

III REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD EXTREMEÑA DE NEUROLOGÍA

Plasencia, 10 y 11 de noviembre de 2000

COMUNICACIONES LIBRES

Moderador: I. Casado-Naranjo

Incapacidad para estornudar secundaria a infarto bulbar lateral

Querol-Pascual MR, Aguirre-Sánchez JJ, Gahete-Jiménez C, Velicia-Mata MR

Sección de Neurología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. La incapacidad para estornudar se describió inicialmente en pacientes psiquiátricos, la mayoría diagnosticados de depresión o esquizofrenia. Es infrecuente que lesiones medulares laterales produzcan esta imposibilidad para estornudar a pesar de mantener intactos tanto la vía sensitiva aferente como la motilidad voluntaria eferente. **Caso clínico.** Varón de 65 años que ingresó por un episodio de instauración brusca, de cefalea occipital intensa, vértigo, inestabilidad con caídas frecuentes, náuseas, vómitos e hipo persistente. En la exploración neurológica destacaban un nistagmo horizontal rotatorio, marcha inestable, desplazamiento derecho en la maniobra de Barany y dismetría derecha. Se realizó una RM cerebral observándose en imágenes potenciadas en densidad protónica y T₂ una hipersignal en la región bulbar derecha sugestiva de lesión isquémica. El paciente tuvo una buena evolución aunque consultó a los seis meses por una imposibilidad para estornudar a pesar de sentir necesidad de hacerlo tras estímulos irriativos en la mucosa nasal, y que persiste tras dos años de seguimiento. **Conclusiones.** Los síntomas de nuestro paciente sugieren que existe una lesión de la vía eferente del reflejo del estornudo, con conservación de la vía aferente. La revisión de otros casos, junto con el que nosotros aportamos, sugiere que el centro reflejo del estornudo en el hombre podría estar localizado a nivel bulbo-medular lateral.

Neuroacantocitosis. A propósito de un caso

García-Castañón I, Casado I, Gómez-Gutiérrez M, Ramírez JM

Sección de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción. La neuroacantocitosis es una enfermedad neurodegenerativa con afectación de los ganglios basales y presencia de acantocitos y equinocitos en la sangre periférica. Aunque existen casos esporádicos, la mayoría son de origen familiar con herencia autosómica dominante, recesiva o ligada al cromosoma X. Presentamos un caso y revisamos el diagnóstico diferencial. **Caso clínico.** Mujer de 26 años, hija de padres que son primos en primer grado; consultó por cuadro de un año de evolución de movimientos generalizados de predominio facial y deterioro de funciones superiores. En la exploración se observaron discinesias bucolin-

guals prominentes, disartria y disfonía severas, movimientos coreicos generalizados, distonía de la marcha, moria y conducta infantilizada. Se realizó Resonancia Magnética Craneal que mostró lesiones hiperintensas bilaterales en los ganglios de la base. El estudio analítico fue normal salvo elevación de la CK sérica y presencia de abundantes acantocitos en dos frotis consecutivos de sangre periférica, lo que permitió llegar al diagnóstico de Neuroacantocitosis. **Conclusión.** En cualquier adulto joven o adolescente con trastorno del movimiento debe realizarse un estudio completo que incluya frotis de sangre periférica para descartar neuroacantocitosis.

Las aberraciones cromosómicas y epilepsia

Parrilla JL, Querol R, Vaquerizo J

Sección de Neurología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

El objetivo de la presentación es recordar las cromosomopatías que se relacionan más directamente con la epilepsia. Se revisan las características clínicas fundamentales de las distintas cromosomopatías implicadas (síndrome de Down, síndrome del cromosoma X frágil, síndrome de Angelman, síndrome de Wolf-Hirschhorn, síndrome de Miller-Dieker, cromosoma 20-ring. Se analizan las peculiaridades de las crisis epilépticas de cada uno y sus posibilidades terapéuticas. Se insiste en la conveniencia de recordar este grupo etiológico de epilepsia.

