

XXXIV Reunión Anual de la Sociedad de Neurología del País Vasco

Arantzazu, Guipúzcoa, 1-2 de marzo de 2013

1.

El glioblastoma multiforme, hoy

C. Belda Iniesta

Unidad de Neurooncología, Oncología Torácica y del área ORL. CIOCC. Grupo Hospitales de Madrid. Centro de Investigación Avanzada en NanoMedicina. IMDEA-Nanociencias.

El glioblastoma multiforme es el más frecuente de todos los tumores malignos primarios del sistema nervioso central del adulto. El tratamiento se ha fundamentado clásicamente en la combinación de la máxima cirugía neurológicamente posible, la radioterapia y la quimioterapia con alquilantes. Recientemente, la agrupación en grupos de expresión, la identificación de mutaciones en IDH1 y 2, y la descripción de células iniciadoras de gliomas han permitido afrontar esta patología con una perspectiva diferente. Así, los datos más recientes en los que se incorpora bevacizumab al esquema terapéutico han duplicado la mediana de supervivencia libre de progresión con una mejoría espectacular en calidad de vida. Por otro lado, los ensayos clínicos con fármacos dirigidos frente a c-Met o frente a variantes de EGFR están comunicando resultados preliminares verdaderamente prometedores. Sin embargo, el daño cerebral asociado al propio desarrollo de la enfermedad o a los tratamientos más agresivos todavía es una asignatura por resolver.

2.

Resultados de la estimulación cerebral profunda en la enfermedad de Parkinson

K. Berganzo, E. Lezcano, J.C. Gómez Esteban, B. Tijero, G. Bilbao, J.J. Zarranz

Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.

Introducción. No se conocen exactamente los efectos a largo plazo de la estimulación cerebral profunda en el núcleo subtalámico en la enfermedad de Parkinson. Se presenta un estudio prospectivo en una cohorte a los cinco años de la cirugía. **Pacientes y métodos.** Se han incluido un total de 52 pacientes (1999-2007), 31 hombres (50,6%) y 21 mujeres (40,4%), con una edad media de $60,67 \pm 7,14$ años y una duración de la enfermedad de $12,38 \pm 4,69$ años. Se han realizado tres visitas: previa a la cirugía (visita 0), al año (visita 12) y a los cinco años (visita 60). Se recogieron además los siguientes datos o variables: diarios de pacientes, escalas UPDRS I-IV, PDQ-39, H&Y, S&E, MMSE y mortalidad. **Resultados.** Tras la cirugía se produjo un descenso del 19,50% de la medicación dopaminérgica (158,23 mg) hasta los cinco años. La escala UPDRS I a los cinco años pasó de $3,08 \pm 2,62$ a $3,54 \pm 2,67$; la escala UPDRS II, de $19,29 \pm 6,56$ a $14,92 \pm 9,95$ ($p < 0,01$); la escala UPDRS III *off*, de $40,88 \pm 10,31$ a $31,95 \pm 11,96$ ($p < 0,01$); la escala UPDRS-IV, de $8,52 \pm 3,88$ a $4,72 \pm 2,84$, y la escala PDQ-39, de $64,43 \pm 21,43$ a $61,34 \pm 27,59$. Los

valores a los cinco años en situación *off* de H&Y eran $3,51 \pm 1,04$, y de S&E, de $62,70 \pm 19,95$. En el primer año, la mayoría de estas variables presentaron una mejoría significativa. La calidad de vida se acercó a valores prequirúrgicos (PDQ-39SI de $41,45 \pm 13,83$ a $39,17 \pm 17,48$) y el dominio de la comunicación empeoró un 37,5%. **Conclusiones.** La eficacia de la cirugía en la enfermedad de Parkinson se ve amortiguada a los cinco años de evolución con pérdida del beneficio en la mejoría de la calidad de vida, pero conserva el beneficio en situación *off*, discinesias y reducción de medicación. Algunos dominios de la calidad de vida empeoran de forma significativa, como la comunicación.

3.

Estimulación cerebral profunda en distonías. Experiencia en el Hospital de Cruces

E. Lezcano, J.C. Gómez Esteban, B. Tijero, G. Bilbao, K. Berganzo, I. Lambarri, O. Rodríguez, R. Villoria, J.J. Zarranz

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.

