia. Si el paciente no coopera por tener un cuadro demencial puede utilizarse el test PACSLAD el cual incluye seis parámetros entre ellos la “expresión facial, verbalización, movimientos corporales, relaciones personales, cambios patrones y cambios mentales”. El manejo dolor se realiza de acuerdo a la intensidad en el caso de ser leve usar Aines o paracetamol, si es moderado se suman opioides leves como tramadol; en los casos severos “opioides potentes tipo morfina sumada a los aines o

paracetamol(Aguilera Gonzalez et al., 2015; Escobar-c & Torres-espinosa, 2015; Rodríguez-Mansilla et al., 2014)

7.6.4 Terapia específica en demencia.

El tratamiento farmacológico ha sido cuestionado en estadios evolucionados de la demencia. Sin embargo, cerca del 20% de los pacientes con esta alteración se encuentran medicados con memantina a pesar de lo evolucionado de la patología. Se sugiere conservar dicho fármaco en tanto haya un bien evidenciado, y discontinuarlo al tener el Examen del estado Mini mental de Folstein por sus siglas en inglés MMSE <10 para fármacos inhibidores de la colinesterasa como rivastigmina y <3 para memantina. Es necesario tener en cuenta la predilección del paciente/cuidador, dificultad a la deglución, y efectos como náuseas, vómitos, diarrea, anorexia y disminución de peso (Aguilera Gonzalez et al., 2015).

7.6.5 Hidratación.

La hidratación debe estar presente según el tipo de paciente, según el documento de voluntad anticipada, diferenciándolo de una terquedad terapéutica (p.e. en agonía) (Aguilera Gonzalez et al., 2015).

El rol en cuanto a nutrición e hidratación en cuidados paliativos es indeterminado ya sea por razones del médico, la familia, credo por lo que se vuelve un tema de conflicto. Los estudios publicados hasta el momento arrojan beneficios en nutrición no enteral e hidratación, a pesar de eso existe la contraparte de otra fuente que muestra incluso complicaciones durante la utilización de pacientes en cuidados paliativos (Pérez-camargo et al., 2013)

La vía de elección para la hidratación es la vía subcutánea, ya que proporciona más autonomía al paciente y da la oportunidad que incluso los cuidadores u otros familiares pudiesen previo adiestramiento realizarla en el hogar y sin necesidad bombas de infusión, recalcando únicamente la utilización de soluciones salina y electrolitos por esta vía (Cevallos et al., 2018).

Las zonas de punción utilizadas son la zona infraclavicular, deltoidea, escapular, cuadrantes superiores de abdomen y la parte anterior de los muslos, la manera de hacerlo es previa desinfección de piel a punzar “con torunda húmeda con alcohol y luego con torunda seca, con la mano no dominante se pellizca la piel del paciente formando pliegue y se pincha en ángulo de 45 grados con el bisel hacia arriba” (Cevallos et al., 2018).

Las complicaciones de esta vía ocurren en 2 a 3% de los casos, estas pueden ser “irritación local, reacción adversa al material, salida accidental de la aguja y reflujo del líquido por la zona de punción, infección local con celulitis y abscesos cutáneos, rara vez hemorragia o claudicación familiar” y la manera de usar podría ser (Cevallos et al., 2018):

- 1) 500 mL en 50 minutos, cada 12 u 8 horas.
- 2) Infusión por la noche, a 80 ml por hora.
- 3) Infusión continúa (Pérez-camargo et al., 2013).

Las indicaciones que tienen que ser según cada individuo tienen el objetivo de:

- Impedir la deshidratación causante de trastornos como por ejemplo delirium.
- Impedir la insuficiencia prerrenal y mejorar la depuración en el caso de excesos de drogas (Structures, 2010).

7.6.6 Úlcera por presión.

Las úlceras de decúbito provocan un incremento en la mortalidad del paciente, esta sucede por la inmovilidad. La prevención se basa en cambios de posición, uso de colchón anti escaras, piel hidratada y nutrición apropiada mientras sea realizable. En las curaciones en las últimas etapas conviene evadir los desbridamientos; es recomendable el uso de lidocaína al 2-4% tópica como analgesia, metronidazol IV pero en las gasas o clindamicina tópica (Aguilera Gonzalez et al., 2015).

7.6.7 Terapia física.

El objetivo del movimiento en cuidados paliativos es lograr que el paciente en etapa final mejore la calidad de vida lo que reste de la misma por medio del control del dolor y de otros malestares, dentro de los cuales integra el sufrimiento. La rehabilitación, por controversial que parezca por el breve tiempo de vida restante de los pacientes, es fundamental para ser el soporte o corregir las actividades del día a día, desarrollar al tope la autoestima y mantener dignidad e independencia, al momento que se colabora en los cuidados con las familias. El rol de la rehabilitación, sin embargo, tiene escasa atención en la bibliografía de cuidados paliativos por lo que hay necesidad de que más estudios examinen su ventaja (Astudillo & Mendinueta, 2006).

La terapia física se incluye dentro de los cuidados de pacientes paliativos, porque puede causar considerables mejorías en cuanto a funcionamiento y tipo de vida de los pacientes y sus familias. Los objetivos de la terapia física son; iniciar el movimiento físico, crear bienestar, conservar la identificación; acompañarlo en el sostenimiento de la existencia activa hasta el momento final; mantener destrezas y autonomía; estimular el acompañamiento familiar; guiar a quienes cuidan al paciente, reducir el dolor, disminuir las complicaciones y por sobre todas las cosas evadir el sufrimiento (Pereira Rodriguez, 2019).

7.6.8 Nutrición.

La nutrición en los cuidados paliativos se limita a los cuidados del paciente mientras llega la muerte, en tanto que la patología de base sigue su evolución lo importante será el confort, mejoramiento de calidad de vida y control sintomático. En cuanto a la parte nutricional hay pérdida de peso por la evolución de la patología de base y la discontinuación de la alimentación provocando efectos en el área física y psicosocial (Cicarelli et al., 2021).

La prevención de infecciones respiratorias, broncoaspiración, la desnutrición y sus efectos como infecciones y úlceras de decúbito llevan a la indicación del uso de sondajes para alimentación enteral sin embargo en etapas evolucionadas de la

patología, lo primordial ya no es el aspecto nutricional, por el contrario el confort y control sintomático es lo primero a pesar que eso se traduzca en ayunos prolongados para el paciente (Castro et al., 2017).

Los estudios que se revisaron muestran la ineficacia de la nutrición por vía entérica, la cual no provoca beneficios como el evitar las úlceras de decúbito, riesgo de broncoaspiración y mejoría del estilo de vida, así como de la sobrevida. La ética entra a formar parte de este punto ya que en ocasiones los familiares sin indicación médica inician estos tipos de alimentación a pesar del grado de demencia severo de los pacientes, cabe indicar que este tipo de acciones viola “los principios éticos de autonomía, beneficencia y no maleficencia” (Cicarelli et al., 2021)

Las dificultades más usuales de pacientes con alto grado de demencia tienen relación con la alimentación, dificultad para deglución, aspiración, sin autonomía y resistencia a los procesos como alimentarse como masticación o la utilización de tenedores. La disminución de peso por ingesta de poca cuantía es común y en ocasiones sucede previo al conocimiento de la enfermedad. Al igual que en otras situaciones terminales, se espera que el paciente se alimente menos lo cual habla de la evolución natural hacia el final de los días fase en la que logra permanecer con ingresos alimenticios en cantidades minúsculas y necesarias para suministrarle confort (Geriatrician, 2014).

Las formas de alimentación electivas a la oral cuando la misma ya no es viable son las sondas nasogástricas o las gastrostomías y yeyunostomías, utilizarla o no dependerá de aspectos éticos, fundamentado en afirmaciones del personal de salud y de los familiares más que en medicina basada en evidencia. La indicación o suspensión de alimentación por vía enteral en individuos con deterioro cognitivo provoca aumento de agitación, molestias, requerimiento de sedación y en otros casos ha sido adecuada. Los efectos adversos son el exceso de líquido, diuresis exagerada, uso de sonda vesical, aumento de secreciones, de origen pulmonar y digestivo ocasiona síntomas como náuseas y vómitos (Cicarelli et al., 2021).

7.6.9 Apoyo psicosocial.

La valoración psicológica y social en cuidados paliativos contienen áreas tales como: Características del momento final, efectos de la patología, manera de resistir la situación, efectos sobre uno mismo, relaciones, factores estresantes, ayudas espirituales, situación económica y la “relación médico-paciente”. El hacer frente a una patología incurable provoca varias “necesidades psicosociales” en el paciente como depresión, abuso de sustancias, ansiedad y otros trastornos de origen psiquiátrico por lo que se amerita una valoración de la situación del paciente, observar prioridades, trazar plan de ayuda, analizar “factores de riesgo, dominar la respuesta emotiva del sujeto. Las personas utilizan distintos recursos para responder al sufrimiento psicológico, que incluyen sus propios recursos de afrontamiento y el apoyo emocional de sus familiares y allegados. Sin embargo, en ocasiones, el nivel y naturaleza del sufrimiento es tal que pueden beneficiarse de un apoyo profesional (Ministerio De Salud Publica Del Ecuador, 2014).

La mayoría de los estudios que hablan sobre la eficacia de la “psicoterapia” son en pacientes con diagnóstico de cáncer. Las acciones realizadas como el manejo grupal, la instrucción y la “terapia cognitiva-conductual” son las que muestran mejores resultados lo cual demuestra su eficacia. La eficacia incluye básicamente aspectos psicosociales producto del ajuste a las nuevas condiciones, ansiedad, depresión. Los pacientes pueden mostrar resultados diferentes dependiendo de la etapa de la enfermedad. Sin embargo, la eficacia de estas intervenciones sobre el cuerpo físico mostró resultados dudosos (Ministerio de Salud Pública del Ecuador, 2014).

Otro estudio mostró que la mayoría de la población analizada usó métodos en torno a la conducta como por ejemplo la relajación, grupos de apoyo, asesoramiento psicológico o mezclas de técnicas. Los resultados fueron que se encontraron mejores resultados en cuanto a la mejoría de la tristeza y la depresión, así como la manera que se enfrenta la situación (Ministerio De Salud Publica Del Ecuador, 2014).

7.6.10 Apoyo espiritual.

“La espiritualidad es el conjunto de pensamientos, valores, conceptos, ideas, ritos y actitudes a través de los cuales articulamos nuestra vida y buscamos el sentido, el

propósito y la trascendencia de la vida impulsados por nuestro espíritu” (Mayores, 2019).

El manejo integral de los pacientes en cuidados paliativos incluye las necesidades espirituales con el fin de lograr un buen morir. Dentro del abordaje de esta esfera incluye:

Recordarle al paciente la identidad, quién era previo a la enfermedad.

Autobiografiarse, para analizar los puntos positivos y relevantes durante su vida.

1. Que la persona pueda encontrar el objetivo de su existencia.
2. Que sea libre, libre de toda culpa y pueda obtener el perdón.
3. Extender su vida de manera que pueda mostrarla hacia el mundo entero.
4. Sin depender de sus creencias las personas en sus últimos días, tienen la necesidad de mostrar sus sentimientos de manera religiosa.
5. El paciente de sentirse amado y mostrar amor, en ocasiones una pequeña caricia, un abrazo es la mejor muestra de ello.

El soporte espiritual provoca bienestar tanto psicológico como físico, por lo tanto, mediante estos instrumentos también se logra mejorar la calidad de vida de los pacientes y por ende aliviar el sufrimiento (Mayores, 2019).

7.6.11 Cuidados del cuidador.

Las personas que cuidan enfermos enfrentan gran estrés y deterioro como resultado del cuidado afectando su esfera física, psicosocial, familiar y económica, esto provoca una serie de manifestaciones como astenia, dolores de cabeza, mialgias, estados depresivos, ansiosos, alteración del sueño, sentimientos de esclavitud, soledad, discusiones familiares y costos económicos ya sea por falta de ingreso o exceso de gasto, esto se conoce como síndrome del cuidador que se da “con un bloqueo emocional, hostilidad, o agresividad por parte de los cuidadores hacia el enfermo y el

equipo y ser un episodio momentáneo, temporal o definitivo que se expresa por deseos de abandono del enfermo (Astudillo & Salinas Martín, 2011).

