

# NEUROLOGÍA

## DISTROFIA NEUROAXONAL PRIMARIA EN UN GATO

M. Blanchart<sup>1</sup>, D. Sánchez<sup>1</sup>, J. Mascort<sup>1</sup>, M. Marquez<sup>2</sup>, M. Pumarola<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital Ars Veterinaria <sup>2</sup> Banc de Teixits Animal de Catalunya (BTAC)  
<sup>3</sup> Departament Medicina i Cirurgia Animals, Universitat Autònoma Barcelona

### Caso clínico

#### Introducción

Se refiere al servicio de neurología de nuestro hospital un gato siamés, macho no castrado, de 18 meses de edad con un cuadro progresivo crónico de ataxia, hipermetría y temblores de intención desde los 5 meses de edad. El gato fue encontrado en una zona montañosa, con una edad estimada de 4 meses. Vacunado de trivalente felina (panleucopenia felina, calicivirus, herpesvirus tipo 1). En el examen físico no se detecta ninguna anomalía. Se realiza analítica sanguínea, hemograma, creatinina y proteinograma, los resultados son normales. También se efectúa un test ELISA SNAP FIV/ FeLV ® para descartar leucemia e inmunodeficiencia felina, con resultado negativo. El examen neurológico sugiere una localización cerebelar de la lesión, así que se procede a hacer un análisis del líquido cefalorraquídeo. Se observan 3 células por microlitro y Pandy negativo. Serología de *Toxoplasma gondii* y título de anticuerpos para coronavirus felino (peritonitis infecciosa) en suero y líquido cefalorraquídeo negativos. El gato es sometido a una resonancia magnética que también resulta ser normal. En base a la progresión de los signos clínicos los propietarios deciden eutanasiar a su gato. En el encéfalo e hígado del animal son sometidos a examen histopatológico. Ambos órganos no presentan lesiones aparentes macroscópicamente. A destacar a nivel microscópico, en

el encéfalo se observa acumulación de material eosinófilo adjunto al cuerpo de algunas neuronas o formando esferoides en el neuropilo. Hay abundantes somas neuronales degenerados con afectación principalmente en cerebelo, donde hay pérdida masiva de células de Purkinje y granulares. Reacción glial hipertrófica y discreta espongirosis de la sustancia blanca. Las áreas más afectadas son los núcleos Gracilis, Cuneatus, Cuneatus accesorio, Vestibulares, Oliva, Rojo e Interpeduncular y en los Colículos. Estos esferoides resultan variablemente positivos a las tinciones de Klüver-Barrera (detección de mielina) y a PAS (Periodic Acid-Schiff, detección de mucopolisacáridos). Su estudio inmunohistoquímico muestra un marcaje positivo frente a ubiquitina y neurofilamentos de 200 KDa, un débil marcaje para tau y HSP 25 e inmunonegatividad hacia GFAP, S-100 y HSP 70. Con estos resultados se confirma el origen neuronal de estas formaciones y se evidencia la afectación inicial del citoesqueleto axonal. El diagnóstico es de distrofia neuroaxonal primaria.

#### Discusión

La distrofia neuroaxonal es un trastorno neurológico degenerativo caracterizado histológicamente por una tumefacción de los segmentos terminales de los axones (esferoides) en el sistema nervioso central y periférico. También recibe esa denominación la condición secundaria a

la acumulación de productos metabólicos que se produce en enfermedades de almacenamiento. Los axones en el cerebelo y sus comunicaciones están afectados. Este trastorno se ha asociado con algunas enfermedades del sistema nervioso central en humanos y animales, incluyendo la distrofia neuroaxonal infantil y juvenil en humanos, y numerosas enfermedades hereditarias en ovejas, caballos, perros y gatos. Actualmente existen muy pocos casos felinos descritos en la bibliografía sobre distrofia neuroaxonal primaria. La enfermedad se transmite genéticamente en gatos y se sospecha de un modelo autosómico recesivo. Las razas descritas son siamesa y doméstico de pelo corto. El inicio del cuadro clínico cerebelar es variable: en las primeras 2-6 semanas de vida (Rodríguez F. et al (1996), Woodard J.C. et al (1974)) o más tarde, en los 4-9 meses de vida (Resibois A. et al (2004), Carmichael K.P. et al (1993)). La evolución es progresiva y no existe tratamiento. El diagnóstico es histopatológico y en el diagnóstico diferencial de distrofia neuroaxonal felina debe incluirse la ataxia causada por infección congénita o post natal con el virus de la panleucopenia felina, enfermedades de almacenamiento y abiotrofia cortical cerebelar.

*Bibliografía en Libro de Ponencias y Comunicaciones 42 Congreso Nacional AVEPA*