

XXIV Reunión Anual de la Sociedad Extremeña de Neurología. Comunicaciones

Estudio descriptivo de una serie de casos con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica.

López-Gata L, Morales-Bacas E, Bermejo-Casado I, Garcés-Pellejero M, García-Gorostiaga I, Martínez-Acevedo M, Duque-Holguera M, Falcón-García A, Portilla-Cuenca JC, Casado-Naranjo I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario. Cáceres

OBJETIVOS.

La ECJ es una encefalopatía espongiforme transmisible caracterizada por un deterioro progresivo de las funciones cognitivas. Su incidencia mundial es 1 caso por millón de habitantes/año. El diagnóstico se realiza mediante manifestaciones clínicas, radiológicas, electroencefalografía y la presencia de proteína 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo (LCR), siendo su confirmación mediante biopsia. Nuestro objetivo es describir las características clínicas, analíticas y radiológicas de pacientes diagnosticados de ECJ y realizar un diagnóstico diferencial con las patologías alternativas más frecuentes.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Estudio retrospectivo de casos diagnosticados de prionopatía entre 2017 y 2021 y revisión de las solicitudes de 14-3-3 con resultado negativo.

RESULTADOS.

Muestra de 24 pacientes, 5 fueron ECJ probable. Síntoma inicial: 1 afasia, 2 deterioro cognitivo rápidamente progresivo, 2 ataxia cerebelosa. Todos presentaron proteína 14-3-3 positiva en LCR. La resonancia magnética cerebral mostró características típicas en 4. El tiempo medio hasta el diagnóstico fue 6 meses. Los 19 pacientes restantes fueron diagnosticados de: 1 parkinsonismo plus, 2 hidrocefalia normotensiva, 1 parálisis supranuclear progresiva, 2 encefalitis autoinmune (anti-NMDA y anti-AMPA), 1 meningitis por *Staphylococcus Haemolyticus*, 1 encefalopatía farmacológica, 1 enfermedad de Alzheimer, 3 deterioro cognitivo mixto, 1 deterioro cognitivo vascular, 1 deterioro cognitivo-conductual reversible, 1 trastorno psicótico y 4 sin diagnóstico.

CONCLUSIONES.

La ECJ requiere un alto grado de sospecha debido a su amplia variedad de características clínicas. Los fenotipos clínicos más frecuentes fueron deterioro cognitivo rápidamente progresivo y ataxia cerebelosa. De los diagnósticos alternativos, 3 de 19 eran causas tratables, siendo relevante para mejorar su manejo y pronóstico.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob familiar: a propósito de un caso.

Valverde-Mata N, Rebollo-Lavado B, Macías-Sedas P, Parejo-Olivera A, Gómez-Baquero MJ, Ramírez-Moreno JM, Querol-Pascual MR.

Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario. Badajoz

OBJETIVOS.

Las enfermedades priónicas son un grupo de trastornos neurodegenerativos rápidamente progresivos de los cuales la ECJ (enfermedad de Creutzfeldt-Jakob) es la más frecuente, con una prevalencia aproximada de 1,5/1.000.000 habitantes y año. La forma familiar, de herencia autosómica dominante, representa el 10% de los casos globales y asciende al 30% en algunos países. Su etiopatogenia es la alteración del plegamiento de la proteína priónica PrP, codificada por el gen PRNP. Se han estudiado distintas mutaciones, siendo la más frecuente la E200K.

Nuestros objetivos son:

- Poner de manifiesto la importancia de la sospecha clínica en pacientes sin diagnóstico familiar previo de enfermedad priónica.
- Destacar la distribución geográfica de la mutación más frecuentemente asociada.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Descripción de un caso clínico.

RESULTADOS.

