

XVII Reunión Anual de la Sociedad Canaria de Neurología

La Laguna, Tenerife, 14-15 de junio de 2013

1.

Recurrencia de la hipertensión intracraneal idiopática en un hospital terciario

M. Guzmán Fernández, A. González Hernández, F. Cabrera Naranjo, Y. Miranda Bacallado, D. Ramos Rodríguez, I. Lagoa Labrador

Hospital Universitario de Gran Canaria
Dr. Negrín

Introducción. La hipertensión intracraneal idiopática (HICI) se asocia frecuentemente a alteraciones visuales, secundarias a la afectación del nervio óptico por un aumento de la presión intracraneal, pudiendo producir de forma progresiva e irreversible pérdida visual hasta evolucionar a la ceguera total. El objetivo de este trabajo es determinar la recurrencia de la hipertensión intracraneal idiopática en los pacientes diagnosticados. **Pacientes y métodos.** Se realizó una revisión de los pacientes con HICI valorados en nuestro centro entre 1995 y 2012. **Resultados.** Se obtuvieron un total de 70 pacientes, 60 mujeres (85,7%) y 10 hombres (14,3%). Nueve pacientes (12,8%) presentaron una recurrencia de la clínica de hipertensión intracraneal. El tiempo medio hasta la recurrencia fue de 2,9 años (rango: 1-5 años). Entre los pacientes que recurrieron, 8 (88,9%) fueron mujeres; la edad media en el momento de la recurrencia fue de 29,4 años. Entre los pacientes que recurrieron, 3 (33,3%) tenían una alteración grave o moderada de la agudeza visual y 6 (66,6%), una alteración moderada o grave del campo visual a los cinco años del inicio de la clínica. **Con-**

clusiones. Hasta un 12,8% de los pacientes con HICI pueden recurrir en un periodo que se extiende hasta los cinco años desde el inicio de la clínica, por lo que resulta preciso un seguimiento a largo plazo de los pacientes con HICI.

2.

Neuromielitis óptica de Devic: descripción de una serie hospitalaria

Y. Miranda Bacallado^a, S. Díaz Nicolás^a, M. Guzmán Fernández^a, A. González Hernández^a, I. Rúa-Figueroa Fernández de Larrinoa^b

^aSección de Neurología. ^bServicio de Reumatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Introducción. La neuromielitis óptica de Devic es una enfermedad desmielinizante y necrotizante que afecta a la médula espinal y a los nervios ópticos. El curso puede ser recurrente o monofásico. Existe mayor prevalencia en personas de raza negra y asiática. La edad de presentación media es entre 20-40 años. **Pacientes y métodos.** Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de pacientes ingresados por mielitis o neuritis óptica en el Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín entre 1995 y 2012. Se seleccionaron aquellos casos que cumplieran los criterios diagnósticos de Wingerchuk. **Resultados.** Presentamos una serie de cinco casos diagnosticados, cuatro mujeres y un varón, de 24 a 46 años. Tres comenzaron con neuritis óptica unilateral recidivante (en la exploración física, agudeza visual de 20/200 y visión en cuenta de de-

dos) y dos con mielitis (en la exploración, balance muscular 4/5 y tetraplejía). El número de brotes estuvo entre uno y siete. Todos presentaron en RM cervical lesiones medulares de extensión mayor de tres cuerpos vertebrales. Sólo tres presentaron positividad para IgG anti-NMO. Tres necesitaron tratamiento con rituximab debido a la gravedad de los brotes presentados (tras previa corticoterapia y plasmáferesis), habiendo mejorado su EDSS a los tres meses del tratamiento. Un paciente se perdió durante el seguimiento y otro falleció. **Conclusión.** En nuestra serie se observa mayor prevalencia en el sexo femenino. Hasta un 40% de los pacientes pueden ser seronegativos, basándose el diagnóstico en los criterios clínicos. El tratamiento con rituximab podría añadir beneficio adicional al pronóstico funcional a medio-largo plazo en los pacientes con neuromielitis óptica, por lo que resulta preciso encontrar marcadores que identifiquen qué subgrupo de pacientes puede beneficiarse de este tipo de tratamiento.

3.

