

SEMINARIO



7

ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

DR. IVÁN FERNÁNDEZ VEGA MD,PHD

DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA Y ESPECIALIDADES MÉDICO QUIRÚRGICAS

FACULTAD DE MEDICINA

UNIVERSIDAD DE OVIEDO



EJERCICIOS



CASO

EJERCICIOS

NEURODEGENERACIÓN: EJERCICIOS

Completa el esquema de clasificación de las principales proteinopatías y sus correspondientes enfermedades neurodegenerativas.

ACUMULOS INTRACELULARES

INTRANUCLEARES



Huntingtina:

ACUMULOS EXTRACELULARES



PrP:



Beta-Amiloide:

INTRACITOPLASMÁTICOS

TAU-PATÍAS



TAU 3R+4R:

TAU 3R+4R:



TAU 3R:

TAU 3R:



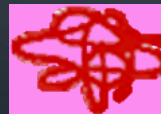
TAU 4R:

TAU R4:

ALFASINUCLEINO-PATÍAS



Alfa-sinucleína:



Alfa-sinucleína:



Alfa-sinucleína:

TDP43-PATÍAS



TDP-43:



TDP-43:

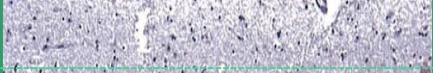
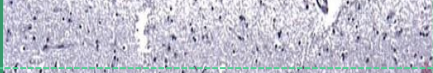
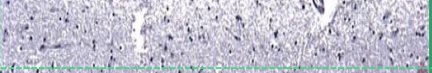
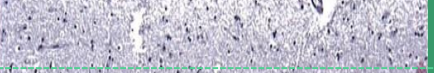
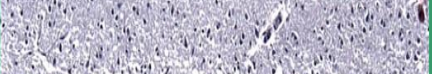
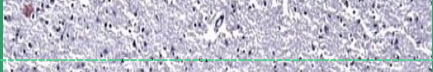
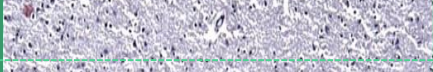
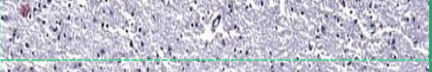
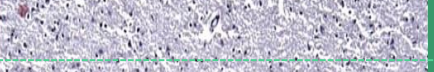
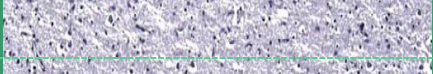
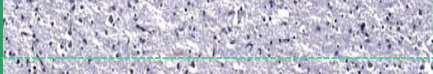
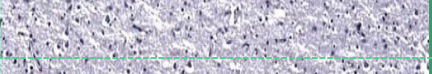
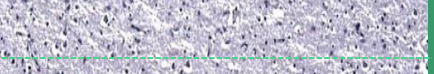
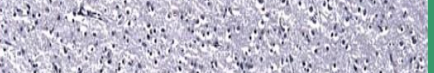
NEURODEGENERACIÓN: EJERCICIOS

Completa el esquema de clasificación de las principales enfermedades de motoneurona.

SINDROME	AFECTACIÓN			
	MOTONEURONAS INFERIORES	MOTONEURONAS SUPERIORES	CORTEZA NO MOTORA	OTRAS ÁREAS
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA				
ATROFIA MUSCULAR PROGRESIVA				
ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA				

NEURODEGENERACIÓN: EJERCICIOS

Completa el esquema de clasificación de los tipos de Degeneración Lobar Fronto-temporal TDP43.

	TIPO A (41%)	TIPO B (34%)	TIPO C (25%)	TIPO D (raras)
I				
II				
III				
IV				
V				
VI				

- NEURITAS LARGAS EN CAPAS ALTAS CORTICALES
- NEURITAS CORTAS E INCLUSIONES INTRACITOPLASMÁTICAS EN CAPAS ALTAS CORTICALES
- INCLUSIONES INTRANUCLEARES
- INCLUSIONES INTRACITOPLASMÁTICAS EN PANCORTICALES

La degeneración lobar frontotemporal es

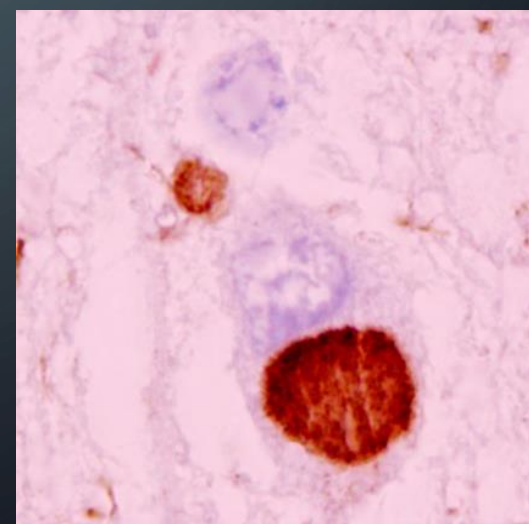
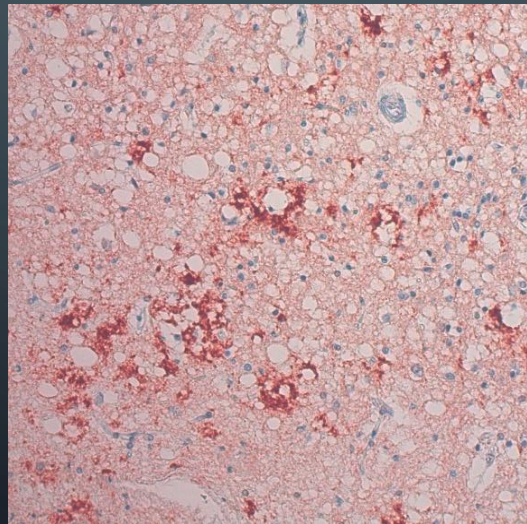
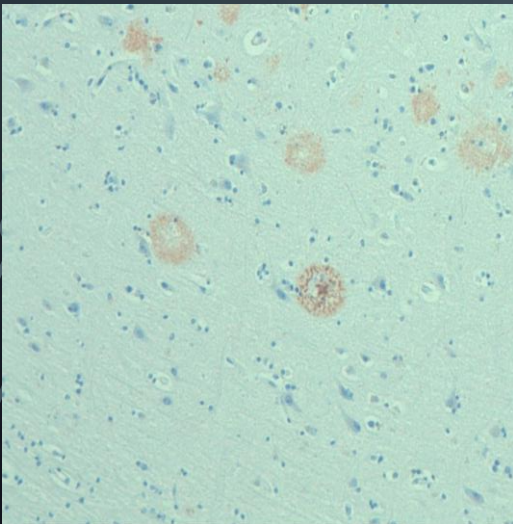
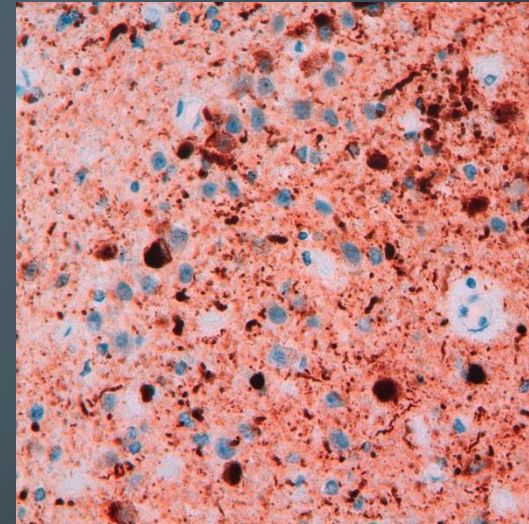
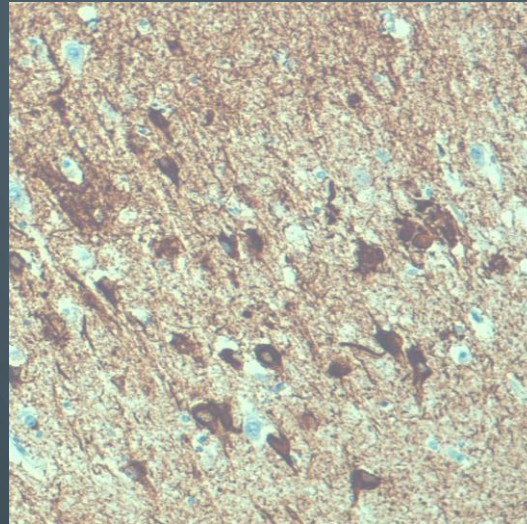
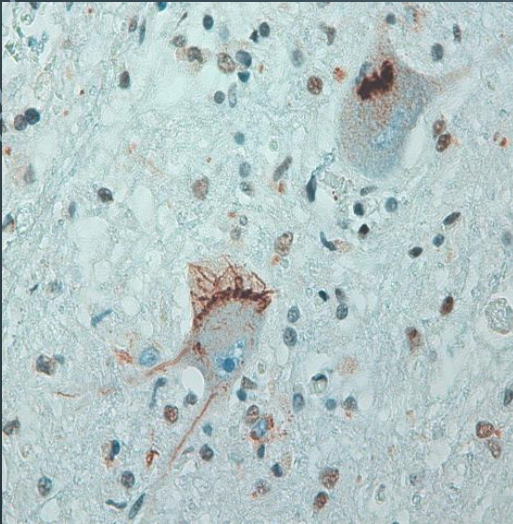
- a) Una enfermedad neurodegenerativa que afecta al cerebelo principalmente**
- b) Una enfermedad compleja que puede estar causada por el acúmulo patológico de diferentes proteinopatías.**
- c) Una enfermedad causada por el depósito de PrPsc**
- d) Una enfermedad muy asociada a infartos y epilepsia**

