

XV Reunión Anual de la Sociedad Extremeña de Neurología

Mérida, Badajoz, 1-2 de febrero de 2013

1.

Encefalitis de Rasmussen

V. Ramírez Manchón, J.J. Duarte Martín,
V. Pérez de Colosía, R. Velicia Mata,
J. Sanz del Forcallo

Sección de Neurología. Hospital de Mérida.
Mérida, Badajoz.

Introducción. La encefalitis de Rasmussen es una enfermedad neurológica rara, de probable origen inmunológico; es un trastorno inflamatorio crónico y progresivo, con disfunción de un hemisferio cerebral que presenta una atrofia progresiva. Clínicamente se caracteriza por crisis focales que se hacen resistentes al tratamiento y que culmina en un deterioro neurológico grave. **Caso clínico.** Varón de 38 años con un desarrollo psicomotor adecuado y sin antecedentes médicos de interés hasta los 8 años, que comenzó con crisis parciales frecuentes y dificultad para el aprendizaje. Posteriormente mostró refractariedad al tratamiento, con mal control de las crisis y cambios en el carácter con agresividad e irritabilidad. En los estudios de neuroimagen seriados se objetivó una atrofia progresiva del hemisferio cerebral derecho. Se realizó una evaluación prequirúrgica de epilepsia focal farmacorresistente y se desestimó la cirugía por presentar alteraciones multifocales en video-EEG. Tras excluir otras posibles causas y dada la clínica, el estudio neurofisiológico y la neuroimagen compatibles, se diagnosticó una probable encefalitis de Rasmussen. **Conclusiones.** La encefalitis de Rasmussen tiene una edad de inicio media en torno a los 7 años, pero también se ha descrito en adolescentes y adultos. Representa un ejemplo paradigmático de epilepsia

con graves secuelas. Su asociación con la inmunidad ha permitido abrir nuevas expectativas al tratamiento para el control de la enfermedad. La inmunoterapia intensiva y la cirugía funcional en estadios tempranos pueden ser beneficiosas para prevenir el deterioro neurológico y conseguir un mejor control de la epilepsia, de ahí la importancia de realizar un diagnóstico precoz.

2.

Estudio de la función endotelial en la patología cerebrovascular aguda mediante pletismografía digital. Diferencias entre los distintos tipos etiológicos

P.E. Jiménez Caballero, I. Redondo Peñas, F. López Espuela, J.C. Portilla Cuenca, J.A. Fermín Marrero, M. Gómez Gutiérrez, M.L. Calle Escobar, A. Serrano Cabrera, I. Casado Naranjo

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

Introducción. La disfunción endotelial se caracteriza por la pérdida de la capacidad vasodilatadora de las arterias ante situaciones de isquemia y se considera una fase precoz de la aterosclerosis. **Objetivos.** Medir la función endotelial mediante pletismografía digital (EndoPAT) y determinar diferencias entre las distintas etiologías del ictus. **Pacientes y métodos.** Estudio de casos incidentes de ictus isquémicos ingresados en nuestra Unidad de Ictus. Se determinó la función endotelial mediante el EndoPAT 2000, hallando el RHI (*reactivity hyperemic index*) y el AI (*augmentation index*). Se analizaron las diferencias entre los distintos tipos etiológicos de ictus: cardioembólico, aterotrombótico y lacu-

nar. También se correlacionó el RHI y el AI con la edad, el grosor íntima-media (GIM) y la escala NIH. **Resultados.** Se seleccionaron 74 pacientes, con una media de 68,1 años, 25 de los cuales fueron aterotrombóticos, 21 cardioembólicos y 28 lacunares. Existieron diferencias significativas en el RHI entre los diferentes tipos etiológicos: cardioembólicos, $2,16 \pm 0,14$; aterotrombóticos, $1,68 \pm 0,54$, y lacunares, $1,87 \pm 0,76$ ($p = 0,036$). Analizando por pares, las diferencias permanecieron significativas entre cardioembólicos y aterotrombóticos ($p = 0,003$). Se observó una correlación entre el RHI y el GIM ($r = -0,411$; $p = 0,000$), pero no con la edad ni la escala NIH. El AI se correlacionó con la edad ($r = 0,243$; $p = 0,037$) y la escala NIH ($r = -0,270$; $p = 0,020$), pero no con el GIM. **Conclusiones.** En los sujetos con ictus cardioembólicos la función endotelial está menos alterada que en aquellos con ictus lacunares o aterotrombóticos. La disfunción endotelial se correlaciona con el GIM, y la rigidez arterial, con la edad y la gravedad del ictus.