Las Medidas para proteger al cuidador incluyen tres acápite importantes, “el autocuidado, el apoyo del equipo y las medidas institucionales”. El autocuidado se basa en que los cuidadores tengan reconocido el problema y la capacidad con la que cuentan para poder pedir ayuda en el momento oportuno lo cual alivia trabajo en la manera que se organiza junto con la familia o amigos cercanos para el cuidado del paciente, ordenando el tiempo de acuerdo con las necesidades, esto a su vez permite por un lado evadir “el aislamiento” y cuidar de la salud misma del individuo. El hecho de tomar otras medidas como tener un tiempo y lugar para desahogar sus sentimientos, “el humor, un abrazo” tiene mucha importancia para afrontar la situación, es preferible ensayar técnicas de autocontrol para el momento de mayor estrés (Astudillo & Salinas Martín, 2011).

La segunda medida está a cargo del personal sanitario, el cual divisa la intranquilidad o conflictos de la familia o cuidadores, por lo que es muy importante congregarse con ellos para observar el nivel de afectación de los involucrados, cambiar al manejo más adecuado para el paciente, trazando objetivos realizables y repartir roles, oportunidad que también es necesaria para generar confianza en el equipo de salud (Astudillo & Salinas Martín, 2011).

La tercera medida está a cargo de hospitales del día que son aquellos lugares que proporcionan al enfermo relajamiento y confort, estos espacios también benefician al cuidador ya que permite aliviar los elementos estresantes que tuviera el paciente en un ingreso hospitalario, optimiza el aspecto físico del cuidador para su atención fraccionada, crean contenido con información exclusiva para cuidadores y para los pacientes, realizan cursos para pacientes y cuidadores con el objetivo de enseñar como manejar crisis, técnicas de relajación y disminución de carga lo que da asistencia por medio de grupos de apoyo tanto de personal sanitario como de voluntarios (Astudillo & Salinas Martín, 2011).

7.6.12 Decisiones anticipadas.

Testimonio Vital, también conocido como voluntad o decisiones anticipadas es un documento que sirve tener una muerte digna y todo el proceso que los días de fin de vida conlleva en caso de una enfermedad sin cura, a través de este título una persona en su mayoría de edad mentalmente competente y bajo su voluntad detalla en papel las decisiones terapéuticas o medicas que prefiere y las que no quiere en el caso de una enfermedad de mal pronóstico o accidente que provoque secuelas con la incapacidad de manifestar los deseos que la persona prefiere (Escolá Pellicer, 2019).

El objetivo de la voluntad anticipada es hacer lo que el paciente prefiere cuando ya no se encuentre en capacidad de tomar las decisiones sobre cómo quiere ser tratado lo que lleva a respetar su autonomía.

Este documento es de utilidad en casos de:

1. Enfermedad sin cura.
2. En coma o cursando una patología que dificulte expresar los deseos.
3. Eventos cerebrovasculares o traumas cerebrales que provoquen secuelas cerebrales.
4. Una serie de patologías como “inmunodeficiencia grave, enfermedades degenerativas del sistema nervioso, cuadriplejias, enfermedad de Alzheimer y otras de gravedad comparable” (Cifuentes, 2017).

7.6.13 Duelo anticipado.

La definición de duelo anticipado incluye “un fenómeno multidimensional que abarca diferentes procesos: interactuar, afrontar, planear, elaborar el duelo y organizarse psicosocialmente, acciones que se estimulan y se dan a raíz de tomar consciencia de la pérdida inminente (muerte) de un ser querido y del reconocimiento de otras pérdidas en el pasado, el presente y el futuro. Este proceso se observa a través de dos perspectivas distintas: la del paciente y la de la familia; en tres dimensiones temporales (pasado, presente y futuro) y con tres clases de variables determinantes: fisiológicas, psicológicas y sociales” (Celaya, 2017; Ospina Velasco, 1998).

El duelo adelantado facilita a los familiares la oportunidad de iniciar las fases de duelo antes del fallecimiento del paciente lo que produce una aceptación más alta a la pérdida y pronta integración a la vida previa al evento (Celaya, 2017).

El duelo en personas con demencia se subdivide en tres partes importantes: primero el “duelo anticipado”, que inicia al momento del diagnóstico de la patología demencial y que provoca negación, ira y depresión. Tras perder la batalla en la esfera emocional inicia la etapa de aceptación. En segundo lugar, el “duelo por pérdida de reconocimiento”, quizás la etapa más difícil para los cuidadores y/o la familia del paciente, cuando un paciente con demencia no los identifica, este hecho marca la instrucción de la vida con una persona que está y sin embargo no está como se la conocía, esta etapa provoca una acomodación gradual de dicho evento. Al final el “duelo por fallecimiento” que tiene como punto efectivo la preparación de la familia para el final de vida del paciente. (Centro de atención especializada OROITU, 2020).

“El duelo anticipado es como un fenómeno que puede ocurrir cuando alguien tiene la posibilidad de anticipar la muerte de un ser querido o la propia, y está conformado por siete operaciones generales: Pena y duelo, mecanismos de afrontamiento e interacción, reorganización psicosocial, planificación, búsqueda de equilibrio frente a las nuevas y dificultosas demandas, facilitación de una muerte apropiada en respuesta al reconocimiento de la enfermedad terminal propia o de alguien significativo y el reconocimiento de pérdidas pasadas, presentes y futuras”. Por lo tanto, esta definición muestra tres principios básicos:

1. Las emociones inseparables al duelo y la aprobación de las pérdidas.
2. La renovación del individuo y familia en cuanto al papel ejercicio anteriormente u objetivos por concluir (Roles, asuntos inconclusos).
3. El alejamiento progresivo y disminución de complejidad del fin de una vida (Celaya, 2017).

En pacientes con deterioro cognitivo agudo o eventos súbitos en el que la aceptación queda limitada por el tiempo en el que se produce el fallecimiento del paciente, los familiares sufren complicaciones por motivo que no hubo tiempo para su asimilación y todo pasó en cuestión de horas o minutos. Las peculiaridades en la mayoría de pacientes con cuadros demenciales incluyen un período leve hasta un estado avanzado lo cual tiene efecto para el familiar y cuidadores.(Celaya, 2017).

Los cuidados paliativos para pacientes con deterioro cognitivo severo se transforman en un deber sumamente complicado a la par que demanda buena preparación del médico y su equipo así como el buen apoyo de los familiares (Celaya, 2017).

8 DESCRIPCIÓN DEL CASO

DATOS DE FILIACIÓN

Edad:	66 años
Sexo:	Femenino
Fecha de nacimiento:	10-08-1953
Lugar de Nacimiento:	Portoviejo
Lugar de Residencia:	Los Ángeles de Colón
Estado civil:	Soltera
Instrucción:	Superior
Profesión:	Licenciada en Servicio Social
Ocupación:	Secretaria
Religión:	Evangélico
Autoidentificación étnica:	Mestiza
Lateralidad:	Derecha

MOTIVO DE CONSULTA

Astenia.

ENFERMEDAD ACTUAL

Adulto mayor joven que acude por astenia de dos meses de evolución, con fecha real hace 8 meses, que aumenta de manera progresiva, refiere como causa aparente exceso de trabajo, como síntomas acompañantes durante estos últimos 2 meses presenta cefalea frontal de intensidad 7/10 en escala de EVA que cede con un gramo

automedicado de paracetamol. Al momento refiere mucho cansancio a pesar de horas sueño recomendadas, cefalea ausente en el momento de la consulta.

REVISIÓN DE APARATOS Y SISTEMAS.

Síntomas constitucionales generales:	No refiere pérdida de peso, no fiebre. No refiere signos o síntomas de alarma como pérdida de peso, masas palpables, apneas del sueño, sangrados, dolores musculares o focalidad neurológica al momento del interrogatorio.
---------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Piel, cabello uñas:	Ninguna.
----------------------------	----------

Órganos de los sentidos:	Disminución de agudeza visual. (Diagnóstico de Cataras por lo que será intervenida en 3 días)
---------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------

Neurológico:	Pérdida de la memoria desde hace 3 meses, ha ido aumentando intensidad conforme pasa el tiempo, acusa al exceso de trabajo. Presenta pérdida de memoria como ciertos detalles en su trabajo desde hace un par de meses.
---------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Respiratorio:	No afecto.
----------------------	------------

Cardiovascular:	No palpitaciones, no dolor torácico.
------------------------	--------------------------------------

Gastrointestinal:	Ninguna.
--------------------------	----------

Osteomuscular:	Ninguna.
-----------------------	----------

Endocrino: Ninguna.

Genitourinario: Ninguna.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS:

- **Antecedentes prenatales:** ninguno.
- **Antecedentes neonatales:** Parto eutócico en domicilio.
- **Antecedentes posnatales:** ninguno de relevancia.
- **Hitos del desarrollo:** normales.
- **Esquema de vacunación:** completo.

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS PERSONALES

1. Clínicos: Rinitis alérgica automedicada con Nafazolina de uso ocasional desde hace más de 20 años. HTA diagnosticada hace un mes tratamiento con Losartan 100 mg. Dificultad Visual.
2. Quirúrgicos: Ninguno
3. Traumatológicos: No refiere
4. Hospitalizaciones: Ninguna.
5. Transfusiones: No refiere

6. Alergias: Polvo, olores fuertes.

ANTECEDENTES GINECOOBSTETRICOS:

7. Telarquia: 11 años
8. Menarquía: 12 años.
9. Pubarquia: 11 años.
10. Vello Axilar: 12 años.
11. Menopausia: 49 años
12. Gestas: 0
13. Abortos: 0
14. Cesárea: 0
15. Parto Normal: 0
16. ITS: No
17. Edad de inicio de relaciones sexuales: Ninguna.
18. Pareja Sexuales: 0

HÁBITOS

1. Comidas al día: 3 veces al día.
2. Horas sueño: 7 horas diarias.
3. Drogas: niega.
4. Alcohol: niega.
5. Tabaco: niega.
6. Diuresis: 4 veces al día.
7. Dipsia: 1 a 2 litros de agua al día.
8. Deposiciones: 2 veces al día.

9. Actividad física: ninguna.

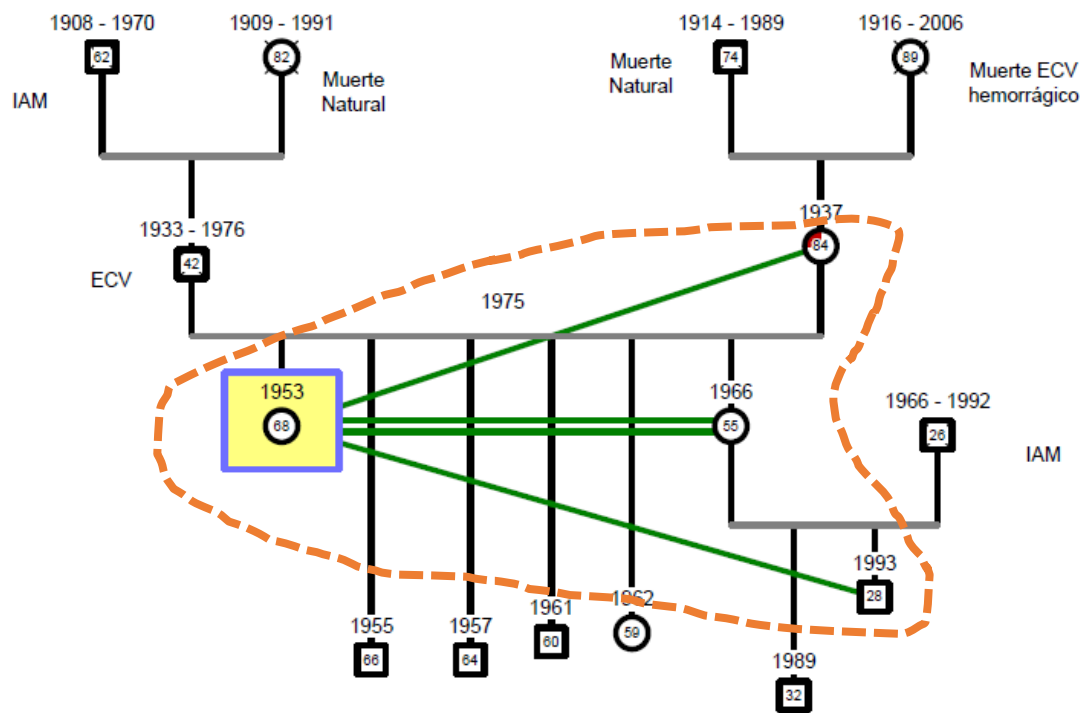
ANTECEDENTES PATOLÓGICOS FAMILIARES

10. Padre: Fallecido por ECV hace 20 años.
11. Madre: HTA, ICC.
12. Hermano: Diabetes tipo 2

ENCUESTA SOCIAL

1. TIPO DE VIVIENDA: Propia, construcción de cemento.
2. TIPO DE CONSTRUCCIÓN: Cemento.
3. Baños: 2.
4. Habitaciones: 3
5. SERVICIOS BÁSICOS:
 1. Agua potable
 2. Luz eléctrica
 3. Alcantarillado
1. Consumo de agua: hervida.
2. Animales domésticos: no tiene
3. Ingresos económicos: \$500.