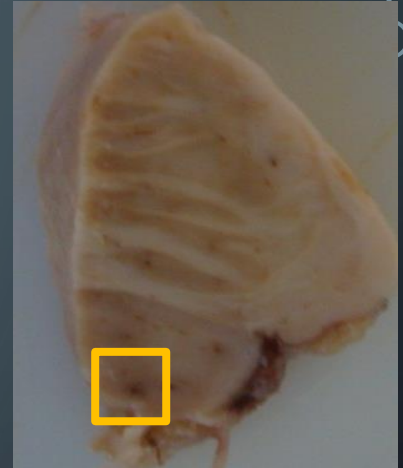
Dentro del grupo de prionopatías...

- a) El insomnio familiar fatal es la más frecuente**
- b) El predominio de láminas beta es típico en la PrPsc**
- c) La degeneración del nervio acústico es muy frecuente**
- d) La esperanza de vida es muy alta**

NEURODEGENERACIÓN: EJERCICIOS

Indica la proteinopatía en cada imagen.





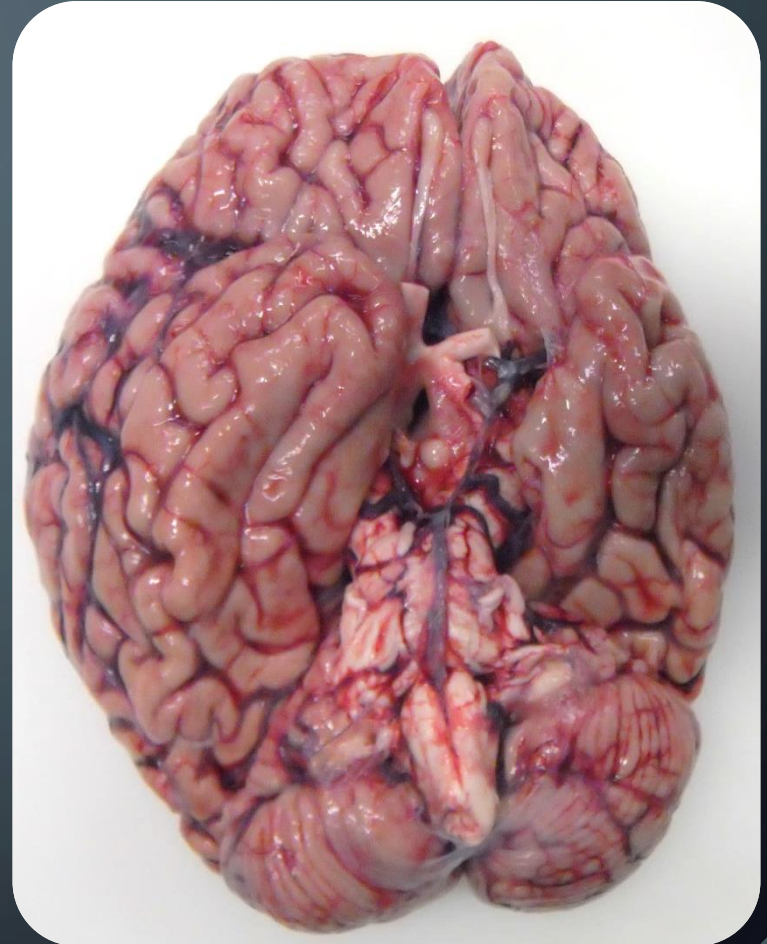
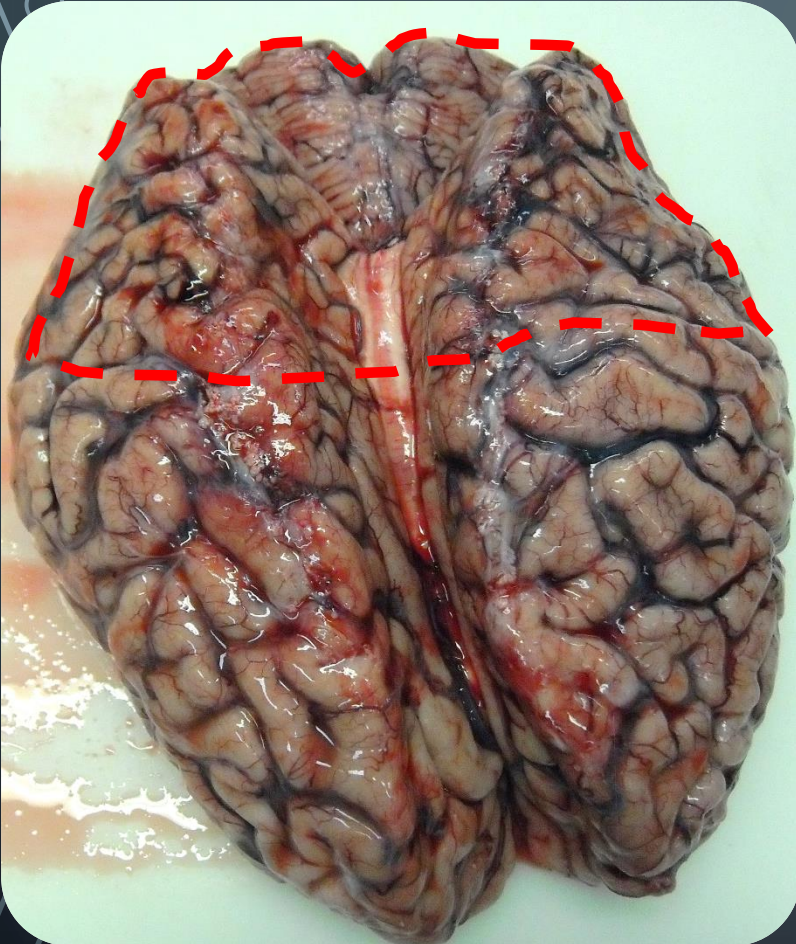
Describe las imagenes.
¿Que enfermedad te sugiere?