Amiloidosis primaria: presentación de un caso clínico con afectación exclusiva de nervio periférico

Gómez-Gutiérrez, I. Casado, I. García-Castañón, J.M. Ramírez, L. Ferrando^a

Sección de Neurología. ^a Sección de Anatomía Patológica. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Caso clínico. Varón de 70 años que consulta por cuadro de 6-7 meses de evolución de polineuropatía sensitivomotora con importante afectación clínica. El estudio realizado es concluyente con amiloidosis primaria, con afectación exclusiva del nervio periférico. Se aporta biopsia, revisión anatomopatológica del tema así como clínica y últimos avances en el tratamiento.

Hematomas subdurales crónicos. Revisión de 202 pacientes

Fernández-Portales I, Cabezudo JM, Rodríguez JA Yagüe LM, Lorenzana LM, Porras LF, Gómez L, Ugarriza LF, Giménez-Pando J

Servicio de Neurocirugía. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Objetivos. Estudiar los factores pronósticos, evolución, incidencia de crisis epilépticas y papel de la profilaxis anticonvulsionante. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo de 202 pacientes consecutivos, intervenidos en nuestro servicio, entre 1988 y 1997, 158 varones (78%) y 44 mujeres (22%). Edad media de 69,7 años (intervalo de 14-93 años). La técnica quirúrgica consistió en trépano o *drill* y drenaje a bolsa por gravedad. **Resultados.** El 93% presentaron buena evolución, importante incapacidad el 3,2% y fallecieron por causas relacionadas el 3,8% de los pacientes. El índice de reintervenciones fue del 12,9%. No se realizó profilaxis antiepiléptica. La incidencia de crisis comiciales fue del 8,9%. La evolución clínica de los pacientes que sufrieron crisis epilépticas fue buena en el 77,7% de los casos, aceptable en el 11,1% y 2 pacientes fallecieron (11,1%). **Conclusiones.** El tratamiento quirúrgico mediante trépano y drenaje cerrado a bolsa es eficaz y con baja morbilidad. El pronóstico está relacionado con la edad de los pacientes ($p < 0,02$) y fundamentalmente con el grado clínico en el ingreso ($p < 0,004$). Creemos innecesaria la profilaxis antiepiléptica en pacientes que no hayan presentado crisis en otras ocasiones y en los que no existan lesiones cerebrales asociadas.

Trombosis de senos venosos cerebrales. A propósito de tres casos

Sánchez-Suárez C, Pérez de Colosía V, Serrano S, de Toledo M

Hospital de Mérida. Badajoz.

Objetivos. Describir tres casos de trombosis venosa cerebral de distintas etiologías y revisar la bibliografía actual. **Casos clínicos.** **Caso 1.** Varón de 37 años. AP: boca séptica. Clínica: fiebre, dolor-tumefacción en región parotídeo-cervical derecha y cefalea. RM craneocervical: celulitis en músculos paravertebrales derechos, con edema en parótida, tromboflebitis en bulbo yugular derecho, trombosis del seno transversal y sigmoideo derecho. Tratamiento: penicilina G, gentamicina y heparina iv. **Caso 2.** Mujer de 59 años. AP: hiperplasia atípica de endometrio en tratamiento con medroxiprogesterona. Clínica: cefalea de 48 h, náuseas y vómitos, disminución del nivel de conciencia en asociación con paresia faciobraquial derecha. RM craneal: trombosis del seno longitudinal superior e isquemia en ganglios basales izquierdos. **Caso 3.** Varón de 40 años. Clínica: cefalea de 15 días con náuseas y vómitos; posteriormente episodios transitorios de disestesias ascendentes en hemisferio derecho. RM y angio-RM craneal: trombosis de seno longitudinal y transversal derecho. Tratamiento: anticoagulación. **Conclusiones.** Las etiologías fueron infección local, estrógenos e idiopáticas. La evolución fue

excelente en nuestros casos. La morbimortalidad depende de la etiología, existencia de infartos venosos, extensión y localización de trombos. El tratamiento sigue siendo un tema controvertido; se recomienda heparina y para los casos más graves trombólisis local.