3.

Paquimeningitis crónica hipertrófica en una paciente con un sistema de derivación de líquido cefalorraquídeo

I.J. Gilete Tejero, J. Mata Gómez, M. Ortega Martínez, J.M. Cabezero Artero, M. Royano Sánchez, R. García Moreno

Servicio de Neurocirugía. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. La paquimeningitis crónica hipertrófica (PCH) consiste en un proceso inflamatorio crónico fibroso que afecta a la duramadre, provo-

cando su engrosamiento, y que se ha relacionado con diversas etiologías. Presentamos el caso de una paciente con cuadro de disfunción neurológica de larga evolución finalmente diagnosticada de esta entidad. **Caso clínico.** Mujer de 47 años, diagnosticada hacía 14 años de pseudotumor *cerebri*, portadora de VLP ligada y VVP funcionante. En los últimos dos meses presentaba empeoramiento de cefalea, diplopía, acúfenos y pérdida visual en el ojo derecho, con mejorías espectaculares ante tratamiento corticoideo y recurrencia clínica con el descenso de dicha medicación. Catalogada de malfunción valvular, se sometió a varios ingresos y diversas intervenciones quirúrgicas que incluían desligamiento de VLP, previa craneotomía suboccipital para tratamiento de una malfunción de Chiari; se obtuvo una muestra dural que evidenció infiltrado inflamatorio compatible con PCH. La instauración de tratamiento médico permitió finalmente el control del cuadro. **Conclusiones.** La PCH consiste en un proceso inflamatorio crónico en la duramadre y constituye una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la cefalea y la afectación de pares craneales recurrentes. Su tratamiento incluye el empleo de corticoides e inmunosupresores, pudiendo incluso estar indicada la cirugía para evitar la lesión neurológica compresiva. En pacientes portadores de sistemas de derivación de líquido cefalorraquídeo, la consideración de otras hipótesis diferentes a la malfunción permitirá en ocasiones llegar a un diagnóstico insospechado al inicio, posibilitando así una instauración temprana del tratamiento que ayude a prevenir la aparición de secuelas neurológicas irreversibles.

4.

Trombólisis intravenosa en pacientes con ictus e infarto agudo de miocardio

R. Manzano Sánchez^a, J.C. Portilla Cuenca^b, J.A. Fermín Marrero^b, I. Bragado Trigo^b, R.M. Romero Sevilla^b, M.I. Redondo Peña^b, A. Falcón García^b, A. Serrano Cabrera^b, M. Caballero Muñoz^b, P.E. Jiménez Caballero^b, A. Roa Montero^b, I. Casado Naranjo^b

^aSección de Medicina Intensiva. ^bSección de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción. La existencia de diversas contraindicaciones clínicas basadas en la opinión de expertos limita el uso de alteplasa en pacientes con un ictus isquémico agudo. El infarto agudo de miocardio (IAM) reciente se considera una contraindicación en este escenario en diversas guías por el riesgo de rotura y taponamiento cardíaco. Presentamos nuestra experiencia con trombólisis sistémica en pacientes con ictus e IAM. **Casos clínicos.** Serie de casos de tres pacientes con ictus isquémico agudo tratados con alteplasa, que presentaron un IAM agudo en las 72 horas previas al inicio de los síntomas. Caso 1: varón de 43 años, fumador y dislipémico. NIHSS previa: 10. TC craneal a las 24 horas: sin transformación hemorrágica. ECG: signos de isquemia miocárdica aguda. Ecocardiograma a las 48 horas: acinesia en el ventrículo izquierdo. Rankin a 90 días: 1. Caso 2: varón de 62 años, hipertenso. NIHSS previa: 16. TC craneal a las 24 horas: transformación hemorrágica protuberancial. ECG: signos de isquemia miocárdica aguda. Ecocardiograma a las 48 horas: hipoacinesia septoapical en el ventrículo izquierdo. Rankin a 90 días: 6. Caso 3: varón de 55 años, bebedor y fumador. NIHSS previa: 20. TC craneal a las 24 horas: sin transformación hemorrágica. ECG: signos de isquemia miocárdica aguda. Ecocardiograma a las 48 horas: dilatación en el ventrículo izquierdo. Rankin a 90 días: 6. **Conclusiones.** En nuestra experiencia, la trombólisis sistémica en pacientes con IAM agudo fue segura, no asoció-

dose en ningún caso a rotura o taponamiento cardíaco.