CASO

- Paciente de 93 años conocida de consulta en otro Hospital desde septiembre del 2001. Deterioro cognitivo de varios años de evolución, que se inicia con sintomatología focal de atrofia cortical posterior (con agnosia visual) y evoluciona hacia demencia cortical
- En el último ingreso, motivado por dos episodios en su domicilio sugestivos de crisis tónico-clónicas generalizadas, se encuentra consciente, atenta y colaboradora, lenguaje de contenido incoherente, pronunciando frases cortas sintácticamente correctas, trastorno anómico, agnosia visual importante.
- A la exploración, pares craneales normales. Discreta hipertonía en extremidades, que moviliza. Temblor postural, no constante. Movimientos involuntarios muy ocasionales que impresionan de mioclonias.
- TAC craneal sin cambios respecto a los anteriores. EEG sin cambios.
- Se consideran crisis tónico-clónicas generalizadas, tardías, en el contexto de una demencia degenerativa primaria

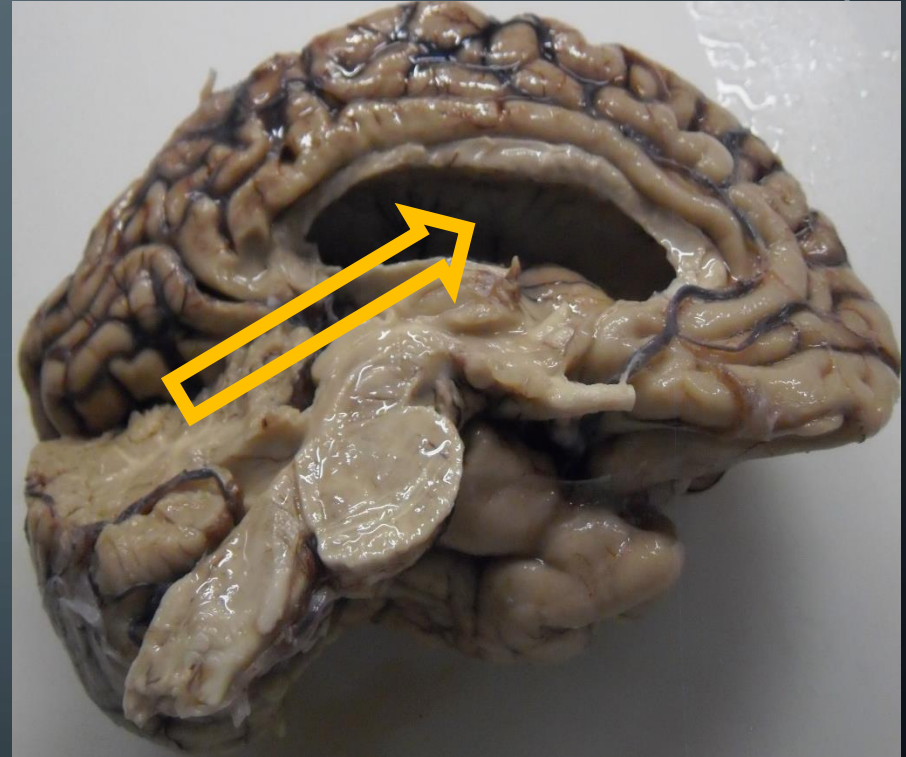
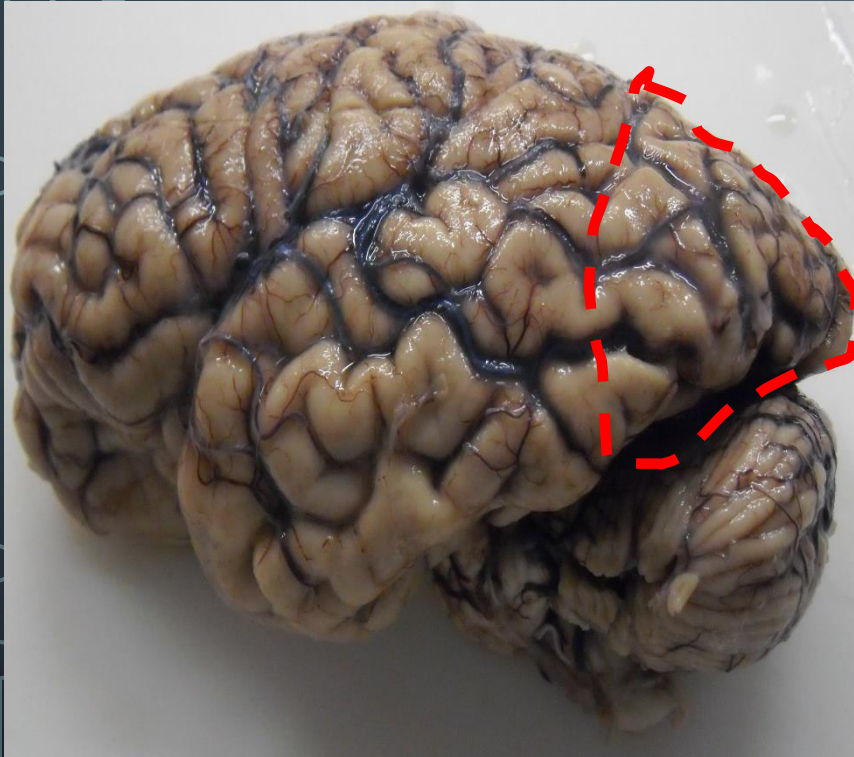
- ¿Crees que una enfermedad neurodegenerativa podría causar focos epileptogénicos? ¿Por qué?
- PISTA: ESTA ES UNA ENFERMEDAD NEURODEGENERATIVA MUY FRECUENTE. LA RAREZA ES SU VARIANTE DE ATROFIA CORTICAL POSTERIOR.

NEURODEGENERACIÓN: CASO



PESO: 950g.

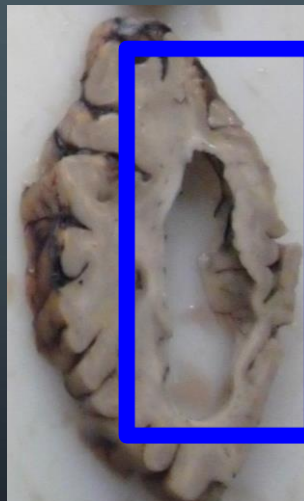
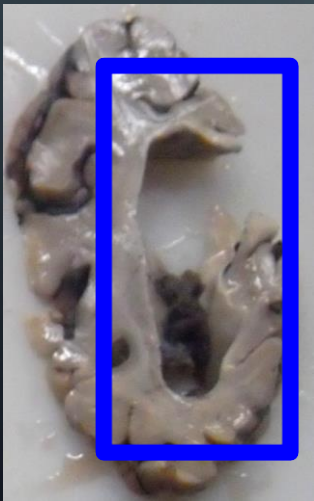
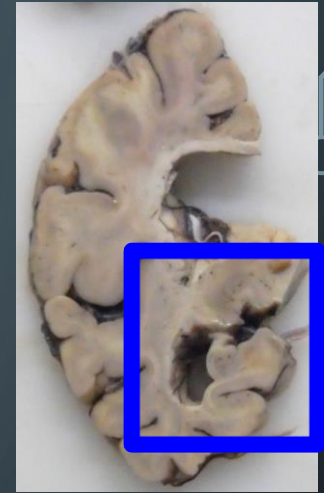
NEURODEGENERACIÓN: CASO