Introducción. La estimulación cerebral profunda del núcleo pálido interno es un procedimiento reconocido en el tratamiento de la distonía generalizada y segmentaria idiopática incapacitante. En las formas tardías también aporta un beneficio significativo. Los resultados son menos predecibles en otras distonías secundarias. **Pacientes y métodos.** En el período

2001-2012 se han operado en nuestro centro 13 distonías: siete distonías generalizadas primarias (un caso de DYT 1 positivo), una distonía cervical, tres distonías secundarias y dos distonías tardías, con un seguimiento de 12-84 meses (video y escala de Burke-Fahn-Marsden). El implante en el núcleo pálido interno ha sido bilateral en nueve casos. **Resultados.** Se ha observado beneficio con significación estadística al año (58% y 65% en gravedad y discapacidad, respectivamente) y mantenido en el tiempo en todas las formas primarias y en los dos casos tardíos. Los casos secundarios no han obtenido beneficio, salvo el caso del temblor distónico unilateral. **Conclusión.** La estimulación cerebral profunda del núcleo pálido interno es un tratamiento efectivo y con beneficio mantenido en el tiempo en los casos de distonía primaria y tardía.

4.

Ataxias congénitas: ¿a qué edad se puede realizar un diagnóstico definitivo? Presentación de un caso atípico

M. García de las Cuevas^a, M. O'Callaghan^b, P.R. Sousa^c, B. Pardiñas^d, I. Rodríguez Díaz^b, A. Aracil^b, M. Rebollo Polo^b, M. Pineda^b

^a Hospital Universitario de Basurto. Bilbao, Vizcaya. ^b Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ^c Hospital de Doña Estefanía. Lisboa, Portugal. ^d Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. La presencia de una ataxia congénita obliga a un exhaustivo

estudio del paciente con una correcta anamnesis y exploración física, requiriendo seguimiento y evolución para llegar al diagnóstico definitivo. **Objetivo.** Presentar un caso atípico de ataxia congénita en relación con un caso de NBIA (neurodegeneración con acumulación cerebral de hierro) de evolución atípica. **Caso clínico.** Mujer de 12 años, sin antecedentes familiares de interés. Ataxia desde el inicio de la deambulación y retraso del desarrollo psicomotor con déficit cognitivo moderado. Con 8 años empeoró la ataxia, y a los 11 inició deterioro cognitivo. Actualmente sin deambulación autónoma y presenta incontinencia urinaria, disfagia y labilidad emocional. Sin epilepsia. Exploración actual: clínica fluctuante, mirada ausente, bradipsiquia y disartria moderada. Espasticidad, reflejo cutaneoplantar extensor bilateral. Temblor fino, deambulación con apoyos y distonía en torsión de la extremidad superior derecha. Estudio de ataxias autosómico recesivas, metabólicas negativo. MLPA por discapacidad intelectual negativo. EEG en sueño con paroxismos izquierdos. RM con 7 años, normal; con 8 años, atrofia cortical de los hemisferios cerebelosos, y con 12 años, atrofia cerebelosa global y depósito de sustancias paramagnéticas en el globo pálido y sustancia negra bilateral sin patrón en ojo de tigre. **Conclusiones.** La NBIA se caracteriza por un cuadro progresivo piramidoextrapiramidal, deterioro cognitivo y depósito excesivo de hierro en el cerebro, especialmente en los ganglios basales (globo pálido). Puede presentar fenotipo, edad de comienzo y evolución variables, por lo que en un cuadro clínico aparentemente estable pero que con los años comienza a progresar, la NBIA es un diagnóstico a considerar. En nuestro caso, tras inicio de la ataxia a los pocos meses de vida, las imágenes se objetivaron años después coincidiendo con el deterioro clínico.

5.

Neuralgia amiotrófica: a propósito de un caso y revisión

L.M. Calvo Pérez, M. Gómez Eguilaz, J. Juega Mariño, C. Campos López, M.E. Marzo Sola

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro. Logroño.