Mujer de 56 años, de origen chileno, consulta por cuadro progresivo de alteración del lenguaje, cambios en tono de voz, diplopía fluctuante e inestabilidad de la marcha. Presenta dificultad para el seguimiento ocular, distonía laríngea, ataxia apendicular y axial que impiden la sedestación, así como movimientos atetósicos en miembros superiores. Las pruebas de neuroimagen y estudio neurofisiológico muestran hallazgos compatibles con enfermedad priónica, confirmada tras estudio genético. Durante el ingreso sufre un deterioro neurológico progresivo de rápida evolución asociado a insuficiencia respiratoria que provoca el fallecimiento de la paciente.

CONCLUSIONES.

El estudio genético es útil para la correcta identificación de los fenotipos patológicos. Tras el hallazgo de una mutación, hay que estudiar a progenitores y otros familiares, para valorar la presencia de la misma variante y establecer un posible patrón hereditario.

Ictus isquémico asociado a web carotídeo bilateral. A propósito de un caso.

Garcés-Pellejero M, López-Gata L, Morales-Bacas E, Bermejo-Casado I, Martínez-Acevedo M, Duque-Holguera M, García-Gorostiaga I, Falcón-García A, Romero-Cantero V, Portilla-Cuenca JC, Casado-Naranjo I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario. Cáceres

OBJETIVOS.

El web carotídeo es una displasia fibromuscular que aparece como una proyección intimal en el bulbo de la arteria carótida interna (ACI). Es una causa común de ictus isquémico entre pacientes jóvenes, especialmente mujeres. Se encontró en el 15-20% de los ictus criptogénicos. Hasta un 58% de estos pacientes presentan web carotídeo bilateral. Su fisiopatología parece explicarse por la alteración del flujo sanguíneo distal al web, promoviendo la agregación plaquetaria y el tromboembolismo.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Presentamos un caso clínico de un varón de 47 años hipertenso, dislipémico, fumador y con arteriopatía periférica tratada mediante angioplastia con stent que ingresa por trastorno del lenguaje de instauración aguda.

RESULTADOS.

Solicitamos estudio de neuroimagen compatible con infarto isquémico agudo cortical parietal izquierdo. Se solicitó angiografía por tomografía computarizada (TC) mostrando una imagen lineal en la pared posteromedial de ACI derecha inmediatamente distal a la bifurcación, así como en pared posterior de ACI izquierda sugestivas de web carotídeo bilateral. Resto de estudio etiológico realizado sin hallazgos relevantes. Se trató mediante angioplastia con stent carotídeo izquierdo y se mantuvo doble antiagregado con Clopidogrel y Aspirina.

CONCLUSIONES.

El web carotídeo bilateral supone una causa infraestimada de ictus. Se puede utilizar angiografía por resonancia magnética y por TC para el diagnóstico, siendo el gold standard la arteriografía. El manejo óptimo es incierto, siendo necesaria mayor investigación que aporte evidencia clara sobre la actitud terapéutica y estrategia de prevención secundaria. Los principales tratamientos incluyen la anticoagulación, antiagregación, endarterectomía o angioplastia con stent, siendo esta última la que parece demostrar mayor eficacia y seguridad.

Síndrome pseudoperiférico. Correlación clínico-radiológica. Descripción de dos casos.

Oriol-Puech M^a, Cueli-Rincón B^b, Vacas-Blázquez PJ^d, San José-Pizarro S^c, Romaskevych-Kryvulya O^b, Moreno-Pulido S^b, Romero-Cantero V^b, Zurdo-Hernández M^b, Di Leone M^b, Bejarano-Parra M^b, González-Soltero E^b, Castellanos-Pinedo F^b

- a. Unidad de Medicina Familiar y Comunitaria. Plasencia.
- b. Sección de Neurología. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.
- c. Servicio de Urgencias. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.
- d. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS.