NEURODEGENERACIÓN: CASO



NEURODEGENERACIÓN: CASO

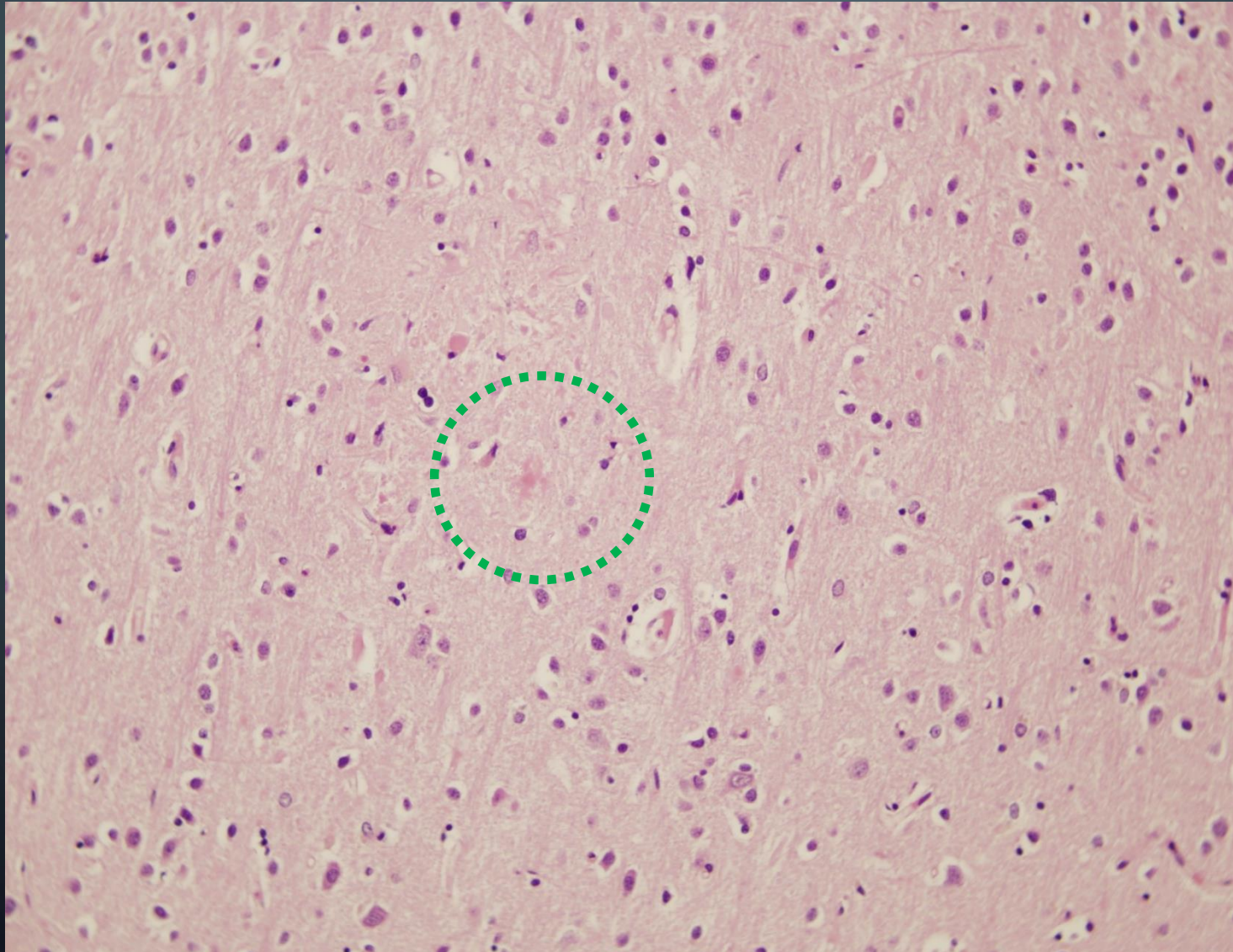


NEURODEGENERACIÓN: CASO

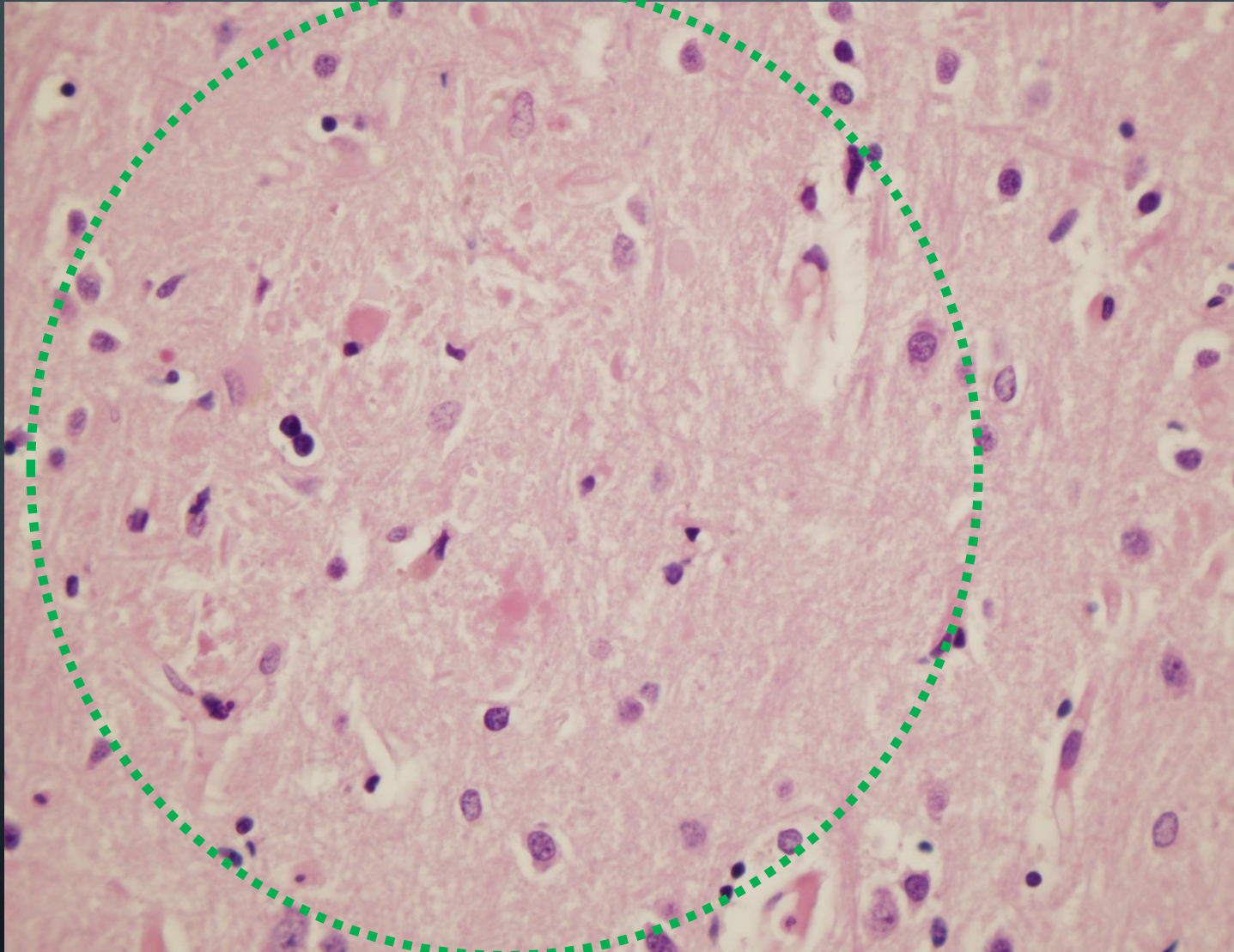


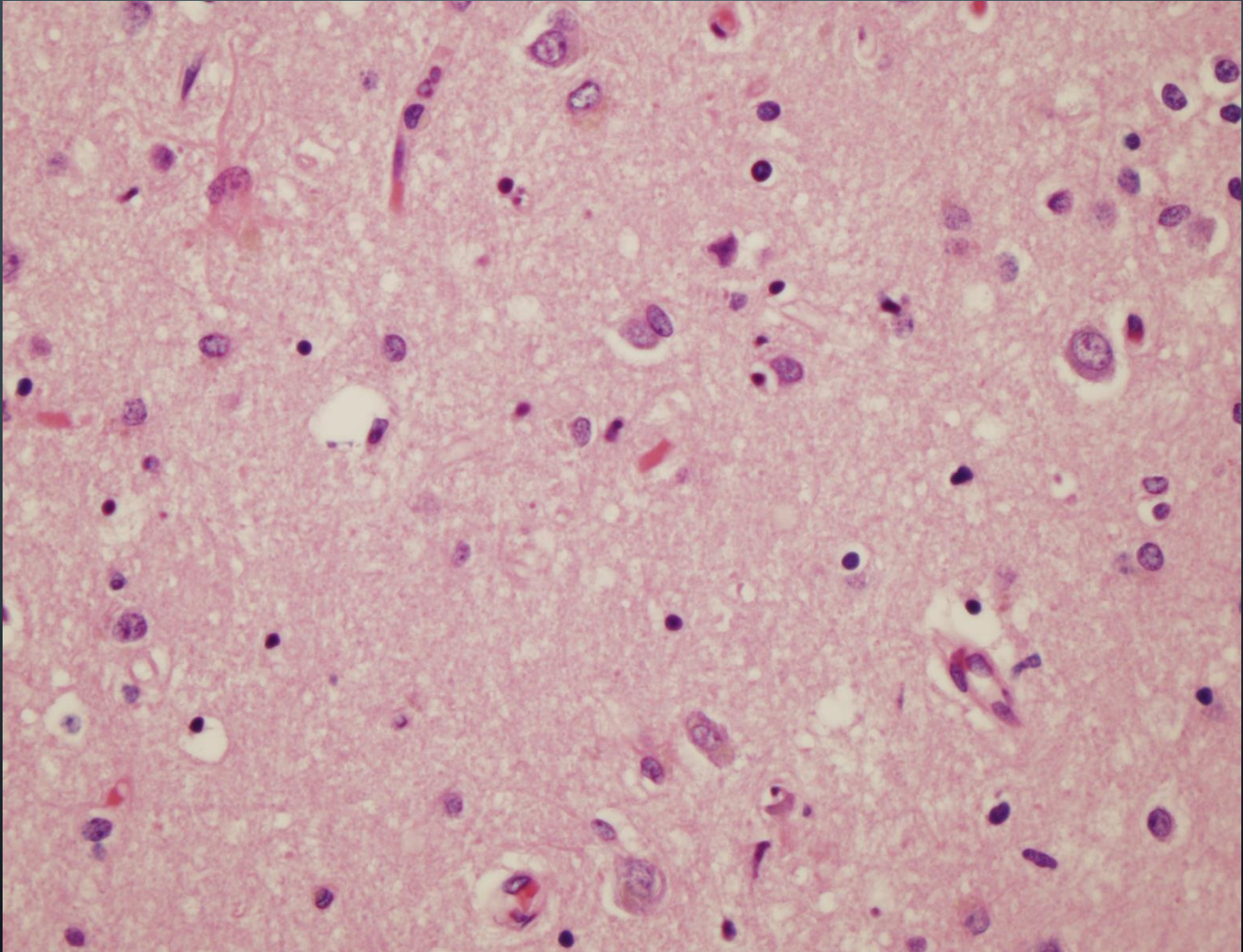
