

XII Reunión Anual de la Sociedad Navarra de Neurología

Pamplona, 4-5 de mayo de 2012

1.

Encefalitis de Bickerstaff asociada a infección por *Mycoplasma pneumoniae*

J. Sánchez-Ruiz de Gordo, E. Hernández-Martínez de Lapiscina, L. Martínez-Merino, L. Pulido-Fontes, M.E. Erro-Aguirre

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Introducción. La encefalitis de Bickerstaff y el síndrome de Miller Fisher se consideran variantes de una misma enfermedad o espectro nosológico de base patogénica autoinmune postinfecciosa. Por otro lado, la infección por *Mycoplasma pneumoniae* se asocia a diferentes manifestaciones neurológicas de patogenia también diversa, que incluyen el síndrome de Fisher. Nuestro objetivo es la descripción de un caso de encefalitis de Bickerstaff asociada a infección por *M. pneumoniae*. **Caso clínico.** Mujer de 53, fumadora, que ingresa por inestabilidad y diplopía binocular de instauración subaguda. Presenta inicialmente oftalmoplejía internuclear bilateral, que evoluciona en los días siguientes hasta una oftalmoplejía casi completa para la mirada horizontal. A las primeras 24 horas de su ingreso presenta fiebre y tos y se diagnostica neumonía. En la resonancia magnética craneal se encuentra una lesión en la región dorsal de la protuberancia, hiperintensa en las secuencias FLAIR y T₂, que no capta contraste. El estudio bioquímico y serológico en el líquido cefalorraquídeo es normal. Los marcadores tumorales, marcadores de autoinmunidad, anticuerpos anti-GQ1b, anti-NMO y onconeurales son negativos. La magnetografía, la tomografía computarizada

toracoabdominopélvica y el electroneurograma son normales. La serología en sangre confirma una seroconversión positiva para *M. pneumoniae*. La paciente recibe tratamiento antibiótico, inmunoglobulinas y esteroides y mejora de forma progresiva.

Conclusiones. La oftalmoplejía aguda plantea un amplio diagnóstico diferencial que incluye desde lesiones isquémicas a encefalitis paraneoplásicas. La concurrencia de la oftalmoplejía con una neumonía por *M. pneumoniae* permitió establecer el diagnóstico de encefalitis de Bickerstaff.

2.

Mielopatía aguda por embolismo fibrocartilaginoso

L. Martínez-Merino, L. Pulido-Fontes, J. Sánchez-Ruiz de Gordo, I. Ajuria-Foronda, M.E. Erro-Aguirre

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Introducción. La isquemia medular secundaria a un embolismo fibrocartilaginoso es una entidad rara y de difícil diagnóstico en vida. Nuestro objetivo es describir el caso de una mielopatía aguda de probable naturaleza isquémica secundaria a un embolismo fibrocartilaginoso y revisar su mecanismo fisiopatológico. **Caso clínico.** Mujer de 21 años de edad, con antecedente de un accidente de tráfico en el que sufrió un síndrome de latigazo cervical. Seis meses después ingresa por presentar en reposo, de forma súbita, dolor interescapular muy intenso irradiado por ambas extremidades superiores, de minutos de duración, que cedió en intensidad espontáneamente, y seguido diez minutos des-

pués de hipoestesia y debilidad progresiva de las cuatro extremidades. En urgencias, la exploración es compatible con un shock medular. La primera resonancia magnética (RM) medular urgente es normal, así como el estudio del líquido cefalorraquídeo. La RM medular de control muestra una lesión en C6-D2, hiperintensa en secuencia T2, con un realce focal de pequeño tamaño a la altura de C7. Los análisis para estudio de autoinmunidad, serologías, marcadores tumorales, anticuerpos onconeurales y trombofilia son normales, así como la RM craneal, la angiotomografía de troncos supraaórticos y la tomografía computarizada toracoabdominal. Se instaura tratamiento con metilprednisolona y plasmaféresis, pero no se aprecia mejoría clínica alguna. **Conclusiones.** El diagnóstico de embolismo fibrocartilaginoso se estableció, siguiendo criterios recientemente establecidos, sobre la base de las manifestaciones clínicas y la imagen radiológica propias de una isquemia medular, por la ausencia de factores de riesgo vascular, la normalidad del líquido cefalorraquídeo y la exclusión de otras causas de mielopatía aguda.