Caso clínico. Mujer de 14 años, que acudió a urgencias con dolor cervical y de brazo, debilidad en la extremidad superior derecha y posterior afectación de las extremidades superior e inferior izquierdas. Tras 24 horas de ingreso: disnea e insuficiencia respiratoria aguda. Con sospecha de parálisis frénica bilateral, se confirmó con escopia. Ingresó en la UMI con intubación orotraqueal. Los resultados de laboratorio (hormonas tiroideas, autoinmunidad, antigangliósidos, porfirinas, anticuerpos onconeuronales, serologías y líquido cefalorraquídeo) y las pruebas de imagen (TAC y RM cerebrales y RM cervical) fueron normales. El estudio neurofisiológico al ingreso no presentaba alteraciones significativas; repetido a los 15 días y al mes del ingreso, objetivó neuropatía axonal de ambos troncos superiores del plexo braquial, abundante denervación activa en dichos territorios, mayor afectación del lado derecho y leves signos de denervación en el territorio superior del plexo lumbosacro izquierdo. Se llegó al diagnóstico de neuralgia amiotrófica de carácter grave. Recibió tratamiento con dos tandas de inmunoglobulinas intravenosas y megadosis de metilprednisolona, con buena evolución. **Conclusiones.** La neuralgia amiotrófica es una neuropatía periférica, que afecta principalmente al tronco superior del plexo braquial. Incidencia: 1,64 casos/100.000 habitantes. La etiología se desconoce, pero se cree que están implicados mecanismos inmunitarios. Posibles factores precipitantes: infección, traumatismos, cirugía reciente, vacunaciones y procesos autoinmunes. Se caracteriza por la aparición aguda de dolor muy intenso en el hombro, irradiado a la extremidad, seguido en días-semanas de debilidad y amiotrofia de la musculatura del hombro afectado.

to. En raras ocasiones puede afectar a otros nervios: frénico, pares craneales, plexo lumbosacro, o tener afectación de forma bilateral. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, apoyado por el estudio electrofisiológico y la RM. El tratamiento se basa en control del dolor y rehabilitación. En fase aguda, la prednisona oral parece ser útil. Hay algún estudio sobre el uso de inmunoglobulinas intravenosas junto con bolos de metilprednisolona, con buenos resultados, aunque su eficacia está todavía por establecer.

6.

Raquitismo hipofosfatémico y síndrome de Leigh: cuando los síntomas no se explican por una sola enfermedad

M. López García, L. Borja Andueza, C. Calvo Monge, M. Imaz Murguiondo, I. Martí Carrera

Sección de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.

Introducción. El síndrome de Leigh es un trastorno mitocondrial (defectos en la cadena respiratoria) de inicio temprano, definido por afectación bilateral y simétrica en el troncoencéfalo y los ganglios basales y caracterizado por retraso psicomotor, anomalías respiratorias y de la musculatura ocular. El raquitismo hipofosfatémico familiar ligado a X cursa con retraso ponderoestatural y anomalías esqueléticas debidas a una deficiente reabsorción renal de fosfato. Ambas enfermedades son de etiología genética, poco frecuentes y no guardan relación entre ellas. **Caso clínico.** Lactante de 19 meses, con retraso ponderoestatural y psicomotor. Asociaba ptosis de dos semanas de evolución e hipotonía desde el nacimiento. Los hallazgos clínicos, analíticos y radiológicos planteaban como diagnósticos diferenciales un raquitismo (retraso ponderoestatural, fosfato bajo, radiografía compatible) y un trastorno metabólico/mitocondrial (retraso psicomotor, hiperlactacidemia). Presentaba anomalías óseas y analíticas compatibles con raquitismo hipofosfatémico, confirmado con estudio genético —mu-

tación en el gen *PHEX* (Xp22.1)—. La RM era sugestiva de trastorno carencial y la coincidencia de empeoramiento clínico con niveles bajos de fosfato, así como la mejoría tras el tratamiento con suplementos, conllevaron la suspensión de una biopsia muscular programada por la sospecha de enfermedad mitocondrial. Tras dos años de estabilidad, ingresó con un cuadro de pérdida de fuerza en el contexto de una hipofosforemia que no mejoraba a pesar de la normalización de niveles, con afectación multisistémica progresiva. La RM mostraba lesiones compatibles con trastorno mitocondrial y la genética en ADN de músculo, mutación G13513A, confirmó el diagnóstico de síndrome de Leigh. **Conclusión.** El paradigma de que todos los síntomas han de ser explicados por una sola enfermedad es una buena forma de aproximación ante un paciente. Sin embargo, despreciar la clínica que no encaja en la hipótesis diagnóstica no constituye una estrategia válida. Un paso siguiente del conocimiento es saber destacar los datos atípicos en cada caso, ya que esto permitirá orientar mejor a los pacientes.

7.

Cefalea 'en trueno': un caso de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible

I. Azkune Calle, J.L. Sánchez Menoyo, A. Rodríguez Sainz, I. Kortazar Zubizarreta, J.C. García-Moncó

Servicio de Neurología. Hospital de Galdakao-Usansolo. Galdakao, Vizcaya.