Figura 1 FAMILIOGRAMA.



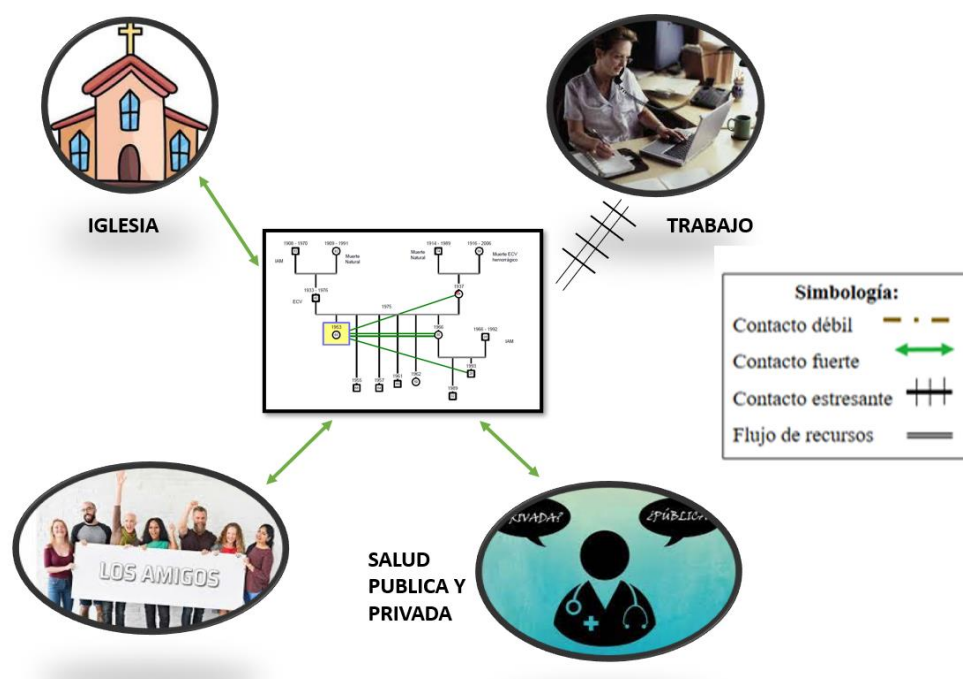
Tipología Familiar y ciclo vital individual

La paciente es parte de una familia extensa con parientes próximos, vive en zona urbano-marginal, es integrada, profesional, moderna, funcional con límites permeables.

Por su edad cronológica la paciente es adulta mayor joven que se encuentra en la etapa del desarrollo individual según Erikson de Integridad versus Desesperación, su virtud lograda es la sabiduría y sus relaciones significativas con la humanidad.

Figura 2 *ECOMAPA*.

En la consulta se realizó Ecomapa para observar las fortalezas y debilidades con el ambiente del paciente.



Paciente con contacto fuerte con la iglesia, la salud pública y privada, y sus amigos, el trabajo como factor estresante, por lo que anuncia su jubilación.

EXAMEN FÍSICO.

Examen físico General.

Paciente ligeramente confuso en cuanto a tiempo y espacio. En semifowler. Deambulación normal, Facies no características. Constitución mesomorfa. Piel de elasticidad y turgencia conservadas, mucosas hidratadas. No se palpan adenopatías.

Antropometría

1. Peso: 45 kg talla: 1,60 cm IMC: 17,6

Signos vitales

1. P/A: 110/70 mm/Hg
2. FC: 85 x min
3. FR: 18 x min
4. T°: 37°C
5. SatO2: 99%

Examen físico regional.

1. **Cabeza:** Normocéfala, cabello abundante ondulado hasta el nivel de los hombros, No lesiones en cuero cabelludo. No elevaciones ni depresiones. Piel del rostro tersa, ausencia de vello facial, cejas de normal implantación, ojos simétricos, pestañas bien implantadas, iris bilaterales color negro con opacidad, reflejos pupilares de acomodación y consensual presentes, isocóricos. Escleras blanco nácar. Fosas nasales de aspecto normal, simétricas permeables. Rinoscopia sin novedades. Boca: mucosa oral normohidratada, sin lesiones, piezas dentarias en buen estado completas, orofaringe de aspecto normal.
2. **Cuello:** No adenopatías, tiroides no visible y no palpable.
3. **Tórax:** simétrico no lesiones dérmicas, amplexación normal, presencia de mamas pequeñas correspondiente a estadio 4 de Tanner, simétricas sin abultamientos, deformaciones ni retracciones. A la auscultación campos pulmonares ventilados. Sin ruidos agregados. Focos cardíacos R1 y R2 normofonéticos, no soplos.

4. **Abdomen:** sin lesiones, no cicatrices, ruidos hidroaéreos audibles, suave depresible no doloroso a la palpación superficial ni profunda. No megalias, no masas.
1. **Extremidades:** No cianosis, no edema.

VALORACION GERIÁTRICA.

Tamizaje rápido: 2 puntos (Positivo en Dificultad visual y pérdida de memoria.)

Mini mental: 13 puntos: Deterioro cognitivo moderado.

Índice de Katz (Actividades básicas de la vida diaria): 1 punto (Recibe ayuda para vestirse).

Escala Lawton y Brody (Actividades instrumentales de la vida diaria): 30/30

Escala de Yesavage (Depresión): Normal. 3 puntos.

Mini Nutricional Assessment: 8 puntos=Riesgo de malnutrición.

Síndrome Geriátrico: Deterioro cognitivo

Tabla 1 Lista de problemas.

JERAR QUIZA	INICIO DE DETECCIÓN PROBLEMA TIPO DE ACTIVO PASIVO				
	PROBLEMA				
1	Enero 2019	Agosto 2019	Astenia	Biológico	X
2	Mayo 2019	Agosto 2019	Deterioro cognitivo	Biológico	X
3	Junio 2019	Agosto 2019	Dificultad visual	Biológico	X

4	Julio 2019	Julio 2019	Hipertensión arterial	Biológico	X
5	Enero 1999	Agosto 1999	Rinitis Mixta	Biológico	X
6	Enero 2019	Agosto 2019	Estrés Laboral	Psicosocial	X
7			Bajo peso	Biológico	X

Fuente: Paciente.

Elaborado por: Irving Buitrón Nieto 2021.

PLAN DE LA PRIMERA CONSULTA

1. Diagnóstico:

1. BHC, TP, TTP, Glucosa, Urea, Creatinina, TGO, TGP, Colesterol total, HDL, LDL, Triglicéridos, TSH, T4 libre, TGO, TGP. Tomografía simple de cerebro.
2. Referencia al servicio de Neurología.

2. Plan terapéutico:

1. Medidas no farmacológicas.
 1. Reposo Relativo.
 2. Acompañamiento Familiar.

1. Seguimiento:

1. Control en 5 días.

2. Educación:

1. Signos de alarma.

SEGUNDA CONSULTA.

Subjetivo: Familiar realiza llamado telefónica 10 días posterior a primera consulta tras a lo cual se acuerda visita domiciliaria. Al momento paciente consciente, desorientada en tiempo y espacio, habla poco, sin algiás, con signos vitales dentro de parámetros normales.

Objetivo: Dentro de este tiempo se realizó exámenes de laboratorio y fue valorada de manera privada por neurólogo quién informa:

Paciente con deterioro clínico progresivo (Minimental 3 y Test del Reloj no pudo realizarlo) que reagudiza tras cirugía oftalmológica (catarata) con desorientación, apraxia nominal, dificultad para reconocer objetos por lo que se realiza tomografía simple de cerebro q presenta atrofia cerebral de predominio fronto-temporal y que por ser un cuadro rápidamente progresivo se necesita descartar otro tipo de demencia por lo que se realiza electroencefalograma que muestra onda trifásica y aumento del deterioro cognitivo a la realización del procedimiento, se realiza Punción lumbar para estudio de proteína Tau y 14-3-3, diagnóstico con enfermedad crónica degenerativa con mal pronóstico, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob por lo q se recomienda cuidados en domicilio e interconsulta a psicología.

Tabla 2 Laboratorio:

Leucocitos	9020 mm ³	Segmenta dos	62.9%.	TGO	20.79 U/l	Plomo	Menos de 0.5 (Negati vo)
Hematíes	3.910.0 00 mm ³	TP	10.4 sg	TGP	13.63	Ácido fólico	8.1 ng/ml (Normal)

Hemoglobina	12.7g/dl	INR	0.95	Cloro	98 mmol/l.	Vitamina B12	263.0 pg/ml (Normal)
Hematocrito	36.3%	TTP	52,3 segundos	Calcio Total	2.67	Anti-DNA negativo	Anti-LA negativo
VCM	93 fl	Glucosa Basal	115 mg/dl	Calcio iónico	1.31	Anti-Ro negativo	ANA HEp-2 negativo
Plaquetas	241.000 mm ³	Glucosa 2h	197 mg/dl	Fósforo	1.13		
Potasio	4.72 mmol/l	Sodio	136 mmol/l				

Fuente: Historia Clínica.

Elaborado por: Irving Buitrón Nieto 2021.

Electroencefalograma: El registro es de un voltaje normal con ritmo lento tipo Delta anterior, simétrico, sincrónico, activación al cierre palpebral. La estimulación fótica intermitente y la hiperventilación no alteran el registro, artefactos por movimiento del paciente y parpadeo. Presencia de ondas lentas con patrón trifásico. Impresión: Registro anormal.

Tomografía Cerebral Simple, con atrofia de lóbulo frontal, no sangrados o isquemias.

Punción Lumbar en proceso.

Al momento: Karnofsky 40 lo cual significa “incapacidad de cuidar de sí mismo, requiere el equivalente a atención institucional u hospitalaria, la enfermedad puede

estar progresando rápidamente” “Discapacitado; requiere cuidados y asistencia especial”.

Dependiente para todas las actividades de la vida diaria (ABVD).

Índice de Barthel 20 puntos lo cual representa “dependencia total.

Escala de valoración para Cuidados Paliativos (PSS) 50%.

Levantamiento de Ficha familiar:

Evaluación de las condiciones de vida:

Tiempo que habitan esta casa: 90 años

Hacinamiento: no

Número de personas que duermen en la vivienda: 4

Número de habitaciones que se usan para dormir en la vivienda: 3

Índice de Hacinamiento: 1.3 (Sin hacinamiento)

Función económica y capacidad de subsistencia del hogar

Número de miembros en edad laboral: 3. **Trabajan:** 2. **No trabaja:** 1.

Ingreso familiar: \$500 por parte del paciente y \$500 por parte del sobrino.

Canasta básica satisfecha: Sí.

Nivel de bienestar en la distribución de recursos familiares: Alto.

Función Social:

Número de miembros de la familia sin escolarización: 0

Número de miembros con hábitos nocivos: 0

Violencia Intrafamiliar: no

Desestructuración familiar: no

Condiciones de la Vivienda:

Techo: hojas de zinc en buenas condiciones.

Paredes: ladrillo en buenas condiciones.

Piso: cerámica en buenas condiciones.

Condiciones de vida saludable

Procedencia del Agua: Tanquero y cisterna.

Los servicios higiénicos de la vivienda están conectados a pozo séptico.

El servicio de energía eléctrica proviene del servicio público de la empresa eléctrica.

Basura se quema.

Dispensarización de la familia: Grupo III, enfermo.

Análisis

Anciana joven con Diagnóstico de enfermedad Creutzfeldt-Jakob que presenta cuadro de “demencia rápidamente progresiva” hace 10 días se la valora con mini mental de 12 actualmente en 3, prueba del reloj negativa (realiza otro dibujo). Escala de valoración para Cuidados Paliativos (PSS) 50% lo cual significa vida principalmente de cama/sillón, incapaz de realizar cualquier trabajo.