¿HALLAZGOS MACROSCÓPICOS?

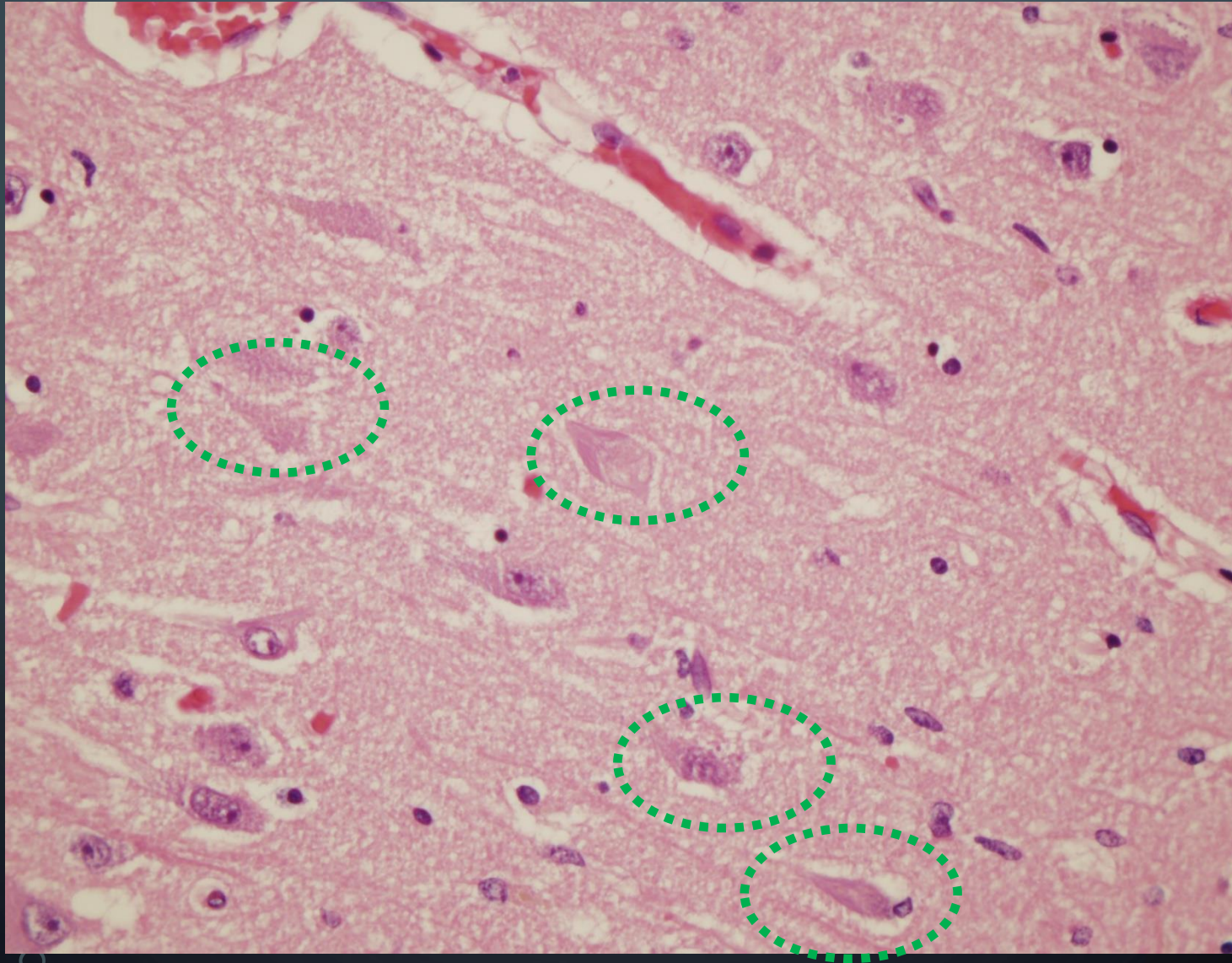
Describe aquellos hallazgos que macroscópicamente te hayan podido sugerir
Una enfermedad neurodegenerativa.