Objetivo. Describir una paciente con cefalea 'en trueno' y vasoconstricción cerebral reversible. **Caso clínico.** Mujer de 41 años con hipercolesterolemia leve, sin tratamiento médico actual, que presentaba cefalea crónica de tipo tensional. Consultó por dos episodios de cefalea brusca e intensa en menos de 24 horas. El primero se desencadenó mientras mantenía relaciones sexuales y el segundo la despertó al día siguiente. Se manifestó como una cefalea 'en trueno' de minutos de duración, que se inició en la región occipital derecha y se extendió

en segundos a toda la cabeza. La exploración física general y neurológica fue normal, al igual que una analítica sanguínea completa. Una punción lumbar mostró una presión de salida normal y un líquido cefalorraquídeo sin hallazgos relevantes. La RM craneal no reveló alteraciones, mientras que en la angiorresonancia intracraneal se observaron varias estenosis segmentarias en la circulación posterior. Se instauró tratamiento con nimodipino oral y la paciente no volvió a padecer nuevos episodios. En la angiorresonancia de control realizada un mes después las lesiones habían revertido, por lo que el cuadro se interpretó como un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. **Conclusiones.** El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible se caracteriza por cefalea intensa, con o sin déficit neurológico focal y crisis, y evidencia de vasoconstricción arterial cerebral que se resuelve en tres meses. Es un diagnóstico a considerar ante episodios de cefalea 'en trueno' recurrentes.

8.

Leucodistrofia y mioclonía del velo palatino

M. Tainta, N. Gonzalo Yubero, P. de la Riva, M. Arruti, A. Bergareche, M. Urtasun, J.F. Martí Massó

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.

Introducción. Las leucodistrofias son enfermedades genéticas poco frecuentes debidas a defectos en el metabolismo de mielina que provocan la destrucción progresiva de la sustancia blanca del sistema nervioso central. La enfermedad de Alexander se incluye dentro de las leucodistrofias y está producida por la mutación del gen de la proteína gliofibrilar ácida (GFAP). Es extremadamente rara, normalmente de aparición en la infancia y que progresa hasta la muerte en la mayor parte de los casos. Desde su primera descripción en 1949, se han comunicado alrededor de 550 casos, siendo el 1,6% de todas las leucodistrofias en algunas series. Presentamos el caso de una paciente con enfermedad de Alexander de inicio juvenil y evolución

lentamente progresiva hasta la edad adulta; fue un hallazgo en la exploración lo que orientó el diagnóstico. **Caso clínico.** Mujer de 30 años, que ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos por neumonía aspirativa desde donde se consultó por la observación de una mioclonía velopalatina. La RM craneal mostró una alteración difusa de la sustancia blanca subcortical periventricular y del cerebelo, compatible con el diagnóstico de leucodistrofia. El posterior estudio de la mutación de GFAP confirmó el diagnóstico. **Conclusión.** Mientras que la forma infantil afecta generalmente al cerebro, en la forma juvenil y adulta se encuentran signos prominentes de afectación troncocefálica. La presencia de síntomas bulbares (en más del 80% de los pacientes mayores de 12 años) y mioclonía velopalatina (en alrededor del 35%), asociada a una alteración de la sustancia blanca compatible con leucodistrofia, orienta al diagnóstico de enfermedad de Alexander.

9.

Tomografía de coherencia óptica para los neurólogos

J.M. Losada

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) es una técnica de imagen no invasiva que permite la visualización *in vivo* de tejidos ópticamente accesibles como la retina. El funcionamiento de la OCT se basa en el principio óptico de la interferometría. Es similar a la ecografía, salvo que utiliza luz infrarroja en lugar de ultrasonidos. Los principales programas de análisis de utilidad en neurología son los que estudian el grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) peripapilar y el grosor de la capa de células ganglionares de la mácula. La medición realizada en el paciente se compara con los valores normales según edad y sexo. Se representa gráficamente con un código de colores que indica el grosor obtenido en cada zona del estudio (verde: normal; amarillo y rojo: atrofia; blanco: edema). La OCT se ha establecido como una he-

rramienta fundamental en neurooftalmología. Facilita el diagnóstico diferencial y el seguimiento de las neuropatías ópticas. En la neuropatía óptica isquémica anterior se observará inicialmente un engrosamiento de la CFNR, que evolucionará en semanas hacia una atrofia sectorial. En el papiledema, la OCT de la CFNR permitirá hacer un seguimiento fiable del grado de edema, a la vez que la OCT de la capa de células ganglionares informará de la repercusión funcional. En las lesiones compresivas de la vía óptica, la OCT ayudará a establecer un pronóstico quirúrgico. En la esclerosis múltiple se utiliza la OCT de CFNR como expresión del daño axonal. Se intenta desarrollar la OCT como un biomarcador pronóstico y como medio para identificar pacientes con alto riesgo de conversión a esclerosis múltiple. En las enfermedades neurodegenerativas, la OCT se presenta como una herramienta prometedora para el diagnóstico y el seguimiento evolutivo de los pacientes.