Corea generalizada producida por hiperglucemia

Pérez de Colosía V, Parra-Barona J^a, Serrano S, Sánchez-Suárez C, de Toledo M

^a Unidades de Neurología y Endocrinología. Servicio de Medicina Interna. Hospital de Mérida.

Objetivos. Presentar el vídeo de un paciente con corea generalizada desencadenada por un episodio de hiperglucemia. **Caso clínico.** Varón de 80 años con antecedentes de cifras altas de glucemia sin tratamiento, fibrilación auricular y AIT, que debutó con un cuadro coreico generalizado. **Resultados y conclusiones.** La analítica mostró una glucemia de 401 mg/dl y la RM de cráneo infartos lacunares en sustancia blanca periventricular y diencéfalo bilateralmente. Con la normalización de las cifras de glucemia desaparecieron los movimientos coreicos.

Miopatía paraneoplásica como forma de presentación de un tumor abdominal

de Toledo M, Pérez de Colosía V, Serrano S, Sánchez-Suárez C, Cabello-Fernández A^a

Neurología. Hospital de Mérida. Mérida, Badajoz. ^a Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de octubre. Madrid.

Objetivos. Describir un caso de miopatía paraneoplásica y revisar las características clínicas, oncológicas y anatomopatológicas de esta rara entidad. **Caso clínico.** Paciente mujer de 73 años que presenta un cuadro subagudo de cuatro meses de evolución consistente en debilidad simétrica, de predominio proximal, rápidamente progresiva. En los últimos meses se acompañó de dolor muscular. No se encontraron lesiones cutáneas. Se inició tratamiento con corticosteroides sin mejoría. La paciente falleció a los cinco meses del inicio de la clínica. La paciente presentaba una elevación de CPK de 4.000. El perfil de autoinmunidad mostraba valores levemente positivos de ANA. El EMG tenía un patrón miopático. La biopsia muscular muestra un músculo con necrosis y regeneración de fibras sin evidencia de inflamación ni de atrofia perifascicular. Se realizó una búsqueda de neoplasia sistémica y se encontró una adenopatía supraclavicular izquierda con anatomía patológica de tumor maligno sin signos de diferenciación, probablemente de origen abdominal. **Conclusiones.** La miopatía necrotizante aguda paraneoplásica es una entidad poco frecuente que cursa como una miopatía subaguda rápidamente progresiva de predominio proximal y simétrica. Es habitual el fallecimiento en las primeras 12 semanas. Los estudios patológicos muestran necrosis muscular diseminada con escasos signos de inflamación. Ante cuadros clínicos de esas características es necesario realizar una búsqueda de neoplasia sistémica.

Hemicránea paroxística episódica. A propósito de un caso

Marcos-Toledano MM, Sanz del Forcallo FJ Hospital Don Benito. Badajoz.