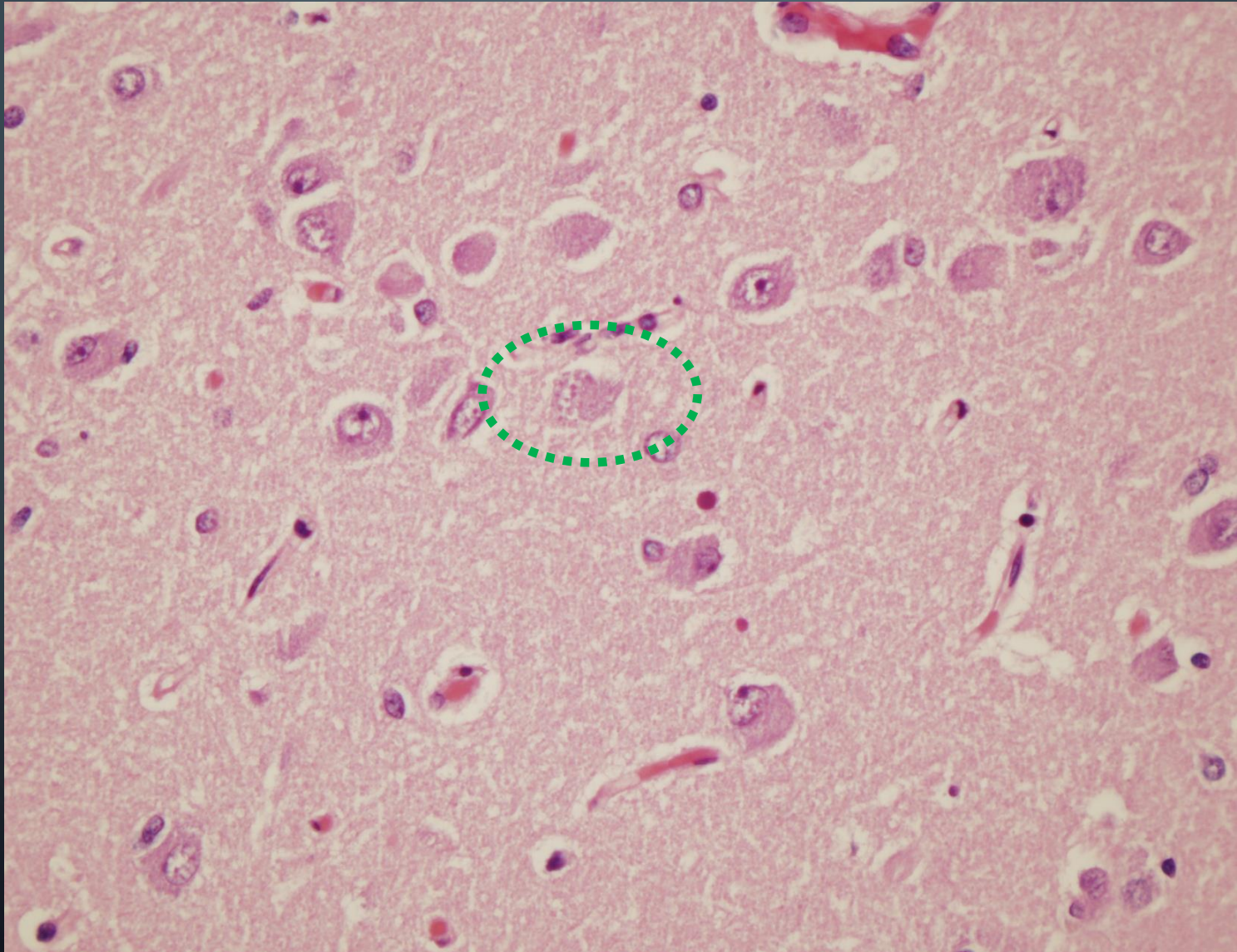
NEURODEGENERACIÓN: CASO

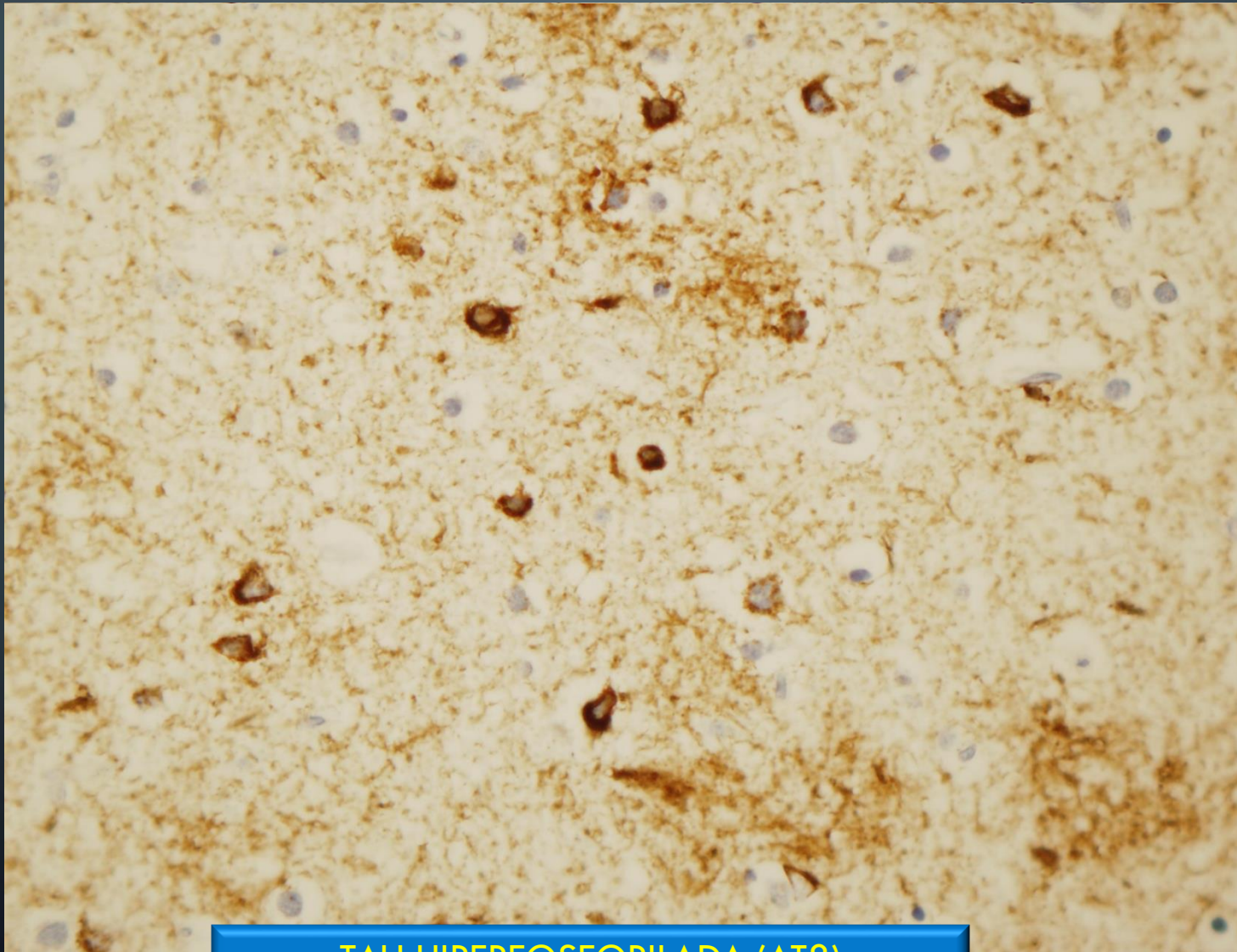






NEURODEGENERACIÓN: CASO



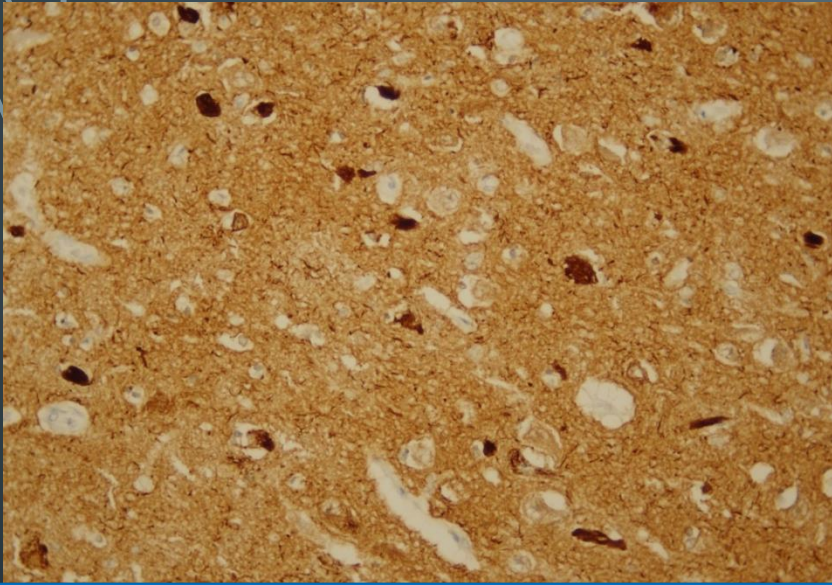


TAU HIPERFOSFORILADA (AT8)