5.

Paresia segmentaria secundaria a herpes zóster. Evaluación de un caso

B. Cueli Rincón^a, A. Morales Boscán^b, M. Zaragoza Fernández^b, M. Bejarano Parra^a, M. Zurdo Hernández^a, E. González Soltero^a, F. Castellanos Pinedo^a

^aUnidad de Neurología. ^bServicio de Urgencias. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.

Introducción. El herpes zóster es una reactivación del virus varicela zóster (VVZ) latente en los ganglios dorsales; su incidencia oscila entre 0,4-11 casos por mil, siendo un 4% la prevalencia con afectación motora. Presentamos un paciente con una monoparesia segmentaria a infección herpética. **Caso clínico.** Varón de 59 años, fumador, con hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 con nefropatía, asociada a síndrome nefrótico, fallo renal en estadio 3, hiperparatiroidismo secundario, monorreno y bloqueo auriculoventricular portador de marcapasos, que presentó en la región anteroexterna cervicobraquial izquierda una erupción máculo-vesiculosa con hiperalgesia de nueve días de evolución y, posteriormente, monoparesia progresiva de predominio proximal en dicha extremidad. Realizó tratamiento con brivudina oral durante siete días e inició tratamiento rehabilitador, persistiendo la clínica algésica y presentando una leve mejoría de su paresia más distal cuatro semanas después. El estudio del líquido cefalorraquídeo mostró leucorraquia mononuclear y leve hiperproteíorraquia, bandas oligoclonales positivas en líquido cefalorraquídeo, producción intratecal de inmunoglobulinas y reacción en cadena de la polimerasa positiva para VVZ. La serología frente a VVZ era elevada y el EMG objetivaba datos compatibles con polirradiculopatía C5-C8 izquierda y con polineuropatía sensitivomotora mixta de predominio axonal simétrica subclínica; los potenciales evocados somatosensoriales mostraron una latencia P40

en los límites normales. **Conclusiones.** El VVZ es causa de radiculopatía con afectación motora. En nuestro caso, probablemente la polineuropatía subclínica esté implicada en la manifestación motora de la reactivación herpética. El pronóstico a largo plazo suele ser bueno. El cuadro clínico sindrómico típico presentado no planteó el uso de otras técnicas complementarias en el diagnóstico.

6.

Respuesta al uso del rt-PA endovenoso guiado por los hallazgos en la tomografía computarizada de perfusión

J.A. Fermín Marrero, J.C. Portilla Cuenca, R.M. Romero Sevilla, I. Bragado Trigo, M.I. Redondo Peñas, P.E. Jiménez Caballero, M.A. Falcón García, F. López Espuela, I. Casado Naranjo

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

Introducción. A pesar de la expansión de la ventana terapéutica con rt-PA endovenoso, por muchas razones, la proporción de pacientes tratados sigue siendo baja. La tomografía computarizada de perfusión (TC-P) puede ser una herramienta útil en la selección de candidatos potenciales mediante la identificación de tejido cerebral rescatable. **Objetivo.** Estudiar la eficacia y seguridad del uso del rt-PA endovenoso guiado por TC-P. **Pacientes y métodos.** Estudio de cohorte prospectivo y observacional de 127 pacientes. Se analizan las indicaciones del TC-P para guiar el tratamiento con rt-PA endovenoso (grupo A) y su resultado frente a los elegibles por criterios tradicionales (grupo B). Las variables estudiadas son la respuesta favorable (disminución ≥ 4 puntos en la NIHSS a las 24 horas desde la basal), la incidencia de hemorragia intracerebral, el resultado funcional (Rankin ≤ 2) y la mortalidad a los tres meses. **Resultados.** Pertenecían al grupo A 24 pacientes (18,9%). La indicación más frecuente en el grupo A fue el horario de inicio de los síntomas desconocido (80%). El 45,7% tuvo un resultado favorable (50% frente a 44,7%; $p = 0,63$). Hubo hemorragia intracerebral en el