3.

Efecto de la dieta mediterránea sobre el grosor íntima-media carotídeo, las adipoquinas y la fracción soluble del ligando CD40 en pacientes de alto riesgo vascular

M. Murie-Fernández^a, P. Irimia^a, E. Toledo^b, J. Gállego^a, P. Buil-Cosiales^b, M. Serrano-Martínez^b, V. Ruiz-Gutiérrez^c, E. Ros^d, R. Estruch^e, M.A. Martínez-González^b, E. Martínez-Vila^a

^aDepartamento de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. ^bDepartamento de Medicina Preventiva. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Pamplona. ^cInstituto de la Grasa. Consejo Superior de Investigaciones Científicas. Sevilla. ^dServicio de Nutrición y Endocrinología. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS). ^eDepartamento de Medicina Interna. Hospital Clínic. IDIBAPS. Barcelona.

Introducción. La enfermedad cardiovascular representa la principal causa de mortalidad. Nos encontramos ante la situación ideal (enfermedad prevalente y larga evolución) para establecer programas de prevención primaria. La obtención de un grosor íntima-media carotídeo (GIM) elevado constituye un factor de riesgo independiente de ictus. La dieta mediterránea se asocia a una menor mortalidad cardiovascular. **Objetivo.** Estudiar en sujetos de alto riesgo vascular, pero asintomáticos, la evolución del GIM, las adipoquinas (leptina, resistina y adiponectina) y la fracción soluble del ligando CD40 en función de la asignación aleatorizada a una dieta mediterránea o a una dieta baja en grasa. **Sujetos y métodos.** Se seleccionaron 201 pacientes del estudio PREDIMED 97 de cada grupo de intervención (dieta mediterránea + aceite de oliva virgen, dieta mediterránea + frutos secos, y grupo control). Se realizó un eco-Doppler carotídeo y determinación analítica, basal y al año de seguimiento. **Resultados.** La adhesión a una dieta mediterránea se asocia con una regresión no significativa del GIM carotídeo en comparación con el grupo control. En sujetos con un valor del GIM basal > 0,9 mm se asocia con una regresión significativa del GIM. La adhesión a una dieta mediterránea

durante un año no modifica los valores de adipocinas, pero sí se asocia con un descenso en los valores de la fracción soluble del ligando CD40. **Conclusiones.** Considerando que un incremento en el GIM carotídeo se asocia con un mayor riesgo de cardiopatía isquémica e ictus, estos hallazgos sugieren que la dieta mediterránea podría tener un efecto vasculoprotector. Sin embargo, existe la controversia sobre si una regresión en los valores del GIM conlleva un descenso en el riesgo vascular.

4.

Adrenomieloneuropatía en un paciente con resonancia magnética cerebral y medular normales

A. Fontes-Villalba, J.A. Palma, S. Ortega-Cubero, I. Pagola, P. de Castro

Departamento de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción. La adrenoleucodistrofia es un trastorno peroxisomal debido a un defecto en el gen *ABCD1*, con acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML) en el sistema nervioso central, las glándulas suprarrenales y los testículos. Se describen cuatro formas: cerebral, adrenomieloneuropatía, enfermedad de Addison aislada y asintomática. La adrenomieloneuropatía se presenta en adultos como un síndrome de paraparesia espástica, alteraciones sensitivas y esfinterianas e impotencia. Presentamos el caso de un varón con adrenomieloneuropatía y resultados en neuroimagen poco habituales. **Caso clínico.** Varón de 47 años con antecedentes de hipogonadismo, que acude a consulta por un cuadro de paraparesia espástica de cinco años de evolución. La

analítica general, estudio genético de ataxia de Friedreich, SPG4, estudio neurofisiológico y resonancia magnética (RM) cerebral y medular fueron normales. El PET-FDG cerebral mostró hipometabolismo frontal, parietal y temporal bilateral. Se observó una insuficiencia adrenal no autoinmune. Los niveles de AGCML en plasma estaban elevados y el gen *ABCD1* presentaba una mutación. **Conclusiones.** Con este caso se defiende la inclusión de la adrenomieloneuropatía en el diagnóstico diferencial de cualquier paraparesia espástica progresiva, incluso con RM cerebral o medular normales. Por tanto, ante un síndrome de paraparesia espástica, una vez descartadas las causas frecuentes, debe solicitarse una determinación en suero de niveles de AGCML, sobre todo si coexiste una insuficiencia adrenal o hipogonadismo. También el PET-FDG puede ser una prueba diagnóstica de ayuda en estos pacientes.