Ictus isquémico secundario a reactivación de neurocisticercosis: a propósito de un caso

E. Cubas Régulo^a, C. Croissier Elías^a, J.R. Muñiz^b, M.L. Fernández^a, D.A. Padilla^a, D. Pestana^a, J.A. Rojo^a, P. de Juan^a

^aServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. ^bServicio de Resonancia Magnética. Imetisa.

Introducción. La neurocisticercosis es la infección del sistema nervioso cen-

tral por *Taenia solium*. Se forman quistes alrededor del escólex que producen diversas manifestaciones clínicas dependiendo de su localización y tamaño, así como de la intensidad de la respuesta inmune. Se han descrito muy pocos casos de reactivación de neurocisticercosis y no se conoce el mecanismo fisiopatológico que la explica; se postula un fallo del sistema inmune o inaccesibilidad del cisticerco. El ictus isquémico es una complicación poco frecuente que afecta al 5% de los pacientes, secundario a arteritis o compresión mecánica del quiste. **Caso clínico.** Mujer de 67 años, con antecedentes personales de tabaquismo, hipertensión arterial, síndrome isquémico coronario agudo, foramen oval permeable e insuficiencia renal crónica secundaria a glomerulonefritis familiar (doble trasplante renal); inmunosuprimida. Presentó un cuadro de disartria y parálisis facial inferior derecha; tras estudio se diagnosticó neurocisticercosis e ictus isquémico protuberancial. Cumplió tratamiento con albendazol durante un mes, con resolución completa. Ante la aparición de signos de hipertensión intracraneal durante el proceso se realizó la exéresis quirúrgica del quiste, sin complicaciones. A los seis meses presentó hemiparesia derecha, objetivándose ictus isquémico tálamo-capsular izquierdo por afectación vascular secundaria a la reaparición de quistes intraparenquimatosos, así como datos de leptomeningitis. Se reinició albendazol, con respuesta satisfactoria. ECG, radiografía de tórax y analítica sin datos reseñables. Serología para *T. solium*: positiva. TAC: lesión hipodensa, de gran tamaño y aspecto quístico, sin expansividad en

hemisferio cerebeloso derecho. RM y angio-RM. Primer ingreso: múltiples infartos lacunares antiguos, lesión isquémica aguda en la protuberancia y lesión quística con un tabique en el hemisferio cerebeloso derecho de 2,5 cm de diámetro, sin nódulos ni captación de contraste, así como otras pequeñas calcificaciones cerebrales. Segundo ingreso: engrosamiento meníngeo basal compatible con leptomeningitis y pequeños quistes que engloban parte de la arteria basilar e inicio en la arteria cerebral media izquierda, arteria cerebral posterior izquierda y perforantes ipsilaterales. También se evidenció ictus isquémico en la región talamocapsular izquierda. Control: disminución significativa de los datos de leptomeningitis, con desaparición prácticamente completa de los quistes. **Conclusiones.** Se trata de una paciente inmunosuprimida que, tras presentar ictus isquémico, se diagnosticó de neurocisticercosis que se trató con albendazol e intervención quirúrgica, con resolución clinicoradiológica. A los seis meses presentó una reactivación de la enfermedad, con leptomeningitis y múltiples quistes intraparenquimatosos que englobaban arterias intracraneales, produciendo un ictus secundario.

4.

Stroke mimic y shunt derecho-izquierdo masivo

M. Guzmán Fernández, J. López Fernández, I. Lagoa Labrador, Y. Miranda Bacallado, D. Ramos Rodríguez

Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Introducción. La presencia del foramen oval permeable es una entidad frecuente en la población general que se ha relacionado con el ictus criptogénico en el paciente joven, aunque resulta poco frecuente como factor de riesgo de absceso cerebral. **Caso clínico.** Varón de 49 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, tabaquismo y adicto a drogas por vía parenteral, que ingresó por un cuadro clínico de inicio brusco con trastorno del lenguaje y paresia braquial derecha. En la exploración