Plan

1. Plan Diagnóstico:
Referencia psicología.
Soporte espiritual.
2. Plan terapéutico:
Dieta hiperproteica 4-6 veces días. Usar jeringuilla de Guyon 60 ml.
Uso de pañal.
Colchón Anti escaras.
3. Plan Seguimiento: Control en 15 días.
4. Plan educacional:
Baño Diario e higiene.
Cambio de posición cada 2h.

TERCERA CONSULTA

Subjetivo: Familiares refieren mayor dependencia de parte de paciente y mioclonías. No realiza alza térmica ni broncoaspiración. Tampoco refieren úlceras de decúbito. Al momento se queja de dolor desde hace 2 días que ha iniciado de manera gradual como causa aparente la movilización de la paciente pues aumenta a los cambios de posición sin embargo no cede con analgésicos como paracetamol, al momento tranquila, ha realizado la deposición y diuresis. Familiares se han dividido los cuidados de la paciente con contratación de personal durante las noches.

Objetivo:

Paciente con mirada fija, escaso movimiento cefálico, buen patrón respiratorio, escaso o nulo movimiento de extremidades superiores (manos), sin movimiento en extremidades inferiores, disminución de ingesta de alimentos.

Presión Arterial: 120/80. Frecuencia Cardíaca 85 latidos por minuto. Frecuencia Respiratoria 18 por minuto. Saturación oxígeno: 97% sin necesidad de apoyo ventilatorio.

Resultado de proteína Tau y 14-3-3: Positivo.

Test de Zarit a cuidadores negativo.

Análisis: Paciente con dependencia total de cuidados y soporte sin embargo no amerita hospitalización, resultado positivo de proteína Tau y 14-3-3 confirman el diagnóstico de ECJ. A pesar de la demanda no se encontró síndrome de cuidador cansado.

Plan:

1. Plan Diagnóstico:

Insistir en psicología.

Soporte espiritual.

2. Plan terapéutico:

Dieta hiperproteica 6-8 veces días. Usar jeringuilla de Guyon 60 ml.

Uso de pañal. No soporte invasivo.

Colchón Anti escaras.

Tramadol 50 mg SC 1 vez al día por 2 días.

Buprenorfina Parche ¼ cada 72h.

Clonazepam 10 gotas por minuto 9pm.

3. Plan Seguimiento: Control en 15 días.

4. Plan educacional:

Baño Diario e higiene.

Cambio de posición cada 2h.

CUARTA CONSULTA

Subjetivo:

Se acude a visita domiciliaria de manera urgente previa llamada telefónica a personal de salud. Familiares informan que paciente no despierta y presenta extremidades frías, no reportan alza térmica en ningún momento según familiares, no atragantamiento.

Objetivo:

Paciente con piel fría, con cianosis central y periférica, pulso lento, bradicardia e hipotensión, estertores a la auscultación, Presión Arterial: 60/35. Frecuencia Cardíaca 40 latidos por minuto. Frecuencia Respiratoria 12 por minuto. Saturación oxígeno: 65 % sin necesidad de apoyo ventilatorio.

Análisis: Paciente con claros signos de agonía por lo que se informa a familiares estado de paciente.

Plan:

Mantener cuidados y acompañamiento hacía los familiares en duelo.

QUINTA CONSULTA.

Se realiza visita domiciliaria a familiares con el objetivo de valorar a sus cuidadoras principales, ambas se encuentran en duelo han logrado incorporarse inmediatamente a su vida habitual, reciben apoyo y acompañamiento de más familiares, lo socioeconómico sin problemas, la valoración por psicología se mantuvo pendiente ya que aún no se había asignado turno.

SEXTA CONSULTA.

La situación un año después del evento ha sido superada por ambos familiares, ninguna de las dos cuidadoras, hermana y mamá han presentado exacerbación de patologías de base o aparición de patologías nuevas, agradecen todo el soporte y cuidado brindado por atención primaria.

Acontecimientos adversos, limitaciones e imprevistos.

Al ser una patología desconocida incluso para profesionales de la salud y la poca frecuencia con la que se presenta hace no pensar en este diagnóstico al ver un paciente que consulte por demencia, astenia, dificultad visual o mioclonías, por lo que se convirtió en una limitación a la hora de su pronto abordaje.

El acceso a los distintos servicios de salud, a la hora de la consulta en segundo nivel, así como los distintos exámenes a realizar se transforma en un camino largo por recorrer sumado al hecho que se hace frente a una “demencia rápidamente progresiva” donde el tiempo apremia por que la enfermedad avanza rápidamente hasta llegar a la discapacidad, coma y muerte sumado al hecho de la incertidumbre de la familia por conocer el diagnóstico y el inicio del manejo integral para evitar complicaciones en todas las esferas del paciente y la familia.

9 ANÁLISIS Y DISCUSIÓN.

La forma de transmisión de la paciente del caso, como en la mayoría de los pacientes no se conoce, la forma iatrogénica de ECJ se descarta porque la paciente no es personal de salud y no se conoce manipulación con tejidos de una persona infectada, así como tampoco existe el antecedente de ser cuidadora de pacientes con demencia. Del mismo modo la característica de presentación descarta el componente familiar al ser este tipo de presentación propia de varios miembros de la familia y generalmente en la tercera o cuarta década de la vida dentro de los antecedentes familiares no se han presentado más casos en la estirpe, tampoco se realizó estudios genéticos para corroborar la variante causal por lo que todo apunta a la forma esporádica la cual cumple el mayor porcentaje de los casos publicados. La bibliografía afirma que es necesario interrogar sobre historial médico familiar de ECJ o “demencia rápidamente progresiva” a pesar que la mitad de casos de ECJ podrían darse sin presencia de historia familiar de patología parecida (Geschwind, 2015).

La paciente en mención inició el cuadro clínico con pérdida de memoria leve que se fue incrementando con el paso del tiempo, sin embargo, lo más llamativo fue el debut con astenia marcada y tendencia a la somnolencia por lo cual aumento el número de horas sueño que la llevó a manifestar inclusive su deseo de jubilación por la intensidad del cansancio que presentaba. El deterioro cognitivo también fue intenso y “rápidamente progresivo” como lo describe la bibliografía, en un estudio de 114 de pacientes con la forma esporádica las primeras señales fueron el deterioro cognitivo en casi la mitad de los casos (40%), con clínica cerebelosa un 22%, manifestaciones como astenia, anorexia y pérdida de peso en un 21% y con trastornos de la conducta en un 20% lo que muestra que el caso de la paciente presentada cumple con tal condición clínica (Feng et al., 2021; Nelson et al., 2006; Wang et al., 2019).

El cuadro clínico de la paciente fue caracterizado por astenia, pérdida de la memoria, cefalea, afasias, disartria llegando al mutismo, trastornos visuales, mioclonías, alteración de la marcha, dependencia total para las actividades básicas de la vida diaria, coma y muerte desde el inicio de síntomas la patología tuvo una duración de 11 meses, 3 meses posteriores al diagnóstico la paciente falleció. En el caso de la ECJ esporádica

evoluciona tan rápidamente desde los primeros síntomas a la dependencia total en menos de 1 año, incluso uno de los criterios para ECJ esporádica es que la duración de síntomas sea menor de 24 meses (Krasnianski et al., 2017; Rabinovici et al., 2006; Vaidya et al., 2012; World Health Organization, 2003).

Los estándares a la hora del diagnóstico incluyen resonancia magnética, electroencefalograma, análisis de líquido cefalorraquídeo el que incluye presencia de proteína Tau y proteína 14-3-3 sin embargo el diagnóstico definitivo corresponde al estudio histopatológico durante la autopsia. El cual no se realiza en muchos de los casos existentes por dos factores principales, el no deseo de los familiares para la prueba posmortem como en el caso clínico y la no aprobación de la OMS a la realización de un estudio de alto riesgo de contagio por el personal de salud a cargo del procedimiento, en casi todos los estudios revisados para este apartado se encontró el no deseo de parte de los familiares para la autopsia sumado al hecho que tampoco cambia la conducta del tratamiento (World Health Organization, 2003).

La ECJ esporádica necesita más de un test según criterios de la OMS tales como las características típicas en el electroencefalograma sin dependencia del tiempo de sintomatología o el ensayo de proteína 14-3-3 con un tiempo desde el inicio de síntomas hasta la muerte en menos de 24 meses (World Health Organization, 2003).

La paciente del análisis cumplió con las características de resonancia magnética las cuales incluyen afectación de los ganglios de la base como el caudado y el putamen, alteración en el electroencefalograma, así como también la presencia de la proteína Tau y 14-3-3 estudio de alto costo y de acceso privado y con muestra derivada a Brasil ante la difícil oferta desde el sistema nacional de salud. La federación Europea de Ciencias Neurológicas recomienda comprobar en el líquido cefalorraquídeo la presencia de proteína 14-3-3 y proteína Tau en personas que presencia “demencia rápidamente progresiva” con ECJ esporádica como probabilidad causal (Sorbi et al., 2012).

La ECJ lleva a la muerte en el período de un año o dos, hecho que se da en su mayoría por aspiración y neumonía, en la fase terminal el paciente se encuentra rígido, ciego a nivel cortical, con dificultad a la deglución incluso hacen “respiración de Cheyne-

Stokes” y varios pacientes como la del presente caso hacen mutismo acinético en fases finales. En el caso de la paciente los signos de agonía superpusieron al cuadro clínico de ECJ lo que puede ser confuso para familiares y profesionales (Vaidya et al., 2012; World Health Organization, 2003).

En cuanto al tratamiento no se encontró terapéutica que pueda modificar la historia natural de la ECJ por lo que proveer de “cuidados paliativos y apoyo” forma parte del esquema cuspide de manejo (Geschwind, 2015). Los cuidados paliativos en este tipo de paciente se basan en enseñar destrezas para la disminución de complicaciones relacionadas con la falta de movilidad, es el caso de las úlceras por presión, la valoración continua del paciente por la progresión veloz de la enfermedad y la elevada dependencia de los pacientes los cuales deben incluir el consejo sobre los síntomas así como el manejo de las “necesidades emocionales, biológicas, nutricionales, psicológicas, educativas y sociales del paciente” sumado a los requerimientos de la familia (World Health Organization, 2003).

El testamento vital es un “documento escrito” mediante el cual se escribe las “decisiones sobre cómo quiere uno ser tratado en el proceso de la enfermedad, si se encuentra en una situación clínica en la que no es competente y no puede decidir por sí mismo”. En este caso la paciente se rehusó a conocer el diagnóstico a pesar de que se le interrogó si deseaba saberlo, el deterioro cognitivo fue muy rápido y los cuidadores informaron el hecho que nunca le gustó hablar de los días finales, por lo que se complicó la realización del testamento vital. (Gil Alonso, 2013).

El “cuidador principal” es el individuo que suministra la ayuda y el sostén de la persona que tiene una patología. La familia provee el soporte primordial, sin embargo, solo una persona de la familia es el que toma la carga mayor y por lo tanto tiene el principal “carga física, emocional” y el poder de decisión sobre la vida del individuo a cuidar. La terapia espiritual fue de gran apoyo para la familia en este caso (Gil Alonso, 2013).

El rol que el “cuidador principal” desempeña tiene cuatro tipos de afectaciones que son tanto en la esfera física, como en la esfera psicosocial, vida diaria y en el trabajo.

Los cuidadores de pacientes con enfermedades neurológicas, adultos mayores, cáncer experimentan una serie de efectos entre los cuales están depresión, ansiedad, aumento de afectación de salud a diferencia de los cuidadores de pacientes con otras patologías. En el caso presentado la hermana fue la cuidadora principal sin embargo se intervino de manera oportuna para evitar síndrome de cuidador cansado, por lo que se hicieron horarios entre cuidadores externos y demás familiares (Bonet & Roger, 2008).

El duelo anticipado que es el instante exacto en el que se hace evidente la muerte apremiante del familiar y que ocasiona las mismas emociones del duelo antes de que ocurra el fallecimiento del “ser amado” incluso con la pérdida de este, lo cual brinda la oportunidad que muchos familiares no han tenido, el hecho de poder despedir a sus pacientes de manifestar sus emociones de cerrar ciclos de no quedarse con nada pendiente lo cual evita o disminuye el riesgo de duelo complicados como sucede en las muertes imprevistas (Celaya, 2017; Helena García-Llana, 2021).