10.

Indicaciones de plasmaféresis en el paciente neurológico. Experiencia en el Hospital Donostia (2009-2013)

P. de la Riva, J. Molina, M. Arruti, N. Gonzalo, M. Tainta, F. González, A. Bergareche, M. Urtasun

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.

Introducción. La plasmaféresis se utiliza en el tratamiento de diversas enfermedades neurológicas. En los últimos años se ha observado un incremento en el uso de esta técnica en el Servicio de Neurología del Hospital Donostia. **Objetivo.** Analizar las indicaciones de los tratamientos realizados y revisar la evidencia existente para el uso de plasmaféresis en estas indicaciones. **Pacientes y métodos.** Se ha realizado una revisión retrospectiva de todas las plasmaféresis indicadas en el Hospital Donostia por parte del Servicio de Neurología desde enero de 2009 hasta febrero de 2013, se han revisado las indicaciones de estos tratamientos y se han comparado con

las recomendaciones realizadas por la Asociación Americana de Aféresis y la Academia Americana de Neurología en sus últimas publicaciones. **Resultados.** En total, se realizaron 13 tratamientos en 12 pacientes. Las indicaciones fueron: polineuropatía asociada a inmunoglobulina G ($n = 1$), miastenia grave ($n = 1$), brote de esclerosis múltiple ($n = 2$), mielitis transversa ($n = 4$), romboencefalomielitis idiopática ($n = 1$), leucoencefalopatía multifocal progresiva asociada a natalizumab ($n = 2$), y síndrome piramidal, cerebeloso y de segunda motoneurona asociado a enfermedad celíaca ($n = 1$). Los seis pacientes cuya indicación no aparece en las recomendaciones propuestas por las guías actuales sufrían un proceso neurológico grave de etiología desconocida con mala evolución y sin respuesta a los tratamientos intentados en los que se sospechó una etiología inmunológica. **Conclusión.** Las indicaciones de plasmaféresis con eficacia mejor establecida y más recomendadas son las polineuropatías inflamatorias agudas, crónicas y asociadas a inmunoglobulinas A y G, la miastenia moderada-grave y los brotes de esclerosis múltiple. Hasta la fecha no existe evidencia en la bibliografía para apoyar su uso en pacientes con cuadros neurológicos graves en los que se sospeche una etiología inmunológica pero que no tengan un diagnóstico establecido en el momento de realizar el tratamiento.

11.

Neuroborreliosis: descripción de una serie

M. Gómez Eguílaz, L.M. Calvo Pérez, J. Juega Mariño, M.A. López Pérez, J.A. Oteo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro. Logroño.

Introducción. La enfermedad de Lyme es un trastorno multisistémico provocado por *Borrelia burgdorferi*. Se da típicamente en áreas endémicas de nuestro país, como La Rioja, Navarra, País Vasco o Asturias. Se transmite a través de la garrapata *Ixodes*, provocando inicialmente un eritema, conocido como eritema *migrans*, que a ve-

ces puede pasar desapercibido y posteriormente, si no se trata, puede dar complicaciones en diferentes órganos, entre ellos el sistema nervioso, que se ve afectado hasta en un 10% de los casos. **Objetivo.** Presentar la recopilación de los casos de neuroborreliosis, ocurridos en La Rioja en los últimos cinco años. **Pacientes y métodos.** Se revisan las principales características epidemiológicas y clínicas. Se recogen siete casos, cuatro de ellos hombres de unos 60 años aproximadamente. **Resultados y conclusiones.** La mayoría no recordaban la picadura ni el eritema *migrans* previo. Las manifestaciones neurológicas, además del dolor neuropático en cinco de ellos, fueron meningoencefalitis, radiculopatía del plexo superior e inferior, parálisis facial bilateral, mielitis, neuritis del VIII par y ataxia junto con oftalmoparesia. El diagnóstico se realizó por los criterios típicos de clínica compatible, leucorraquia y síntesis intratecal de anticuerpos. Todos tuvieron buena respuesta al tratamiento antibiótico con cualquiera de los dos regímenes.

12.