neurológica se objetivaron disartria marcada, hemianopsia homónima derecha, parálisis facial central derecha y debilidad del miembro superior derecho, con un balance de 2/5, hipotesia y signo de Babinski derechos, con una puntuación NIH de 13. Una TAC de cráneo mostró hipodensidad córtico-subcortical frontoparietal izquierda y se realizó un Doppler transcraneal, donde se observó un *shunt* masivo derecha-izquierda en reposo y en Valsalva. El paciente ingresó con el diagnóstico de probable ictus isquémico tipo PACI en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. En las 24 horas posteriores al ingreso experimentó un súbito empeoramiento clínico con mayor trastorno del lenguaje (afasia global) y con balance muscular de 0/5 en el miembro superior derecho. Se practicaron una TAC de cráneo y posteriormente una RM craneal en la que se visualizó una lesión parietal izquierda, con gran componente necrótico de pared fina e hipercaptante, acompañada de edema vasogénico, lo que sugería un probable absceso cerebral. Se inició antibioterapia de amplio espectro y se realizó tratamiento neuroquirúrgico con craneotomía temporoparietal izquierda, evacuándose el absceso cerebral y extrayéndose cultivos, los cuales fueron positivos para *Streptococcus anginosus*. El paciente evolucionó favorablemente y fue dado de alta a las cuatro semanas con recuperación completa. **Conclusión.** Los abscesos cerebrales deben formar parte del diagnóstico diferencial de la patología cerebrovascular, a pesar de ser poco frecuentes y generalmente asociar clínica infecciosa. Aunque la presentación clínica y la imagen radiológica puedan sugerir un ictus isquémico, se deben tener en cuenta otras entidades simuladoras de ictus, especialmente en un paciente adicto a drogas por vía parenteral con un *shunt* derecho-izquierdo.

5.

Infección del sistema nervioso central causada por virus varicela zóster: revisión de una serie hospitalaria

D. Ramos Rodríguez, Y. Miranda Bacallado, M. Guzmán Fernández, O. Fabre Pi, A. González Hernández

Sección de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Introducción. El virus varicela zóster (VVZ) es causa de infección en el sistema nervioso central, tanto en primoinfección como en reactivación. El objetivo de este trabajo es describir las características de las infecciones en el sistema nervioso central causada por el VVZ en nuestra población, así como la evolución de los pacientes. **Pacientes y métodos.** Revisión retrospectiva de pacientes con diagnóstico de infección del sistema nervioso central por VVZ, ingresados en el Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, entre 2000 y 2012. **Resultados.** Se obtuvieron 10 pacientes, ocho hombres y dos mujeres, con edades comprendidas entre 14 y 75 años. Síntomas y signos: cefalea ($n = 6$), fiebre ($n = 2$), alteración del nivel de conciencia ($n = 4$), diplopía ($n = 2$), presencia de lesión cutánea ($n = 5$), primoinfección ($n = 2$), reactivación ($n = 8$). El estudio con PCR para VVZ se realizó en ocho pacientes, de los que siete fueron positivos. Datos en líquido cefalorraquídeo: leucocitos, 14-560; glucosa, 49-97 mg/dL, y proteínas, 60-197 mg/dL. En cuatro casos había datos de encefalitis, mientras que en seis la afectación fue exclusivamente meníngea. Tres pacientes se trataron con aciclovir. Tras el alta se apreció oftalmoparesia ($n = 2$), parálisis facial ($n = 2$) y neuralgia postherpética ($n = 1$), aunque la evolución fue favorable en el 100% de los pacientes. No se comunicó fallecimiento alguno. **Conclusiones.** La infección del sistema nervioso central por VVZ es poco frecuente (< 1 ingreso/año), con un predominio en hombres (80%). El número de leucocitos en el líquido cefalorraquídeo no suele ser muy alto (< 500) y puede detectarse una hipoglicorraquia leve. La PCR fue positiva para el

87,5% de los pacientes. Hasta un 40% de los casos presentaron datos de encefalitis. En general, el pronóstico es favorable.

6.