TAU HIPERFOSFORILADA (AT8)

NEURODEGENERACIÓN: CASO

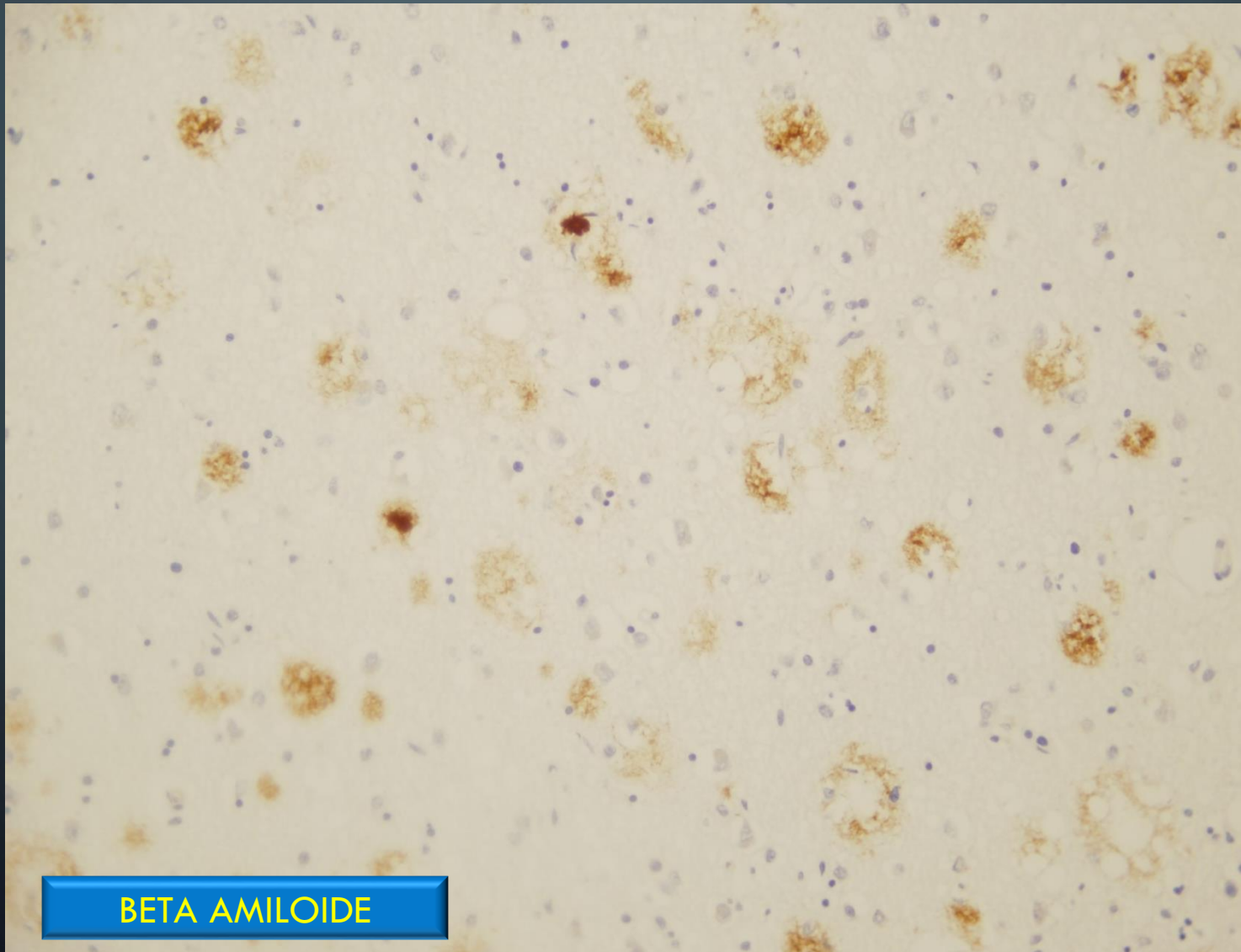


TAU 3R



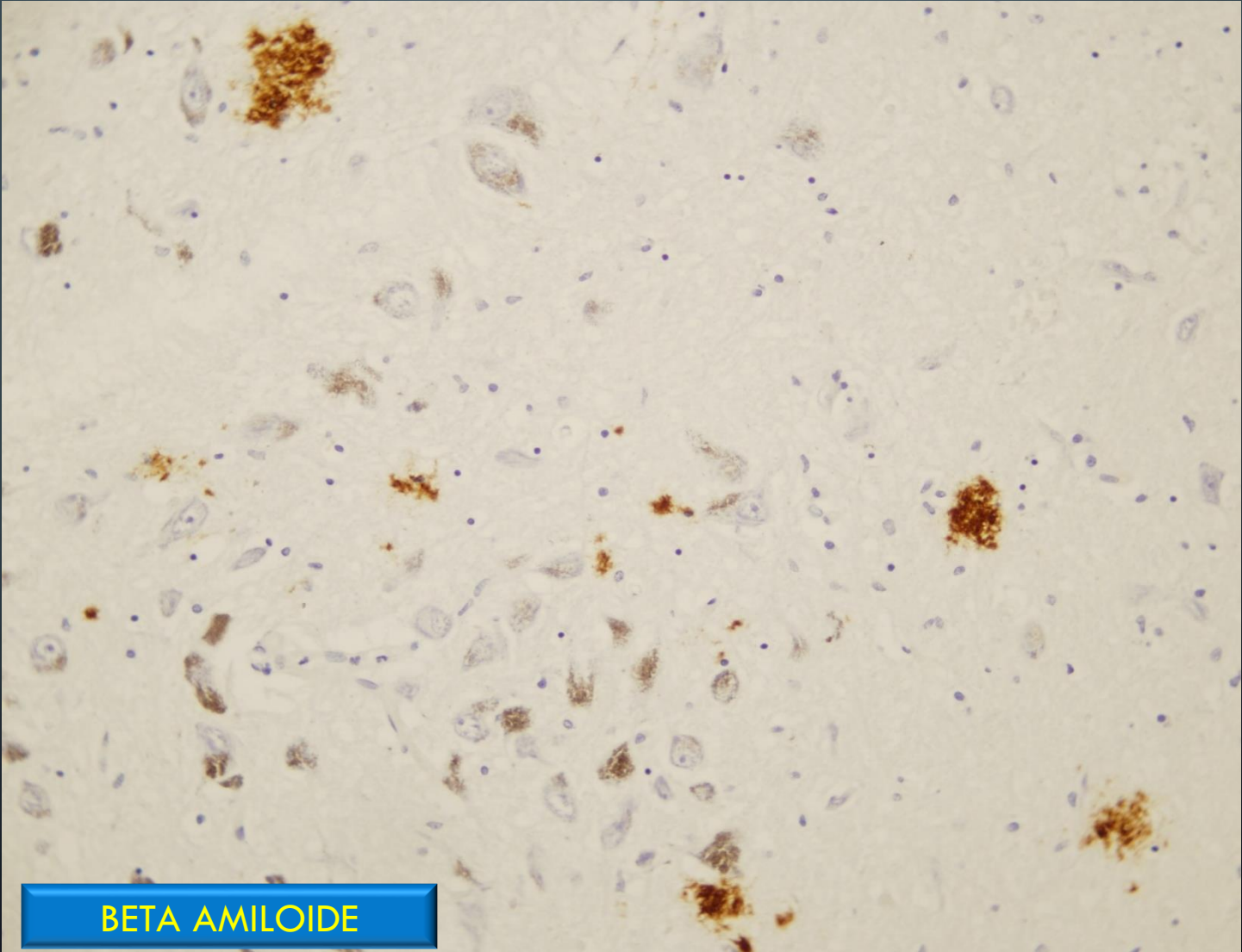
TAU 4R

NEURODEGENERACIÓN: CASO

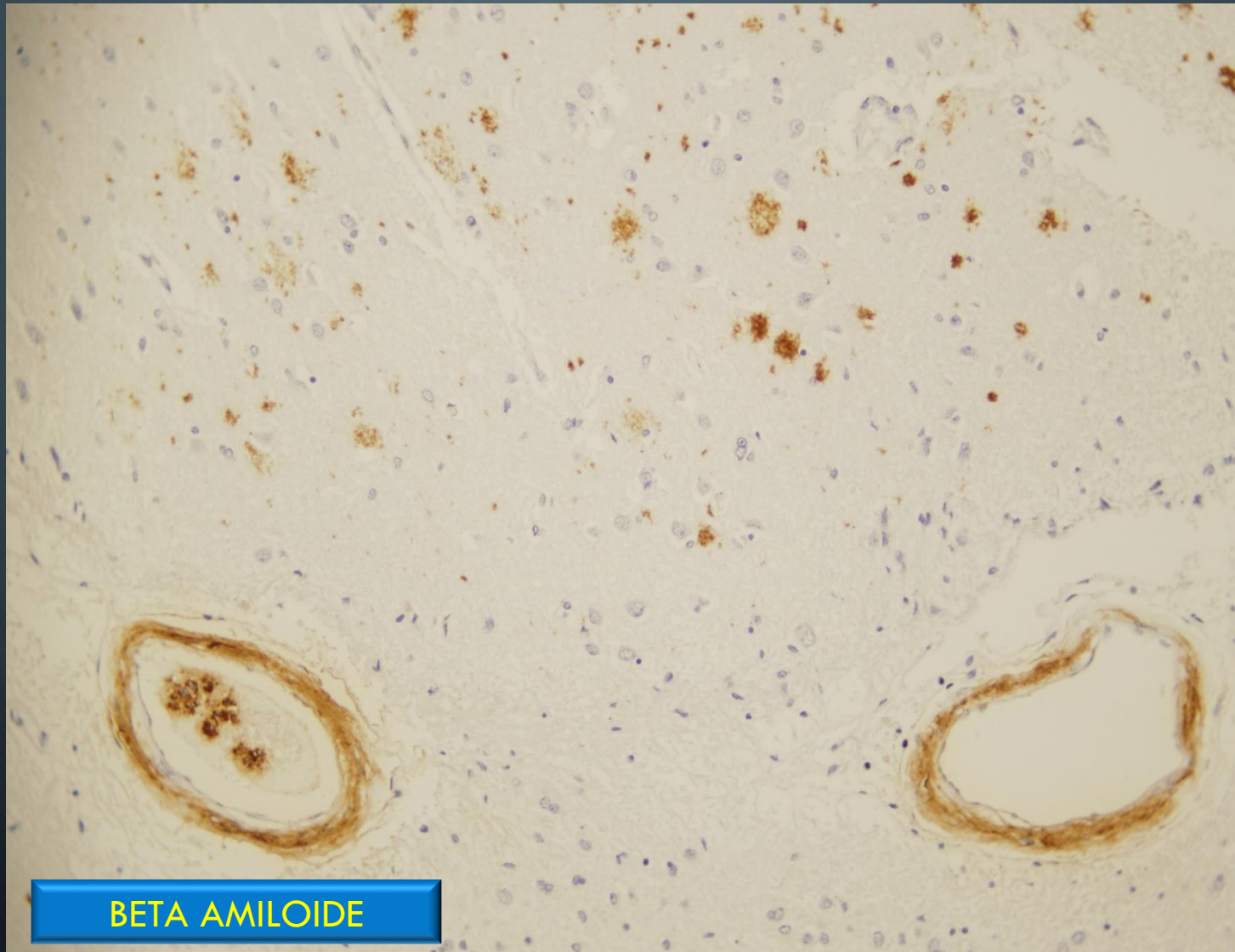


BETA AMILOIDE

NEURODEGENERACIÓN: CASO

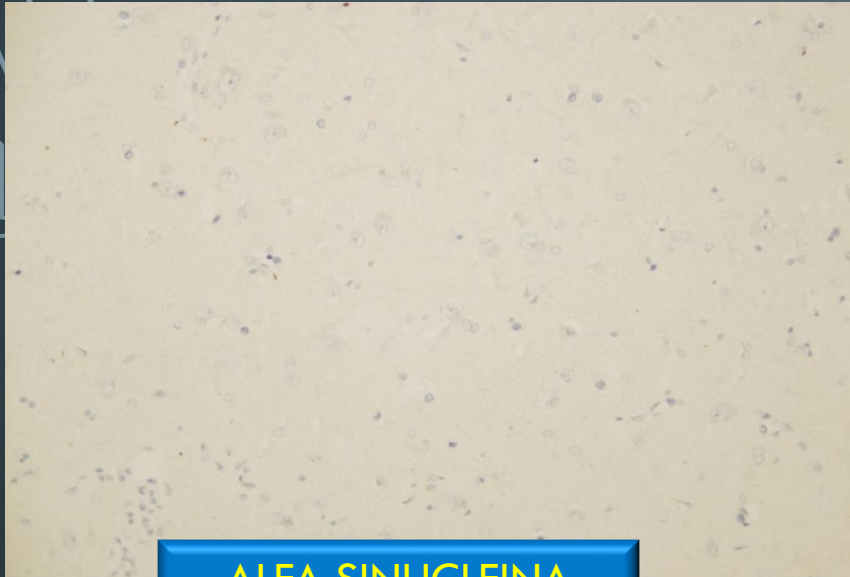


BETA AMILOIDE