Introducción. La hemicránea paroxística (HP) episódica fue descrita en 1987. Hasta entonces, se la había considerado como una forma precrónica de la hemicránea paroxística crónica que, casi siempre, abocaba a esta última. La forma episódica es muy infrecuente, un 5% del total de HP, se han encontrado solamente 14 casos en la literatura revisada hasta septiembre de 2000 (MEDLINE). **Caso Clínico.** Mujer de 38 años con ataques esporádicos de migraña. Desde los 14 años presenta brotes trimestrales, de 30-40 días de duración, de episodios de dolor ocular derecho de inicio súbito pulsátil y luego penetrante, con inyección conjuntival, lagrimeo, rinorrea y edema palpebral. Se desencadenan al abrir la boca, lavarse los dientes y tocarse la ceja. Los episodios duran entre 5 y 10 minutos y aparecen 20-40 veces/día. En la exploración destaca anisocoria por miosis derecha. La RM es normal y la respuesta a indometacina (25 mg/8 horas), espectacular. Previamente había probado carbameceptina sin respuesta e ibuprofeno con respuesta parcial. **Conclusión.** Es de destacar que los ataques en nuestra paciente se desencadenan exclusivamente con estímulos en el área trigeminal y no por movimientos del cuello, como ocurre en el 10% de los casos. Este es un caso típico de HPE, sin cronificarse después de 24 años de evolución, asociado a migraña. Esto apunta, como los casos anteriores descritos, a que la forma episódica ha de ser diferenciada de la crónica.

Abscesos epidurales espinales. Nuestra experiencia con 25 casos

Giménez-Pando J, Ugarriza LF, Rodríguez JA, García-Yagüe LM, Lorenzana LM, Porras LF, Gómez L, Fernández I, Cabezudo JM

Servicio de Neurocirugía. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Los abscesos epidurales espinales (AEE) constituyen una rara, pero potencialmente devastadora entidad, con cifras de mortalidad del 5-32% en series recientes. **Objetivo.** Realizar una revisión retrospectiva de los resultados obtenidos en 25 casos tratados en nuestro servicio. **Pacientes y métodos.** Entre 1989 y 1998 se diagnosticaron 25 casos de AEE, en 19 varones y 6 mujeres con edades comprendidas entre 16 y 81 años. Revisamos una serie de características como localización, factores de riesgo, forma de presentación clínica, pruebas de laboratorio, diagnóstico etiológico, tratamiento y evolución. **Resultados.** La localización fue torácica en 10 casos, lumbar en 8, cervical en 6 y holoespinal en 1. Los gérmenes causales fueron *S. aureus* en 6, *Brucella* en 9, *M. tuberculosis* en 4, *S. epidermidis* en 1, *C. albicans* en 1 y en 4 casos no se pudo determinar. Quince pacientes fueron inicialmente tratados mediante cirugía. Otros dos pacientes más hubieron de ser operados por deterioro durante el tratamiento. Los resultados pueden considerarse buenos en 21

casos, y hubo un solo caso de fallecimiento. **Conclusiones.** El tratamiento no quirúrgico de los AEE está indicado sólo en casos muy concretos y bajo estricto control por la posibilidad de deterioro durante el mismo. Los principales factores pronósticos son el estado clínico del paciente y el grado de deterioro neurológico en el momento de la cirugía.

Hemiespismo facial secundario a infarto pontino. Presentación de una etiología infrecuente y revisión de nuestra serie

Serrano S, Pérez de Colosía V, Sánchez-Suárez G, Toledo M

Hospital de Mérida.

Introducción y objetivo. En la literatura sólo hay dos casos descritos de infarto pontino (IP) como causa del hemiespismo facial (HF). Presentamos un caso de HF secundario a IP y revisamos nuestra serie. **Pacientes y métodos.** La muestra la forman de 10 pacientes con HF estudiados en nuestra consulta en los últimos cuatro años. En todos ellos se realizó RM cerebral. En algunos casos el estudio se completó con EMG y angio-RM. **Resultados.** En nuestra consulta han sido evaluados 10 pacientes con HF. El diagnóstico etiológico fue infarto pontino (1), brote de esclerosis múltiple (1), posparalítico (1), compresión vascular (1), el resto fueron idiopáticos (6). Tres de ellos no precisaron tratamiento. En cuatro casos se utilizó toxina botulínica con respuesta excelente en tres de ellos y buena en uno. En el caso del brote de EM, revirtió tras tratamiento con esteroides. **Conclusiones.** Describimos un caso excepcional. En nuestra serie el número de pacientes con HF idiopático es elevado, lo que atribuimos a un defecto de técnica ya que hasta en un 88% de los casos la RM detecta compresión del nervio facial por estructuras vasculares. Sería imprescindible realizar una RM ampliada en ángulo pontocerebeloso para detectar posible contacto neurovascular en los casos de escasa mejoría con botox, para plantear descompresión quirúrgica.