5.

Parálisis arrefléxica dolorosa ascendente como síntoma inicial de una vasculitis

P. Esteve-Belloch, M. Carmona-Abellán, S. Ortega-Cubero, J.A. Palma, M. Murie-Fernández

Departamento de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción. Las vasculitis pueden presentarse de forma primaria o secundaria. Dentro del primer grupo se encuentra la panarteritis nodosa, que se caracteriza por afectar a los vasos de pequeño y mediano calibre de forma segmentada. Los sistemas y órganos afectados con mayor frecuencia son el riñón, la piel, los nervios periféricos, los músculos estriados y el intes-

tino. La afectación del sistema nervioso periférico se presenta en un 36-60% de los casos, generalmente en forma de neuropatía asimétrica, cuyas manifestaciones motoras pueden aparecer súbitamente y acompañarse de síntomas sensitivos, tanto positivos como negativos. **Caso clínico.** Mujer de 56 años que comenzó con un cuadro sensitivomotor ascendente. Entre los diagnósticos diferenciales se planteó un síndrome de Guillain-Barré doloroso. La analítica, el estudio del líquido cefalorraquídeo y el estudio neurofisiológico realizados inicialmente no mostraron alteraciones significativas. Finalmente, los hallazgos de la biopsia neural y muscular fueron compatibles con una vasculitis del tipo panarteritis nodosa, con respuesta excelente al tratamiento corticoideo. Los síntomas y signos que presentaba la paciente cumplían los criterios diagnósticos de panarteritis nodosa de la Academia Americana de Reumatología. La respuesta al tratamiento con corticoides, y posteriormente ciclofosfamida, fue excelente, con resolución completa del cuadro. **Conclusiones.** La panarteritis nodosa es una vasculitis grave e infrecuente, con una incidencia anual de 8-30 casos por millón de habitantes. Ante un paciente con parálisis ascendente arrefléxica es una entidad a tener en cuenta dada la rápida evolución y la buena respuesta al tratamiento con corticoides.

6.

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica como presentación paraneoplásica de un linfoma

I. Pagola, A. Fontes-Villalba, P. Esteve-Belloch, M. Carmona-Abellán, J. Gállego Pérez-Llarraya, M. Riverol

Departamento de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

Objetivo. Describir el caso de una paciente con polineuropatía desmielinizante de origen paraneoplásico. **Caso clínico.** Mujer de 74 años que consulta por sensación de inestabilidad durante la marcha de 3-4 meses de evolución. Asocia pérdida de fuerza en miembros inferiores, parestias en manos y pies, temblor y síndrome constitucional. En la exploración física destaca debilidad 4/5 en flexión plantar bilateral, arreflexia generalizada, alteración de la sensibilidad profunda en miembros inferiores y una marcha inestable con lateropulsiones bilaterales. Presenta temblor postural y de acción en ambas manos. El estudio neurofisiológico muestra una polineuropatía sensitivomotora desmielinizante simétrica en los cuatro miembros, con degeneración axonal asociada. Se realiza estudio sanguíneo, de orina y de líquido cefalorraquídeo, con hallazgo de anemia, plaquetopenia, aumento de velocidad de sedimentación globular y proteína C reactiva, hiperproteinorrea y presencia de banda monoclonal de cadenas ligeras kappa libres en orina. Una tomografía por emisión de positrones de cuerpo entero muestra captaciones patológicas en múltiples territorios ganglionares. El fenotipo leucocitario en el ganglio linfático resulta compatible con linfoma difuso de células grandes B. **Conclusiones.** Los síndromes neurológicos paraneoplásicos asociados a linfoma son poco frecuentes y sus manifestaciones clínicas resultan muy variadas. La afectación del sistema nervioso periférico es más frecuente en los linfomas no Hodgkin que en los Hodgkin, siendo la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica la entidad más prevalente.