Se llevó a cabo el duelo anticipado en este paciente lo cual ayudó a los familiares a sobrellevar la carga y prepararse para el momento indicado, incluso tuvieron el control para poder despedirse en su agonía, a través del duelo anticipado se pudo dar a conocer lo que el “ser querido” está pasando y lo que pasará, lo que se pudo hacer y no se pudo hacer para mejorarle la calidad de vida y aliviar el sufrimiento de lo que resta de vida.

Por lo tanto, la Guía de cuidados paliativos nacional expresa que los cuidados apropiados al final de la vida deben contener la información sobre cuidados y el fallecimiento próximo, decidir los cuidados con la familia y el paciente, suspender medicación no vital, realizar el manejo de síntomas, interrupción de test o medidas superfluas, la valoración de las esferas “psicológicas, religiosas y espirituales del paciente, la familia y cuidadores”, en un entorno tranquilo, íntimo con accesos cercanos a servicios de salud (Ministerio de Salud Pública del Ecuador, 2014).

En el Ecuador existen leyes encargadas de la prohibición sobre el uso de carne no apta para el consumo humano, por lo que una de las medidas de prevención sería vigilar el consumo de este tipo de carne, de manera que se pueda asegurar la procedencia de los tipos de carne idóneas para el hombre. En este caso los familiares no dudan del origen

de los diferentes alimentos que han consumido durante toda su vida, sin embargo por el tiempo de incubación prolongado es algo complicado de comprobar.

10 CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

10.1 CONCLUSIONES.

1. La ECJ es una enfermedad neurodegenerativa que se caracteriza por demencia rápidamente progresiva ataxia o mioclonía, es poco conocida, de baja frecuencia y sin cura. Las formas más descritas son de la ECJ esporádica, forma que presentó la paciente del caso en análisis.
2. El diagnóstico de ECJ se realiza post mortem sin embargo no está aprobado por la Organización Mundial de la Salud por el riesgo que conlleva en la manipulación y no provoca cambios en la terapéutica a seguir, en el caso de la paciente tampoco se realizó por no autorización de los familiares.
3. En el Ecuador no existen estudios sobre la prevalencia de enfermedades priónicas, al ser de muy mal pronóstico y no contar con tratamiento curativo el primer nivel de atención se enfoca al cuidado paliativo y acompañamiento hasta el final de la vida, manejo que aborda a otras patologías neurodegenerativas.
4. De forma general los casos de ECJ son encontrados por descarte de otras demencias, en el caso de la paciente la sintomatología presentada fue astenia, pérdida de la memoria y deterioro progresivo, cefalea, mioclonía y mutismo acinético.
5. El tratamiento de estos pacientes incluye el trabajo multidisciplinario desde la atención primaria en los cuidados y soporte de estos pacientes lo cual alivia el sufrimiento y mejora la calidad de vida de los pacientes, estos incluyen la esfera física, psicológica, social y espiritual, desde el control de síntomas, la prevención de complicaciones por el estado del paciente, hasta afrontar el duelo y tomar al área espiritual como fortaleza para sobrellevar lo que conlleva el diagnóstico de una enfermedad con mal pronóstico.

6. El duelo anticipado ayuda a los familiares a sobrellevar la carga y prepararse para el momento final, incluso les permite despedirse en la agonía, de igual manera expone lo que el “ser querido” atraviesa y lo que vendrá, lo que se pudo hacer y no se pudo hacer para mejorar la calidad de vida y aliviar el sufrimiento.
7. Los cuidados paliativos abrazan a la familia por lo que el trabajo se extendió a la familia con cuidado al cuidador y visitas de duelo, así como el seguimiento de familiares de primer grado en la búsqueda de ECJ heredofamiliar.
8. Los familiares de pacientes que recibe preparación anticipada para la muerte inevitable tienen más fortaleza para afrontar la situación cuando esta se presenta. El apoyo, cuidado, enseñanza y guía por parte del primer nivel de atención fue tomado como de alta importancia para los familiares en el proceso de enfermedad con mal pronóstico sin el cual hubiera sido más complicado sobrellevar la situación (ASAMBLEA NACIONAL, 2006).

10.2 RECOMENDACIONES.

1. La ECJ es una patología rara y su prevalencia está escondida, es diagnosticada por descarte por lo que se recomienda identificar los factores de riesgo para presentación de ECJ y sus variantes en un paciente con “demencia rápidamente progresiva” incluida la causa heredofamiliar, al ser los profesionales de primer nivel de atención y la prevención el eje de la atención primaria en salud el trabajo en factores de riesgo debe ser adecuado.
2. La ECJ y muchas enfermedades neurodegenerativas de mal pronóstico requieren un soporte adecuado para mejorar la calidad de vida y aliviar el sufrimiento, motivo por el cual los cuidados paliativos son el pilar fundamental en su manejo tanto para el paciente como la familia, se recomienda la formación y actualización del personal de salud en los diferentes equipos sobre cuidados al final de la vida.
3. Se recomienda el fortalecimiento en el manejo integral de enfermedades crónicas degenerativas, así como incentivar la preparación en cuidados paliativos desde el pregrado en las diferentes escuelas de Ciencias de la Salud a nivel nacional, para conocer el manejo multidisciplinario no sólo de los pacientes agudos con pronóstico positivo sino también en pacientes con enfermedades crónicas de difícil manejo.
4. Es recomendable el fortalecimiento del Sistema Nacional de Salud en cuanto al sistema de referencias y contrareferencias para manejo y canalización de este tipo de paciente al ser el primer nivel de atención el que demanda la

confirmación de diagnóstico, así como recibir al paciente para su acompañamiento final.

5. Dar a conocer los cuidados paliativos desde su definición a nivel nacional para que todas las personas pueden conocer que a pesar de los pronósticos existe este tipo de cuidados para mejorar calidad de vida y aliviar el sufrimiento, así como también el apoyo al cuidador principal y la familia.
6. En el Ecuador la Ley Orgánica de Sanidad Agropecuaria establece en el Art 65. “Prohibición de faenamiento.- Se prohíbe el faenamiento, con fines comerciales de animales enfermos, en tratamiento veterinario, contaminados con antibióticos o con cualquier otro elemento; y en general no aptos para el consumo humano” Así como también se evita el consumo de especies silvestres lo cual constituye un riesgo para la salud y el medio ambiente por lo que se recomienda ajustar controles y hacer revisión de las leyes que evite la venta ilegal de este tipo de carnes, posible foco de contagio de enfermedades por priones.
7. La presente investigación abre la puerta para futuras investigaciones cuantitativas y cualitativas sobre ECJ patología que abarca atención primaria tanto para el diagnóstico inicial o primer acercamiento al paciente como para los cuidados al fin de la vida, por lo que mejorar el acceso a cuidados paliativos a quién lo necesite se vuelve tarea imprescindible.

11 REFERENCIAS.

- Aguilera Gonzalez, C., Alfaro Lara, V., Barranco Moreno, E., & Boceta Osuno, J. (2015). Manual de bolsillo de cuidados paliativos para enfermos oncológicos y no oncológicos. In *Secpal*. http://www.secpal.com/Documentos/Blog/Manual_bolsillo_cuidados_paliativos_ONLINE.pdf
- Appleby, A. B. S., & Cohen, M. L. (2021). *enfermedad de Creutzfeldt-Jakob*. 1–43.
- Approved, H., & Symbol, G. (2021). *PRION PROTEIN ; PRNP. 1*(1991), 1–46.
- ASAMBLEA NACIONAL. (2006). Ley Organica De Sanidad Agropecuaria. *Boletín Oficial Del Estado, 106*, 17165. www.lexis.com.ec
- Astudillo, W., & Mendinueta, C. (2006). La Rehabilitacion Y Los Cuidados Paliativos. *Revista Rehabilitación ... , Rehabilitación y cuidados paliativos*, 1–15. <https://paliativossinfronteras.org/wp-content/uploads/Astudillo-La-rehabilitación-y-los-cuidados-Paliativos.pdf><http://paliativossinfronteras.org/wp-content/uploads/Astudillo-La-rehabilitación-y-los-cuidados-Paliativos.pdf><http://paliativossinfrontera>
- Astudillo, W., & Salinas Martín, A. (2011). Bases para mejorar la intervención de los cuidadores paliativos. *Notas Paliativas. Sociedad Vasca de Cuidados PAlativos - Paliativos Sin Fronteras.*, *12*(1), 1–50. <https://paliativossinfronteras.org/wp-content/uploads/BASES-PARA-MEJORAR-INTERVENCION-DE-CUIDADORES-PALIATIVOS.pdf>www.sovpal.org
- Bonet, I. Ú., & Roger, M. R. (2008). ¿Cómo repercute el cuidar en los cuidadores familiares de personas dependientes? *Nursing (Ed. Española)*, *26*(10), 62–66. [https://doi.org/10.1016/s0212-5382\(08\)70827-6](https://doi.org/10.1016/s0212-5382(08)70827-6)

- Cabezas Jaén, D., Alfonso Gómez, S., Herrera Fernández, N. C., Balea Fernández, F. J., Torres Moreno, B., Paz Maya, R., & Rodríguez Ojeda, M. J. (2018). Demencia rápidamente progresiva, diagnóstico diferencial hasta enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. *Revista Española de Geriatria y Gerontología*, *53*, 103. <https://doi.org/10.1016/j.regg.2018.04.250>
- Cai, Q., Chen, F., Wang, T., Luo, F., Liu, X., Wu, Q., He, Q., Wang, Z., Liu, Y., Liu, L., Chen, J., & Xu, L. (2020). Obesity and COVID-19 Severity in a Designated Hospital in Shenzhen, China. *Diabetes Care*, *43*(7), 1392–1398. <https://doi.org/10.2337/dc20-0576>
- Castro, J. M. F. de, Frangella, V. S., & Hamada, M. T. (2017). Consensos e dissensos na indicação e continuidade da terapia nutricional enteral nos cuidados paliativos de pacientes com doenças crônicas não transmissíveis. *ABCS Health Sciences*, *42*(1), 55–59. <https://doi.org/10.7322/abcshs.v42i1.951>
- Celaya, J. V. (2017). *Duelo anticipado en familiares cuidadores de enfermos de Alzheimer y otras demencias*. 229. https://www.tdx.cat/bitstream/handle/10803/461798/JVC_TESIS.pdf?sequence=1&isAllowed=y
- Centro de atención especializada OROITU. (2020). *El duelo en los familiares de una persona con Alzheimer*. <https://www.oroitu.com/duelo-familiares-alzheimer/>
- Cevallos, S., Andrade, G., Moya, G., Diaz, M., Muergueytio, E., Maldonado, L., & Yanes, A. (2018). Vías de Administración (Vía Subcutánea). *Fecupal*. <https://www.salud.gob.ec/wp-content/uploads/2019/05/PPT5.-VIAS-DE-ADMINISTRACION.pdf>
- Chapman, L., & Ellershaw, J. (2015). Care in the last hours and days of life. *Medicine*, *43*(12), 736–739. <https://doi.org/10.1016/j.mpmed.2015.09.011>
- Ciccarelli, P. A., Bezerra, E., & Mattos, T. (2021). *Nutrición enteral en ancianos con demencia en cuidados paliativos*. 29(2).
- Cifuentes, A. (2017). *Comision nacional de bioetica 2017 documento*.