15% (1,6% sintomática). Un 52% de los pacientes tuvieron un Rankin ≤ 2 (62,5% frente a 49,5%; $p = 0,25$). La mortalidad a 90 días fue del 13,4% (8,3% frente a 14,6%; $p = 0,42$). No se encontraron diferencias significativas. **Conclusiones.** En nuestra serie, el uso del rt-PA endovenoso guiado por TC-P es eficaz y seguro, permitiendo ampliar el número de indicaciones de tratamiento de reperusión en pacientes *a priori* excluidos por criterios tradicionales. Sin embargo, se requieren estudios controlados y aleatorizados para confirmar estos resultados.

7.

Estudio del Symbol Digit Modalities Test de la batería neuropsicológica breve en el cribado del deterioro cognitivo en pacientes con esclerosis múltiple

V. Pérez de Colosía Rama^a, J.C. Sanz de la Torre^b, M. Martín Muñoz^c, P. Duque San Juan^d

^aSección de Neurología. Hospital de Mérida. ^bUnidad de Psicología. Servicio de Psiquiatría. Hospital de Mérida. ^cNeuropsicología. Área Sanitaria de Llerena-Zafra. ^dServicio de Daño Cerebral. Hospital NISA Aguas Vivas. Valencia.

Objetivo. Investigar la utilidad de un test breve, el Symbol Digit Modalities Test (SDMT), en el cribado del deterioro cognitivo en pacientes con esclerosis múltiple. **Sujetos y métodos.** Se evaluó a 30 pacientes con esclerosis múltiple y 30 sujetos sanos con la batería neuropsicológica breve (BNB), que incluye el SDMT, el inventario de depresión de Beck y el Multiple Sclerosis Neuropsychological Screening Questionnaire (MSNQ). Se realizó RM de cráneo al grupo de pacientes, midiéndose el índice bicaudado y la anchura del III ventrículo, y se realizaron comparaciones con un grupo de control del archivo radiológico. Se empleó un diseño longitudinal con dos medidas repetidas en 12 meses. **Resultados.** Los pacientes mostraron puntuaciones significativamente menores en el SDMT y la puntuación general de la BNB y puntuaciones mayores en el tiempo de realización de la BNB, el inventario

de depresión de Beck y el MSNQ, en comparación con los controles. La puntuación del SDMT se relacionó con los índices de atrofia en la RM. El análisis de las curvas ROC mostró una aceptable sensibilidad (73%) del SDMT en el cribado del deterioro cognitivo entre pacientes con esclerosis múltiple y controles sanos en las dos mediciones del estudio. Los índices de atrofia de la RM explicaron un 35% de la varianza en el SDMT en el grupo de pacientes. **Conclusiones.** El SDMT requiere unos cinco minutos para su ejecución y puntuación y podría utilizarse como cribado del deterioro cognitivo en pacientes con esclerosis múltiple.

8.

Impacto de las complicaciones neurológicas y médicas en pacientes con ictus agudo sobre la mortalidad y la situación funcional

I. Bragado Trigo, J.C. Portilla Cuenca, J.A. Fermín Marrero, R.M. Romero Sevilla, M.I. Redondo Peñas, G. Gámez Leyva, M. Gómez Gutiérrez, M. Calle Escobar, P.E. Jiménez Caballero, I. Casado Naranjo