Cefalea secundaria a trombosis venosa cerebral con características de hemicránea continua y respuesta absoluta a indometacina

Castellanos F, Adeva T

Unidad de Neurología. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.

Introducción. La hemicránea continua (HC) es una forma de cefalea poco frecuente de la que se han descrito muy pocos casos secundarios a lesiones intracraneales. **Caso clínico.** Varón de 30 años que ingresó por un cuadro de cefalea de un mes de evolución y papiledema bilateral con una TAC craneal normal. La presión de apertura del LCR fue de 40 cm/H₂O. Se practicaron RM craneal y angio-RM que mostraron una trombosis de los senos longitudinal superior, recto y transversal izquierdo. Se descartó trastorno de la coagulación, conectivopatía o neoplasia. El paciente fue tratado con punciones evacuado-

ras, esteroides, acetazolamida y anticoagulación con mejoría clínica y radiológica, persistiendo trombosis del seno transversal izquierdo. Al alta, refería una cefalea hemicraneal izquierda continua, de predominio occipital, con carácter leve y exacerbaciones acompañadas de lagrimeo ipsilateral, y con escasa respuesta a diversos analgésicos y antiinflamatorios. Tras 18 meses, la cefalea aumenta de intensidad, pasando a ser moderada-grave. Dos meses después se inicia tratamiento con indometacina (75 mg/día) con desaparición del dolor en las primeras 24 horas. A los dos meses, el paciente abandona el tratamiento sin que haya recurrido la cefalea. **Conclusión.** En este caso, una cefalea secundaria a una trombosis venosa cerebral muestra unas características superponibles a una HC, incluyendo la respuesta a indometacina. El mecanismo de producción de dolor en este paciente podría explicarse por la implicación del sistema trigeminovascular (como se ha propuesto para la HC primaria) a través de las terminaciones nerviosas de la duramadre en fosa posterior. Sería de interés obtener pruebas de imagen del sistema venoso cerebral de todos los pacientes con HC.

Importancia de la valoración conjunta de la SPECT cerebral con los estudios de imagen y clínicos

Camarero A, Serrano J, Aguirre J^a, Rayo JI

Servicio de Medicina Nuclear. ^a Neurología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción y objetivo. La técnica de SPECT cerebral está muy difundida para el estudio de diferentes patologías neuropsiquiátricas, mostrando una elevada sensibilidad pero baja especificidad. Por ello es fundamental la integración de sus datos con los datos clínicos, pruebas psiconeurológicas y resto de estudios de imagen realizados. Esto es lo que intentamos mostrar de forma práctica con el siguiente caso clínico. **Caso clínico.** Se expone el caso de una paciente remitida por un cuadro de cefalea crónica y a la que se realiza una SPECT cerebral con ^{99m}Tc-ECD. La valoración se realiza de forma cualitativa, por gradación de color, y semicuantitativa. Se encontró una hipoperfusión cortical difusa, con patrón parcheado, conservando actividad normal en región occipital. Este patrón es gammagráficamente inespecífico, y puede corresponder a: 1. Patología vascular: afectación de pequeño vaso, enfermedad de Biswanger...; 2. Ingesta de sustancias psicoactivas, y 3. Patología infecciosa: enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, etc. **Conclusiones.** El conocimiento de la historia clínica de la paciente, con una anamnesis exhaustiva, así como la normalidad de los resultados de la TAC y de laboratorio nos ayudan a descartar estos diagnósticos y relacionan el patrón hallado con su cefalea crónica; en el momento actual está pendiente la realización de un estudio de control con tratamiento.