- Collinge, J. (2016). Mammalian prions and their wider relevance in neurodegenerative diseases. *Nature*, 539(7628), 217–226.
<https://doi.org/10.1038/nature20415>
- Díaz, C. M., Grau, M., & Torre, M. (2013). *Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob*. 37(1), 29–32.
- Eleanor, G., Herrán, T., Damián, A., Herrera, O., Burbano, B. M., Serrano-dueñas, M., Angélica, M., Yopez, O., Alberto, R., Madera, B., Alfredo, L., Campaña, M., David, G., Jiménez, B., Maritza, D., Saltos, S., & Correa, P. (2018). *Serie de casos de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en un hospital de tercer nivel en Quito*.
- Escobar-c, F., & Torres-espinosa, L. (2015). *Farmacoterapia de la acatisia aguda inducida por neurolépticos*. 31(1), 447–453.
- Escolá Pellicer, R. M. (2019). *Testamento vital/voluntades anticipadas: información. Difusión y aplicación por parte de los profesionales sanitarios en ámbito hospitalario del Barcelonés*. 281-undefined.
<https://www.tdx.cat/bitstream/handle/10803/669881/rmep1de1.pdf?sequence=1>
<https://www.tdx.cat/bitstream/handle/10803/669881/rmep1de1.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- Feng, S., Zhao, X., Zhou, X., Ye, X., Yu, X., Jiang, W., Deng, Y., Zhou, S., Ma, L., Shan, P., & Zhou, G. (2021). Epidemiological and Clinical Characteristics of Sporadic Creutzfeldt–Jakob Disease: A Retrospective Study in Eastern China. *Frontiers in Neurology*, 12(October), 1–11.
<https://doi.org/10.3389/fneur.2021.700485>
- Geriatrician, C. (2014). *Feeding decisions in advanced dementia*. 232–237.
- Geschwind, M. D. (2015). Prion Diseases. In *CONTINUUM Lifelong Learning in Neurology* (Vol. 21, Issue 6). <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000251>
- Gil Alonso, D. (2013). Cuidados de la familia: el cuidador principal. *Manual de Enfermería. Prevención y Rehabilitación Cardíaca*, 323–329.

<https://knowalzheimer.com/cuidadores/curso-formacion-cuidadores-alzheimer/>

- Gregory S. Day. (2021). *Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob Resumen y recomendaciones Resúmenes relacionados Información general*. 1–43.
- Haywood, A. M. (1997). Transmissible Spongiform Encephalopathies. *New England Journal of Medicine*, 337(25), 1821–1828.
<https://doi.org/10.1056/NEJM199712183372508>
- Helena García-Llana, M. G. (2021). *Cuidar y acompañar hasta el final de la vida: cómo afrontar el duelo anticipado por un ser querido*.
https://www.lasexta.com/bienestar/psicologia/cuidar-acompanar-final-vida-como-afrontar-duelo-anticipado-ser-querido_2021102761797df0888b6900011d8787.html?so=so%3Asour-twitter%3Acn-lasextatv
- Herrán, G. E. T., Heredia, A. D. O., Burbano, B. M., Serrano-Dueñas, M., Yepez, M. A. O., Madera, R. A. B., Campaña, L. A. M., Jiménez, G. D. B., Saltos, D. M. S., & Díaz, E. P. C. (2018). Correction: Case series of Creutzfeldt-Jakob disease in a third-level hospital in Quito. [*BMC Neurol.*, 18, (2018) (55)] DOI: 10.1186/s12883-018-1061-0. *BMC Neurology*, 18(1), 1–9.
<https://doi.org/10.1186/s12883-018-1088-2>
- Huang, H. L., Weng, L. C., Hu, W. Y., Shyu, Y. I. L., Yu, W. P., & Chen, K. H. (2018). End-of-Life Care Discussion for Residents with Dementia in Long-Term Care Facilities. *Journal of Nursing Research*, 26(4), 231–241.
<https://doi.org/10.1097/jnr.0000000000000240>
- Intituto Nacional de Estadísticas y Censos. (2018).
https://www.ecuadorencifras.gob.ec/nacimientos_y_defunciones/.
- Ironside, J. W. (2009). La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. *Federación Mundial de Hemofilia*, 49.
- Krasnianski, A., Bohling, G. T., Heinemann, U., Vargas, D., Meissner, B., Schulz-Schaeffer, W. J., Reif, A., & Zerr, I. (2017). Neuropsychological Symptoms in

- Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease Patients in Germany. *Journal of Alzheimer's Disease*, 59(1), 329–337. <https://doi.org/10.3233/JAD-161129>
- Mayores, I. N. de las P. A. (2019). *El acompañamiento espiritual en los cuidados paliativos es sinónimo de bienestar*. <https://www.gob.mx/inapam/es/articulos/el-acompanamiento-espiritual-en-los-cuidados-paliativos-es-sinonimo-de-bienestar?idiom=es>
- Ministerio De Salud Publica Del Ecuador. (2014). *Guia de Práctica Clínica de Cuidados Paliativos*. <http://salud.gob.ec>
- Ministerio de Salud Pública del Ecuador. (2014). *Norma Cuidados Paliativos.Pdf*.
- Nelson, P. D., Toledano, M. B., McConville, J., Quinn, M. J., Cooper, N., & Elliott, P. (2006). Primer síntoma de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica. *Neurology*, 66(2), 284–285. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000194218.79519.ea>
- OMS. (2015). *Definición de cuidados paliativos de la OMS*. <https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>
- Ospina Velasco, A. (1998). El duelo anticipatorio del anciano como paciente terminal. *Trabajo Social*, 0(1), 89–99.
- Pereira Rodriguez, J. E. (2019). Rol de la fisioterapia en los cuidados paliativos. *Movimiento Científico*, 13(2). <https://doi.org/10.33881/2011-7191.mct.13204>
- Pérez-camargo, D. A., Allende-pérez, S., & Emma, G. D. (2013). *Alimentación e hidratación en Medicina Paliativa*. 12(4), 267–275.
- Prusiner, S. (1982). Novel proteinaceous infectious particles cause scrapie. *Science*, 216(4542), 136–144. <https://doi.org/10.1126/science.6801762>
- Prusiner, S. B., & Miller, B. L. (2019). Capítulo 453e: Enfermedades por priones. *Harrison Principios de Medicina Interna*, 1–14. <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1717§ionid=114942362>

- Rabinovici, G. D., Wang, P. N., Levin, J., Cook, L., Pravdin, M., Davis, J., DeArmond, S. J., Barbaro, N. M., Martindale, J., Miller, B. L., & Geschwind, M. D. (2006). First symptom in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology*, *66*(2), 286–287. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000196440.00297.67>
- Rinne, M. L., McGinnis, S. M., Samuels, M. A., Katz, J. T., & Loscalzo, J. (2012). Clinical problem-solving. A startling decline. *The New England Journal of Medicine*, *366*(9), 836–842. <https://doi.org/10.1056/NEJMcp1104209>
- Rodríguez-Mansilla, J., Jiménez-Palomares, M., & González-López-Arza, M. V. (2014). Escalas de valoración del dolor en pacientes con demencia. Instrumentos de ayuda para el fisioterapeuta, el médico, el enfermero y el terapeuta ocupacional. *Revista Espanola de Geriatria y Gerontologia*, *49*(1), 35–41. <https://doi.org/10.1016/j.regg.2013.07.002>
- Rubin, G., Berendsen, A., Crawford, S. M., Dommett, R., Earle, C., Emery, J., Fahey, T., Grassi, L., Grunfeld, E., Gupta, S., Hamilton, W., Hiom, S., Hunter, D., Lyratzopoulos, G., Macleod, U., Mason, R., Mitchell, G., Neal, R. D., Peake, M., ... Zimmermann, C. (2015). The expanding role of primary care in cancer control. *The Lancet Oncology*, *16*(12), 1231–1272. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(15\)00205-3](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(15)00205-3)
- Sancho Zamora, M. A., Masjuán Vallejo, J., Cañada Millas, I., & De Felipe Mimbrena, A. (2010). Enfermedades por priones y cuidados paliativos. *Medicina Paliativa*, *17*(5), 257–261.
- Scheckel, C., & Aguzzi, A. (2018a). Prions, prionoids and protein misfolding disorders. *Nature Reviews Genetics*, *19*(7), 405–418. <https://doi.org/10.1038/s41576-018-0011-4>
- Scheckel, C., & Aguzzi, A. (2018b). Prions, prionoids and protein misfolding disorders. *Nature Reviews Genetics*, *19*(7), 405–418. <https://doi.org/10.1038/s41576-018-0011-4>
- Sorbi, S., Hort, J., Erkinjuntti, T., Fladby, T., Gainotti, G., Gurvit, H., Nacmias, B.,

Pasquier, F., Popescu, B. O., Rektorova, I., Religa, D., Rusina, R., Rossor, M., Schmidt, R., Stefanova, E., Warren, J. D., & Scheltens, P. (2012). EFNS-ENS Guidelines on the diagnosis and management of disorders associated with dementia. *European Journal of Neurology*, *19*(9), 1159–1179.
<https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2012.03784.x>

Structures, M. B. (2010). *Medicina Palliativa y Cuidados continuos*.

Vaidya, A., Dolan, B. M., Edlow, B. L., Rinne, M. L., & McGinnis, S. M. (2012). A Startling Decline. *New England Journal of Medicine*, *366*(6), e11.
<https://doi.org/10.1056/nejmimc1109704>

Vilette, D., Courte, J., Peyrin, J. M., Coudert, L., Schaeffer, L., Andréoletti, O., & Leblanc, P. (2018). Cellular mechanisms responsible for cell-to-cell spreading of prions. *Cellular and Molecular Life Sciences : CMLS*, *75*(14), 2557–2574.
<https://doi.org/10.1007/s00018-018-2823-y>

Wang, H., Rhoads, D. D., & Appleby, B. S. (2019). Human prion diseases. *Current Opinion in Infectious Diseases*, *32*(3). https://journals.lww.com/co-infectiousdiseases/Fulltext/2019/06000/Human_prion_diseases.16.aspx

World Health Organization. (2003). WHO manual for surveillance of human transmissible spongiform encephalopathies including variant Creutzfeldt-Jakob disease. *WHO Manual for Surveillance of Human Transmissible Spongiform Encephalopathies*, 105.

Zivkovic, S., Boada, M., & López, O. (2000). A review of Creutzfeldt-Jakob disease and other prion diseases. *Revista de Neurologia*, *31*(12), 1171–1179.
<https://doi.org/10.33588/rn.3112.2000423>

12 ANEXOS. -

Anexo1.- Carta de autorización de la unidad

Portoviejo, 25 de Enero del 2021.

Médico.

Irving Buitrón

Medica Postgradista

Centro de Salud Los Ángeles de Colón.

En respuesta al oficio con fechas 16 de noviembre 2020 en el cual se solicita la revisión de la historia clínica xxxxx con el objetivo de realizar el trabajo de titulación "Abordaje integral y cuidados paliativos en una paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob de la parroquia Colón de la ciudad de Portoviejo-Ecuador, durante el período 2019-2020". Análisis de caso. Y tras el consentimiento informado aceptado desde el paciente en mención

Me permito informar que desde mi autoridad como director del centro de salud Los Ángeles de Colón de la Coordinación Zonal 4 se autoriza la solicitud enviada.

Coordinación Zonal autoriza y aprueba el desarrollo del proyecto de investigación.

Zambrano Cusme Carlos Andr...

ENFERMERO
CI: 131174387

Andrés Zambrano.

Líder del centro de salud los Ángeles de Colón – Portoviejo

Coordinación Zonal 4.

Anexo 2.- Consentimiento informado.

FORMULARIO CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPAR EN ESTUDIO DE CASO

TÍTULO: Abordaje integral y cuidados paliativos en una paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob de la parroquia Colón de la ciudad de Portoviejo-Ecuador, durante el período 2019-2020. Análisis de caso.

INVESTIGADOR: Dr. Irving Israel Buitrón Nieto.

LUGAR DE REALIZACIÓN: Portoviejo, Los Ángeles de Colon.

I.- INTRODUCCIÓN:

Antes que Usted como cuidador principal y apoderado del paciente, decida participar en el estudio lea cuidadosamente este formulario y haga todas las preguntas que tenga, para asegurar la comprensión de los procedimientos del estudio, riesgos y beneficios; de tal forma que Usted pueda decidir voluntariamente si desea participar o no en el mismo. Si luego de leer este documento tiene alguna duda, pida al investigador responsable o personal del estudio su explicación, sienta absoluta libertad para preguntar sobre cualquier aspecto que le ayuda a aclarar sus dudas. Ellos/as le deberán proporcionar toda la información que necesite para entender el estudio.

Una vez que haya comprendido el estudio y si Usted desea participar, entonces se le solicitará que firme esta forma de consentimiento, del cual recibirá una copia firmada y fechada.

II.- PROPÓSITO DEL ESTUDIO

Analizar el caso sobre el Abordaje integral y cuidados paliativos en una paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob para toma de decisiones diagnósticas y manejo integral.

III. JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO.

Como investigador y médico postgradista, me interesa realizar este estudio como método de titulación para obtener el título de Especialista en Medicina Familiar y comunitaria, el caso es poco frecuente por lo que es de gran interés su presentación y estudio, y así añadir un aporte médico a los conocimientos de la comunidad científica.