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

Introducción. Los pacientes con ictus presentan un elevado riesgo de presentar complicaciones. Su aparición puede condicionar el pronóstico del ictus. **Objetivo.** Estudiar la frecuencia y el impacto de la aparición de diversas complicaciones en el pronóstico precoz y a medio plazo en estos pa-

cientes. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo de 847 pacientes ingresados en nuestra Unidad de Ictus. Se registraron las complicaciones durante su estancia, distinguiéndose entre complicaciones neurológicas y médicas. Se estudió la influencia de éstas según el subtipo de ictus en la mortalidad intrahospitalaria y a 90 días y en la situación funcional a 90 días, y se analizaron los factores clínicos predictores para la aparición de complicaciones. **Resultados.** Un 29,5% de los pacientes presentó complicaciones, siendo más frecuentes en el ictus hemorrágico (50,5% frente a 26,6%; $p < 0,0001$). Las complicaciones más habituales fueron las neurológicas (21%). Para ambos subtipos, la presencia de complicaciones se asoció a mayor mortalidad intrahospitalaria (2,1% frente a 12,6%; $p < 0,0001$) y a 90 días (5,7% frente a 29,6%; $p < 0,0001$) y menor probabilidad de independencia a 90 días (72,9% frente a 30,4%; $p < 0,0001$). La gravedad del ictus al ingreso se mostró como el predictor más potente en la aparición de cualquier tipo de complicación. **Conclusiones.** La aparición de complicaciones durante la fase aguda del ictus influye de forma adversa en la mortalidad y en el pronóstico funcional. La identificación de predictores podría disminuir el impacto sobre la evolución del paciente con un ictus agudo.

9.

Inflamación orbitaria idiopática. A propósito de un caso

M.M. Marcos Toledano, M.A. Pons García,

A.B. Constantino Silva, M.R. Querol Pascual, A. Ollero Ortiz, M. Martín del Viejo, O. Romaskevych, D.J. Ceberino Muñoz

Sección de Neurología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. La inflamación orbitaria idiopática o pseudotumor orbitario es un proceso inflamatorio de etiología desconocida. Aunque es una causa frecuente de enfermedad ocular, su incidencia real se desconoce debido a la gran variabilidad clínica. Es esta última la que hace que en ocasiones sea el neurólogo y no el oftalmólogo quien realice el estudio del paciente. Describimos un caso clínico y revisamos esta enfermedad neurooftalmológica. **Caso clínico.** Mujer de 47 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, fumadora de 15 cigarrillos al día, bebedora de fin de semana y edema agudo recidivante secundario a inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina. Ingresó por proptosis y ptosis de ojo izquierdo y diplopía binocular. Había sido diagnosticada y tratada seis meses antes de conjuntivitis sin éxito. Desde entonces presentaba síntomas y signos oculares en dicho ojo. En la exploración destacaba proptosis, ptosis, hiperemia conjuntival, edema leve de papila, limitación de la adducción y elevación del ojo izquierdo con diplopía leve binocular en la mirada a la derecha. Ante la sospecha de lesión orbitaria, sin o con extensión intracraneal, el diagnóstico diferencial es amplio e incluye infecciones, reacciones a traumatismos o un cuerpo extraño, orbitopatía de Graves, inflama-

ción orbitaria idiopática, síndrome de Tolosa-Hunt, vasculitis, sarcoidosis, histiocitosis X, enfermedades fibroescleróticas, tumores, fístulas carotido-cavernosas y malformaciones arterio-venosas. Se realizó una TC craneal donde se objetivó una masa en la región superoexterna de la órbita derecha, que captaba contraste de forma homogénea. La RM orbitaria confirmó la presencia de una masa intra/extraconal mal definida, que englobaba la glándula lacrimal y los músculos recto superior, elevador del párpado superior y recto externo, heterogénea e hipointensa en secuencias T₁ y T₂, con realce intenso con gadolinio. El estudio de extensión para descartar enfermedades sistémicas fue negativo. Ante el diagnóstico de inflamación orbitaria idiopática se inició tratamiento con 1 g/kg/día de prednisona, con mejoría clínica a las 24-48 horas y posterior pauta descendente. A pesar de quedar asintomática, las RM de control mostraron disminución del tamaño de la masa y del realce con gadolinio, pero no su desaparición. **Conclusiones.** La inflamación orbitaria idiopática es una patología con múltiples formas de presentación en cuanto a curso clínico, extensión de la lesión y subtipo histológico y, por tanto, mal diagnosticada. Es necesario que el neurólogo conozca esta patología neurooftalmológica para hacer un diagnóstico y tratamiento correctos. Dada la gravedad clínica y el mal pronóstico que pueden tener algunos casos, se necesitan más estudios para conocer con exactitud esta enfermedad y consensuar la actitud terapéutica a seguir.