El Ictus es una urgencia cuya identificación y tratamiento adecuado precoz mejora el pronóstico y la carga socioeconómica asociadas. Puede presentarse con semiología ambigua. Presentamos dos pacientes con clínica ictal isquémica poco habitual.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Paciente A: varón de 50 años, antecedentes de meningitis en la infancia, enfermedad de Hodgkin predominio linfocítico, estadio A1, sin datos de recidiva desde 2013. Presentó paresia distal brusca en MS derecho (MSD) de predominio en los extensores de los dedos, hiperreflexia de dicha extremidad. Paciente B: varón de 89 años, antecedentes de Diabetes Mellitus tipo 2, Hiperlipidemia (HPL), Hipertensión (HTA) e Hiperplasia benigna de próstata. Presentó rápida paresia de la mano izquierda, destacando en la extensión de los dedos de dicha mano.

RESULTADOS.

Paciente A: Mínimas hipodensidades subcorticales parietales derechas en la TC craneal, con IRM (Imagen de Resonancia Magnética) cerebral como isquémicas subagudas. Angio-TC con obstrucción completa de la carótida interna desde su inicio hasta el sifón carotideo intracraneal y de la arteria vertebral derecha. IRM cervical sin hallazgos relevantes. Planteamiento inicial de nivel medular C7-T1 derecho. Paciente B: Enfermedad de pequeño vaso bihemisférica en la TC craneal; en la IRM cerebral posterior, lesión focal de hemisferio cerebeloso derecho isquémica crónica, y a nivel parietal derecho foco isquémico agudo-subagudo. Orientación inicial de neuropatía radial o cordón posterior del plexo braquial.

CONCLUSIONES.

Un evento ictal con presentación pseudoperiférica puede demorar el diagnóstico del mismo. Su correlación clínica y anatómica no está suficientemente establecida, siendo clave el diagnóstico de imagen en su fase aguda.

Un protagonista inesperado tras la aplicación de Toxina Botulínica en una paciente con migraña crónica e infección reciente por SARS-COV2 ¿Será lo que parece?

Macías-Sedas P^a, González-Plata A^b, Valverde-Mata N^a, Parejo-Olivera A^a, Rebollo-Lavado B^a

a Hospital Universitario de Badajoz

b Hospital Quirón Salud Clideba. Badajoz.

OBJETIVOS.

- Evidenciar la dificultad mediante un caso clínico del manejo diagnóstico/terapéutico de la cefalea crónica.
- Valorar la plausibilidad etiológica entre toxina botulínica e infección por SARS-COV2 y la afectación meníngea por VVZ (Virus Varicela-Zoster).

MATERIAL Y MÉTODOS. Presentación de caso clínico de infección por VVZ simultánea a nivel cutáneo y meníngeo, con revisión reciente de literatura.

RESULTADOS. Se trata de una paciente de 49 años en seguimiento por migraña crónica con infección reciente por SARS-COV2, a quien se propone tras varios meses de mal control sintomático (a pesar de varios preventivos previos) la administración de Toxina Botulínica. Tras dos semanas de esta, consulta de nuevo por dolor occipital irradiado a vértex junto con lesiones cutáneas papulosas en zona medio-lateral occipital con la presencia de adenopatías locorregionales. Se decide ingreso para completar estudio, siendo valorada por Dermatología con realización de frotis de las lesiones obteniéndose PCR para VVZ positivo. Tras persistencia de la sintomatología se realizó resonancia cerebral sin hallazgos de interés. Se completa estudio con punción lumbar diagnóstica obteniendo valores de 112 mg/dl de proteínas, 119 células (95% mononucleares), y PCR positiva para VVZ. Durante el ingreso, la paciente presentó pérdida auditiva súbita de tipo neurosensorial en probable relación a la infección vírica.

CONCLUSIÓN. La reactivación del VVZ con afectación del sistema nervioso central supone un reto diagnóstico, más aún en pacientes con cefaleas cronificadas. Debemos sospecharlo ante la aparición de lesiones cutáneas, hipoacusias o falta de respuesta a tratamiento médico, además de los signos clásicos meníngeos.