IV. OBJETIVO DEL ESTUDIO

A usted se le está invitando a participar en un estudio de investigación que tiene como objetivos:

General:

- Describir el abordaje integral y cuidados paliativos en una paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob de la parroquia Colón de la ciudad de Portoviejo-Ecuador, durante el período 2019-2020.

Específicos:

- Describir la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, factores de riesgo, presentación clínica, diagnóstico, manejo y complicaciones a partir de historia clínica, exámenes de laboratorio e imagen, referencia y contrareferencia.
- Establecer un modelo de seguimiento y atención integral a pacientes con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob desde el equipo de salud en el primer nivel de atención.

- Exponer la percepción de la paciente y su familia, sobre el manejo integral desde el médico de familia y en el margen de la salud pública.
- Revisar la literatura actualizada sobre la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y su cuidado integral.

V.- PROCEDIMIENTOS DEL ESTUDIO:

5.1.- Duración del proyecto: Desde la presentación del proyecto hasta la culminación del mismo tiene un tiempo de dos semestres.

VI. BENEFICIOS DEL ESTUDIO.

Este estudio tiene el beneficio producir conocimiento científico para mejorar el manejo sobre Abordaje integral y cuidados paliativos en una paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

VII. RIESGOS ASOCIADOS CON EL ESTUDIO

A juicio del investigador del estudio no implica ningún tipo de riesgo físico o psicológico para la paciente o Usted como cuidador. Sus respuestas no le ocasionarán ningún riesgo ni tendrán consecuencias de ninguna naturaleza.

VIII.- BENEFICIOS

Es probable que Usted no reciba ningún beneficio personal por participar en este estudio. Este estudio tiene el beneficio de producir conocimiento científico. Los hallazgos que arroje la investigación podrían aportar a la ciencia para un mejor tratamiento para el futuro de esta enfermedad.

IX.- CONFIDENCIALIDAD Y ALMACENAMIENTO INFORMACIÓN

Los datos proporcionados por la historia clínica y su información, serán únicamente para el estudio médico, respeta completamente la confidencialidad, no se utilizará nombres, ni número de cédula, o datos personales.

X.- VOLUNTARIEDAD

Su participación en este estudio es totalmente voluntario. Usted puede decidir participar o no en este estudio de caso, su decisión de participar o no en este proyecto no afectará la atención que puede seguir recibiendo.

XI. DERECHOS DE LOS PARTICIPANTES

He leído, comprendido y discutido la información anterior con el investigador responsable del estudio y mis preguntas han sido respondidas de manera satisfactoria.

Mi participación en este estudio es voluntaria, podré renunciar a participar en cualquier momento, sin causa y sin responsabilidad alguna.

Si durante el transcurso de la investigación, surge información relevante para continuar participando en el estudio, el investigador deberá entregar esta información.

He sido informado y entiendo que los datos obtenidos en el estudio pueden ser publicados o difundidos con fines científicos y/o educativos.

Si durante el transcurso de la investigación me surgen dudas respecto a la investigación o sobre mi participación en el estudio, puedo contactarme con el investigador responsable:

Dr. Irving Israel Buitrón Nieto teléfono: 0958880751 correo electrónico Irving_7n@hotmail.com

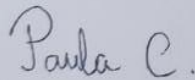
Acepto participar en este estudio de investigación titulado:

Abordaje integral y cuidados paliativos en una paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob de la parroquia Colón de la ciudad de Portoviejo-Ecuador, durante el período 2019-2020.

Análisis de caso.

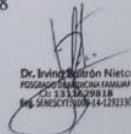
FIRMA DEL PARTICIPANTE

CI 1301431142



FIRMA DEL INVESTIGADOR

CI 1311629818



Dr. Irving Israel Buitrón Nieto
FODDASOP/PSICOPEDIA/FAHARIM
CI: 1311629818
M. 24582073/006-14-229230

FECHA 16 de noviembre del 2020

Anexo 3. Exámenes de laboratorio.

	RESULTADO	UNIDADES	VALORES DE REFERENCIA
BIOQUIMICA SANGUINEA			
Indice HDL/LDL Colesterol	0.33		Normal > 0.19
ENZIMAS			
TGO/ASAT	20.79	U/L	Mujeres : Hasta 31
TGP/ALAT	13.63	U/L	Mujeres: Hasta 32

AUTOINMUNIDAD				
ANTI-DNA, Ac				
Resultado	EIA	2.5	IU/mL	Negativo: Menor a 25.0 Indeterminado: 25.0-40.0 Positivo: Mayor a 40.0
Anti Ro/SS-A	EIA	6.35	U.	Negativo < de 15 Dudoso 15 - 25 Positivo > de 25
Anti-LA/SS-B	EIA	5.44	U.	Negativo < de 15 Dudoso 15 - 25 Positivo > de 25
ESTUDIOS ESPECIALES				
ANA HEP-2				
Método: Inmunofluorescencia Indirecta				
Sustrato: Células Hep-2				
ANA HEP-2		NEGATIVO		Positivo: Títulos mayores a 1:40
MARCADORES TUMORALES				
CA 15-3	Quimioluminiscencia	8.03	U/ml	0.0 - 25.0
CA-125	Quimioluminiscencia	9.8	U/ml	Negativo: Menor de 35.0
Ag. Carcinoembrionario (CEA)	MEIA	1.60	ng/ml	No Fumadores 0 - 4.6 Fumadores 4.6 - 10.5
<p>* Resultados verificados</p> <p>16/sep/2019 16:58</p> <p>Atentamente.</p> <p><i>Wendy Mattos</i></p> <p>Dra. Wendy Mattos de Campos</p> <p>QUÍMICA - FARMACEÚTICA</p>				

PRUEBAS	METODO	RESULTADO	UNIDADES	VALOR DE REFERENCIA**
HEMATO-INMUNOHEMATOLOGIA				
Leucocitos		9,020	mm3	4500 - 11000
Hemates		* 3,910,000	mm3	4' 100000.00 - 5' 100000.00
Hemoglobina		12.7	g/dl	12.3 - 15.3
Hematócrito		36.3	%	36.0 - 47.0
Volumen Corpuscular Medio (VCM)		93	fl.	80.0 - 96.0
Hb. Corpuscular Media (HCM)		32.6	pg.	28.0 - 33.0
Concent. Hb. Corpuscular Media (CMCH)		35.1	%	33.0 - 36.0
IDE		11.8	%	11.5 - 16.0
Plaquetas		241,000	mm3	152000 - 396000
Volumen Plaquetario Medio (VPM)		12.2	fl.	7.2 - 11.1
Plaquetocrito (PCT)		0.294	%	0.108 - 0.282
N. Segmentados %		62.9 %	5674 mm3	50 - 70
Eosinófilos %		2.9 %	262 mm3	2 - 4
Basófilos %		0.6 %	54 mm3	0 - 1
Linfocitos %		28.1 %	2535 mm3	25 - 40
Monocitos %		5.5 %	496 mm3	1.50 - 9.50
Morfología Eritrocitaria		Normocromia / Normocitosis		Normocromia/Normocitosis
HEMOSTASIA Y COAGULACION				
Trombina	Coagulometría	10.4	Segundos	10.4 - 14.1
INR		0.95		0.9 - 1.2
Actividad Protrombínica	Coagulometría	110.0	%	70 - 120
T. Tromboplastina		* 52.3	segundos	26 - 44 segundos
BIOQUIMICA SANGUINEA				
Urea	Cobas_c111	20.60	mg/dl	15 - 45
Creatinina	Cobas_c111	0.59	mg/dl	0.50 - 0.90
ENZIMAS				
TGO/ASAT	Cobas_c111	* 44.00	U/L	Hasta 32
TGP/ALAT	Cobas_c111	16.00	U/L	Hasta 32

EXAMENES TOXICOLOGICOS

Plomo Menos de 0.5 ug/dl
Método : Espectrofotometría
 < 10.0 Negativo
 > 10.0 Potencial envenenamiento por Pb
 Entre 10-14 Repetir en 3 meses
 Entre 15-19 Repetir en 2 meses
 Entre 20-29 Repetir en 1 mes
 > 30.0 Elevado
 Entre 30-44 Repetir en 1 semana
 > 45 Sin Síntomas Repetir en 48 horas
 > 45 Con Síntomas Toxicidad Establecida
 y ALA Urinario (+)
 > 60 Con o Sin Síntomas TOXICIDAD

ADULTOS CON EXPOSICION OCUPACIONAL (Segun OSHA)
 Baja Exposición < de 9.0
 Exposición Permitida 10 - 42
 Máxima Exposición < de 53.0
 Crítico > de 70.0

	Resultados		Valores de referencia**
GASES-ELECTROLITOS SANGUINEOS			
Potasio (ISE)	4.72	mmol/l	3.50 - 5.10
Sodio (ISE)	136	mmol/l	136 - 145
Cloro (ISE)	98	mmol/l	97 - 111
Calcio Total	2.67	mmol/l	2.02 - 2.60
Calcio Iónico (ISE)	1.31	mmol/l	1.12 - 1.32
Fósforo	1.13	mmol/l	0.81 - 1.62
Magnesio Sérico	2.13	mEq/l	1.20 - 2.40
BIOQUIMICA SANGUINEA			
Glucosa Basal	115	mg/dl	70 - 110
Glucosa 2H (75 g.)	* 197	mg/dl	Menos de 140

*** Resultados verificados**

	Resultados		Valores de referencia**
ESTUDIO DE ANEMIAS			
Acido Fólico Sérico (QL)	8.1	ng/ml	3.0 - 17.0
Vitamina B12 QL	263.0	pg/ml	193 - 982

AML1 12/sep/2019 13:06

NOMBRE ESTUDIO	RESULTADO	UNIDADES	R.REFERENCIA
----------------	-----------	----------	--------------

ESPECIALES

Creutzfeldt Jacob 14-3-3, Antigeno		ng/mL	
------------------------------------	--	-------	--

PROTEINA 14-3-3 LCR

Probabilidad estimada de enfermedad por prion en este paciente: >98%

PRUEBA	RESULTADO	RANGO REFERENCIA
--------	-----------	------------------

RT- QuIC (LCR)*	Positivo	Negativo
-----------------	----------	----------

*RT-QuIC identifica al agente causante de la enfermedad

Proteína T-tau protein (LCR)++ >4000 pg/ml	0 - 1149 pg/ml
--------------------------------------------	----------------

Proteína 14-3-3 (LCR) ++	Positivo	Negativo
--------------------------	----------	----------

++Marcadores indirectos de enfermedad neurodegenerativa

Estos Tests (juntos o por separado), no deben usarse para excluir enfermedad priónica. El diagnóstico definitivo solo se puede dar luego de un examen minucioso durante la autopsia del tejido cerebral.

NOTA: el RT-QuIC y la proteína 14-3-3 no se pueden realizar de manera confiable cuando hay presencia de sangre en el LCR.

Estas pruebas fueron desarrolladas y sus características determinadas por la NPDPSC, (National PrionDisease Pathology Survey). Estas pruebas no han sido aprobadas por la FDA.

Estas pruebas deben ser usadas en conjunto con otros resultados clínicos, patológicos y de laboratorio.

Test realizado en:

NATIONAL PRION DISEASE PATH.