Estudio retrospectivo de casos de síndrome de encefalopatía posterior reversible recogidos de 2005-2012 en el Hospital Universitario de Basurto: descripción etiológica y evolución clinicoradiológica

L. de Frutos Iglesias, S. Kapetanovic García, C. Larena González,

I. Aranzábal Alustiza, N. Viteri Agustín, I. Francés Pont, S. González López, S. Silvarrey Rodríguez, A. Lorenzo García, A. Rodríguez-Antigüedad Zarranz

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao, Vizcaya.

Pacientes y métodos. Se recogen siete casos de síndrome de encefalopatía posterior reversible, con cuadro clínico y radiológico compatible, en los que se excluyeron otras causas vasculares, inflamatorias, infecciosas o epilépticas. Los síntomas clínicos más frecuentes fueron cefalea, trastorno visual y crisis convulsivas. Sin embargo, más del 50% de los pacientes presentaron alteración del nivel de consciencia, síntomas focales deficitarios y piramidalismo. Dentro de las etiologías, se recogen crisis de hipertensión arterial, descompensación renal, patología obstétrica, trastornos autoinmunes, toxicidad por inmunosupresores y quimioterapia. **Resultados.** La RM resultó la técnica de referencia para el diagnóstico. Seis pacientes (86%) presentaron afectación de la sustancia blanca parietooccipital bilateral, compatible con edema vasogénico. La mayoría presentaban también áreas de afectación cortical asociada. Tres asociaban afectación de troncoencéfalo o frontal, y otros tres, lesiones hemorrágicas intraparenquimatosas o subaracnoideas. En la evolución posterior, tres pacientes presentaron secuelas clínicas y radiológicas. Un caso fue recidivante. **Conclusiones.** El síndrome de encefalopatía posterior reversible presenta un espec-

tro clinicoradiológico bastante definido y fácilmente reconocible. Sin embargo, recogemos una amplia variabilidad clínica que abarca desde el coma a síntomas focales. Radiológicamente, la afectación se extiende al córtex, estructuras anteriores o infratentoriales, y además pueden coexistir lesiones isquémicas o hemorrágicas que no suelen ser reversibles ni clínica ni radiológicamente. Estas características lo convierten en un síndrome heterogéneo más allá de su denominación.

13.

Rombencefalomielitis aguda progresiva en una paciente inmunosuprimida con rituximab

N. Gonzalo, M. Tainta, P. de la Riva, M. Arruti, M.J. Vidal, M.C. Arratibel, C. Caballero, F. González

Servicios de Neurología, Hematología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.

Objetivo. Presentar el caso de una paciente con una rombencefalomielitis en tratamiento con rituximab. **Caso clínico.** Mujer de 54 años, con antecedentes de linfoma no Hodgkin hacía cuatro años. Recibió quimioterapia y autotrasplante de médula ósea, que posteriormente se consolidó con rituximab trimestral hasta seis meses antes del ingreso. Acudió a urgencias por un cuadro subagudo de paraparesia y dificultad en la articulación del lenguaje. La RM craneomedular inicial mostraba lesiones extensas bul-

bares y medulares. La paciente progresó con disfunción bulbar (anartria, afagia, trastorno ventilatorio central) y tetraplejía flácida. El día 42 de ingreso falleció por infección pulmonar. El estudio etiológico no mostraba noxa infecciosa ni autoinmune. El porcentaje de células CD20 en sangre periférica y líquido cefalorraquídeo era del 0%. La paciente no respondió de forma significativa al tratamiento con corticoides, inmunoglobulinas y plasmáferesis. El resultado de la necropsia mostró hallazgos de desmielinización y leve reacción inflamatoria en pirámides bulbares y cordones laterales de la médula. **Conclusiones.** El caso clínico muestra una rombencefalomielitis con una evolución catastrófica en una paciente inmunodeprimida, posiblemente por enterovirus, el cual suele originar cuadros epidémicos durante la edad pediátrica en el sudeste asiático. La rombencefalitis por enterovirus en el adulto era prácticamente ausente hasta que hace unos años se comenzó a informar de casos en pacientes tratados con rituximab. El enterovirus infecta la motoneurona del asta anterior y desde ahí asciende de forma ortodrómica al sistema nervioso central. En nuestro caso, los tres estudios moleculares de RT-PCR realizados fueron negativos, pero la mayoría de los estudios publicados muestran que el diagnóstico molecular es difícil al presentar una carga viral baja. Los casos publicados parecen responder a inmunoglobulinas, aunque la evolución clínica suele ser fatal, sobre todo en adultos.