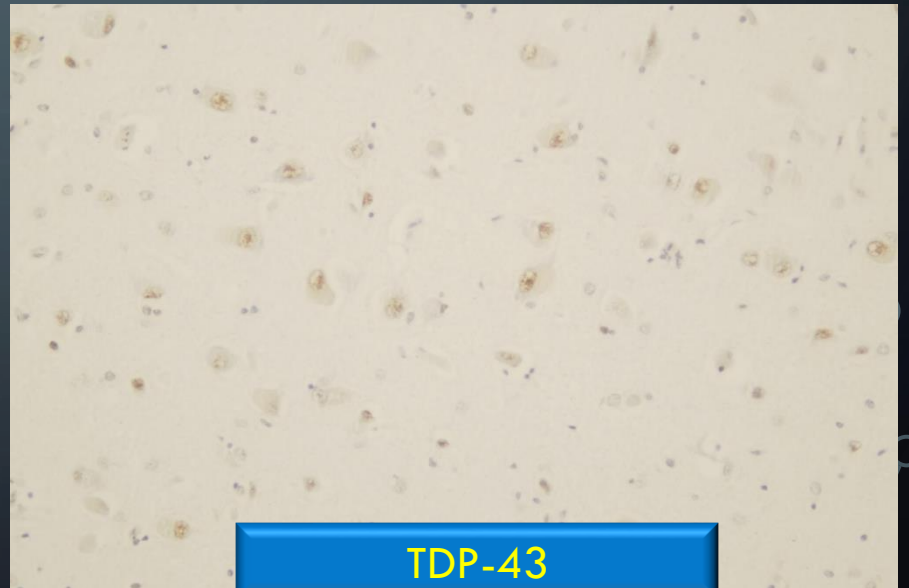


BETA AMILOIDE

NEURODEGENERACIÓN: CASO



ALFA SINUCLEINA



TDP-43

¿HALLAZGOS MICROSCÓPICOS?

Describe aquellos hallazgos que microscópicamente te hayan podido sugerir una enfermedad neurodegenerativa.

Establece un diagnóstico o bien haz un diagnóstico diferencial con las posibles entidades a descartar.