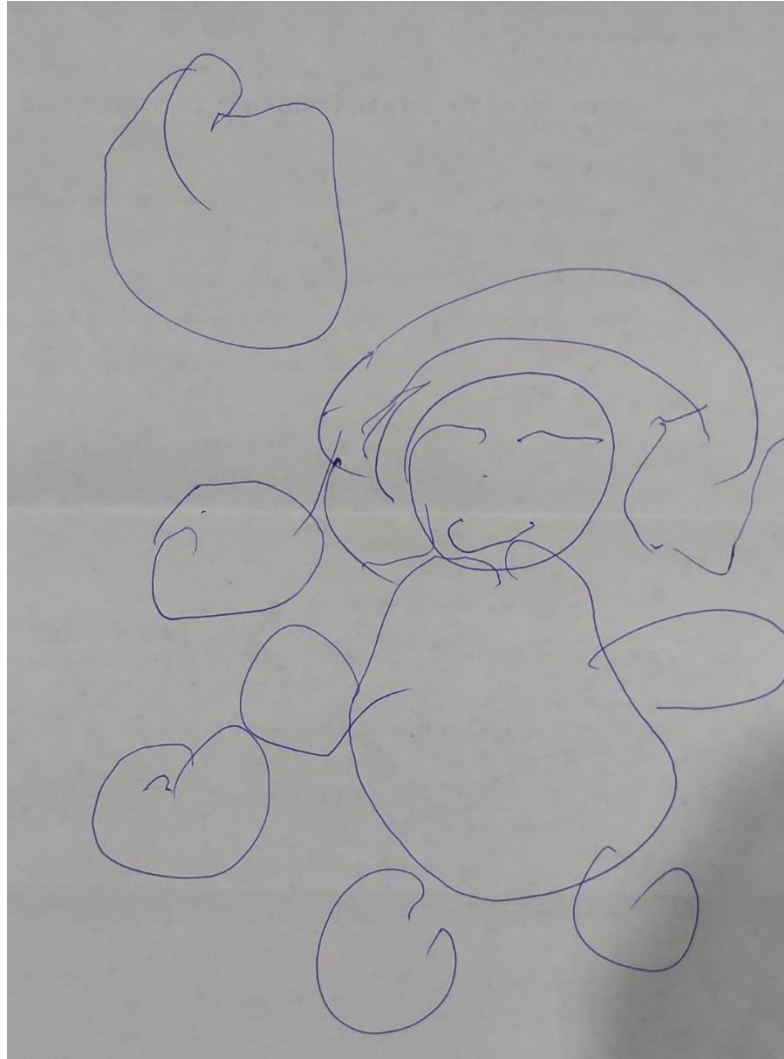
Dr Daniel Rhoads Lab Director

Surveil CTR.

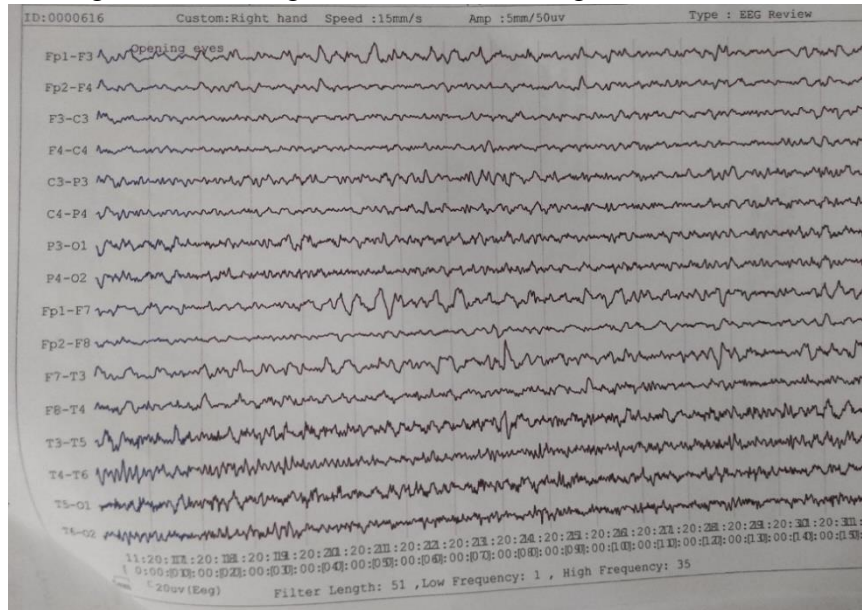
W. Reserve Univ 2085; Adelbert Rd Rm 418

Cleveland, OH 44106

Anexo 4. Test del Reloj.



Anexo 5. Imágenes de Tomografía, electroencefalograma, Resonancia magnética.

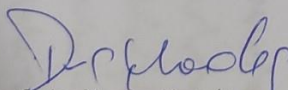



Método: El registro fue realizado en un EEG de 16 canales con colocación de electrodos y manejo estándar (longitudinal) siguiendo la norma internacional 10-20. El paciente fue registrado durante el estado de vigilia con privación del sueño y sin inducción farmacológica alguna. Se utilizó fotoestimulación más hiperventilación como procedimientos de activación complejos.

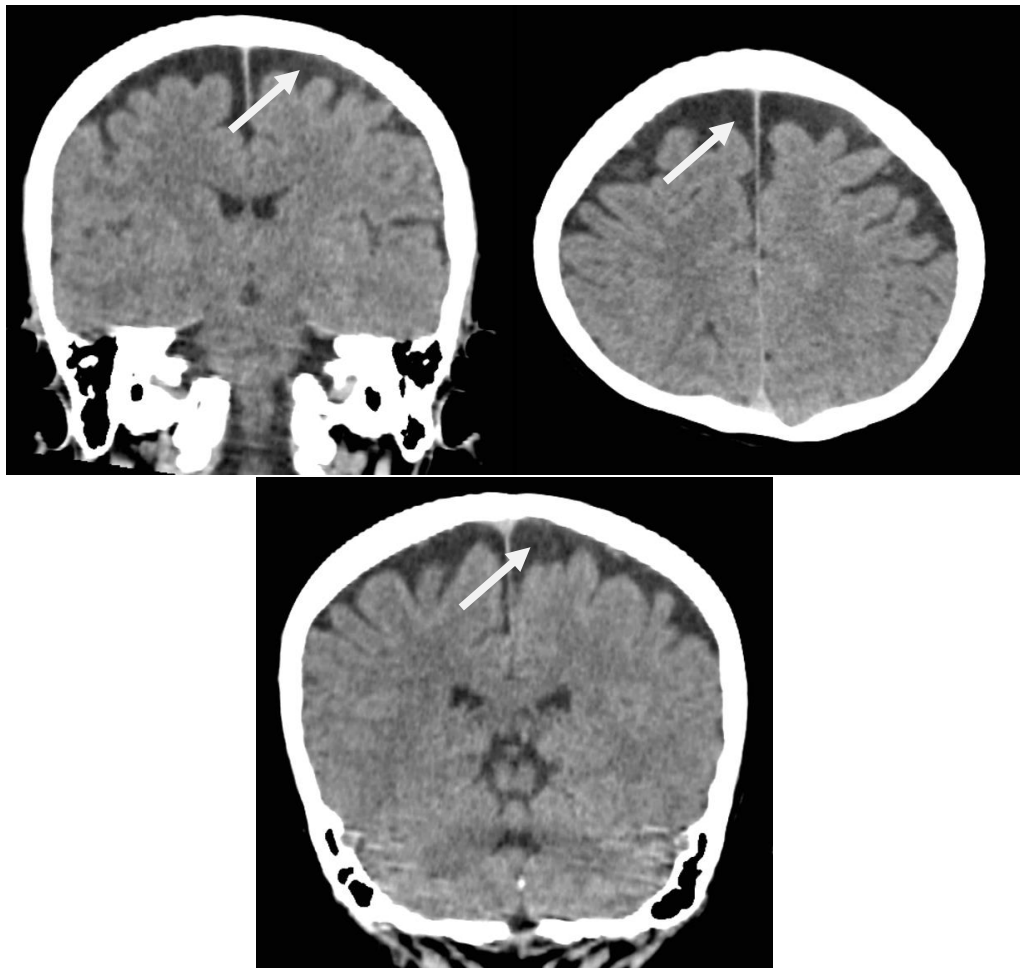
Indicación: Demencia (CIE10: F01)

Hallazgos: El registro es de un voltaje normal con ritmo lento tipo Delta anterior, simétrico, sincrónico, activación al cierre palpebral. La estimulación fótica intermitente y la hiperventilación no alteran el registro, artefactos por movimientos del paciente y de parpadeo. Presencia de ondas lentas con patrón trifásico.

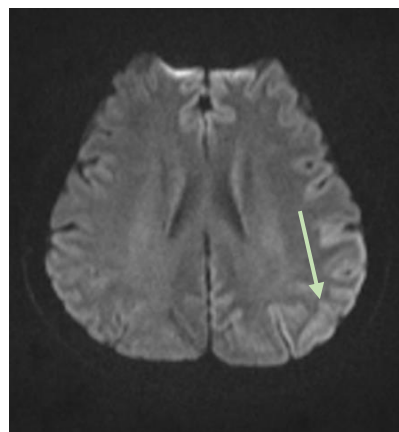
Impresión: Registro Anormal


Dr. Carlos Morales Naranjo
Neurólogo
N° Reg. SENESCYT 1028-13-86033584

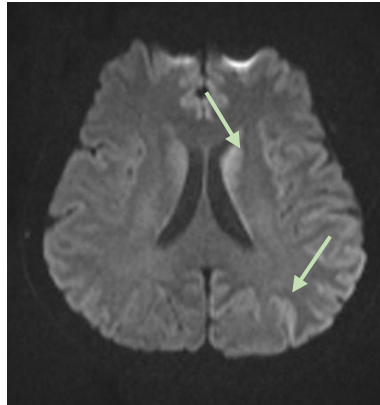

Dr. Carlos Morales Naranjo
NEURÓLOGO
C.I. 1310056286
INH 13-03-539-12



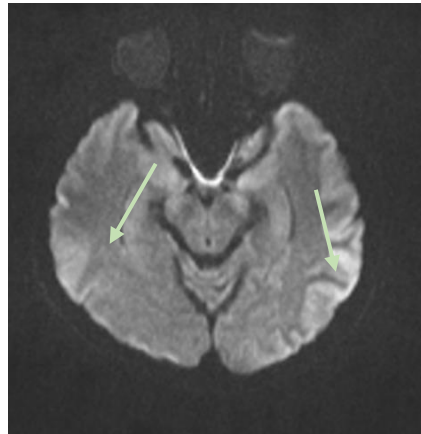
Tomografías cerebral simples: en todos los cortes se observa atrofia frontal.



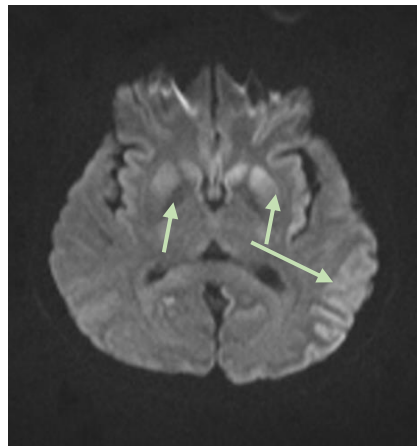
RMN: Imagen hiperintensa en flair occipital izquierda.



RMN: Imágenes hiperintensa en flair núcleo caudado y occipital izquierdo.



RMN: Imagen hiperintensa en Flair occipito-temporal bilateral de predominio izquierdo.



RMN: Imágenes hiperintensitas en Flair en cuerpo estriado bilateral mayor en el lado izquierdo más hiperintensidades en corteza cerebral occipital izquierda.

Anexo 6. Ficha Familiar

INSTITUCIÓN DEL SISTEMA		UNIDAD OPERATIVA	CÓDIGO DE ÁREA IV	EDIFICIO LOCALIZACIÓN	NÚMERO DE FICHA	1 INFORMACIÓN GEO REFERENCIADA									
						UBICACIÓN	ACTIVO								
2 MIEMBROS DE LA FAMILIA POR GRUPOS DE EDAD															
GRUPO DE EDAD	NOMBRE Y APELLIDOS	FECHA DE NACIMIENTO	OCCUPACIÓN	SEXO		ESTADUALIDAD					ENFERMEDADES Y SÍNTOMAS	NÚMERO DE VISTAS CLÍNICAS	NÚMERO DE CONSULTAS OCUPACIONALES		
				M	F	SA	SM	SP	SO	SI				ST	
1-4 AÑOS															
5-9 AÑOS															
10-14 AÑOS															
15-19 AÑOS															
20-24 AÑOS															
25-29 AÑOS															
30-34 AÑOS															
35-39 AÑOS															
40-44 AÑOS															
45-49 AÑOS															
50-54 AÑOS															
55-59 AÑOS															
60-64 AÑOS															
65-69 AÑOS															
70-74 AÑOS															
75-79 AÑOS															
80-84 AÑOS															
85-89 AÑOS															
90-94 AÑOS															
95-99 AÑOS															
TOTALES															
3 MORTALIDAD FAMILIAR		4 RESPONSABLE DEL LLENADO													

BASE MSP / HCU-ARENAS / 1 / 2008 (Pág. 1)
 BASE MSP / HCU-ARENAS / 1 / 2008 (Pág. 2)

FICHA FAMILIAR - ANAMNESIS
 FICHA FAMILIAR - RIESGOS