Un caso de ataxia liposoluble

L. Iacampo, A. Moro, J. López, C. Hernández. A. Figueroa, E. Lallena

Servicio de Neurología. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Introducción. La ataxia es un trastorno caracterizado por la disminución de la capacidad de coordinar los movimientos. Dentro de las ataxias se describen múltiples causas congénitas y adquiridas, entre las cuales figuran las de origen tóxico-carencial. Un tipo poco frecuente de ataxia es la secundaria a déficit de vitamina E. **Caso clínico.** Varón de 38 años, con enfermedad celiaca y síndrome malabsorbtivo no filiado de años de evolución, sin otros antecedentes de interés, que a pesar del tratamiento suplementario vitamínico oral ingresó en Neurología por ataxia de la marcha de más de un año de evolución, mostrando en la exploración física síndrome cordonal posterior y ataxia cerebelosa bilateral. Destacaban analíticamente unos niveles de vitaminas liposolubles (A, D, E, K) prácticamente indetectables en sangre periférica a pesar de la suplementación por vía oral, y una RM con atrofia hemisférica cerebelosa bilateral. Instaurado tratamiento parenteral con complejo de vitaminas liposolubles, el paciente presentó una franca mejoría clínica del cuadro atáxico, siendo dado de alta con tratamiento parenteral y seguimiento ambulatorio. **Conclusiones.** Entre las diferentes causas de ataxia figura el apartado de ataxias tóxico-carenciales, siendo poco frecuente la ataxia por déficit de vitamina E, cuyo diagnóstico diferencial más importante sería con la ataxia de Friedreich. Sería importante en pacientes con patología digestiva tener en cuenta estas etiologías de ataxias secundarias a cuadros malabsorbtivos dentro del diagnóstico diferencial.

7.

Resonancia magnética en el diagnóstico de ictus agudo. Nuestra experiencia

I. Tejera Martín^a, A. Medina Rodríguez^a, D. Alonso Modino^a, A. Pérez Hernández^a, C. González González^b, E. Alventosa Fernández^b, V. Martín García^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Introducción. La RM cerebral presenta una mayor sensibilidad y especificidad en el diagnóstico del ictus isquémico agudo con respecto a la TC. La secuencia de difusión es capaz de demostrar alteraciones a partir de los 30 minutos del inicio de la sintomatología, mientras que el 60% de las TC craneales son normales en las primeras seis horas del cuadro. **Pacientes y métodos.** Realizamos un estudio prospectivo con el objetivo de analizar los beneficios e inconvenientes del uso de la RM en el diagnóstico del ictus agudo. Presentamos 27 casos de código ictus en los que se realizó el estudio de neuroimagen con dicha técnica. Se incluyeron pacientes con sospecha de ictus agudo que, a su llegada a urgencias, se encontraban en ventana terapéutica y pacientes con ictus agudo del despertar o de hora incierta. En todos los casos se realizó RM cerebral con secuencias de difusión, gradiente y angio-RM cerebral. En aquellos pacientes en los que la hora de inicio de los síntomas era incierta se realizó también secuencia de perfusión. **Resultados.** De los 27 casos, obtuvimos 21 verdaderos positivos (78%), cinco verdaderos negativos (18,5 %) y un falso negativo (3,5%). Tras analizar los datos se observó que en la muestra de nuestro estudio la RM presenta un valor predictivo positivo del 96%, un valor predictivo negativo del 83%, una sensibilidad del 95,5% y una especificidad del 100%, con un precisión del 89%. También analizamos el tiempo puerta-RM y el tiempo puerta-aguja y lo comparamos con los tiempos obtenidos en estudios realizados previamente en pacientes a los que se les realizó TC de cráneo, observando un incremento

tanto en el tiempo puerta-RM como en el tiempo puerta-aguja. Finalmente objetivamos que, conforme aumentaba nuestra experiencia, tanto en la coordinación entre servicios como en la interpretación de los resultados, dichos tiempos han disminuido considerablemente. **Conclusión.** La RM craneal con secuencia de difusión ha demostrado aumentar la sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de patología isquémica cerebral aguda, fundamentalmente de circulación anterior. En contrapartida, hemos observado que aumenta el tiempo entre la llegada a urgencias del paciente y la realización del tratamiento fibrinolítico. Creemos que con el trabajo multidisciplinar de los servicios de radiodiagnóstico y neurología se puede optimizar el uso de esta técnica y mejorar nuestra capacidad diagnóstica en el ictus sin que ello suponga un retraso en el inicio del tratamiento repermeabilizador.

8.

Enfermedad de Hirayama

I. Tejera Martín, A. Pérez Hernández, D. Alonso Modino, S. Díaz González, J.N. Lorenzo Brito, F. Montón Álvarez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Introducción. La enfermedad de Hirayama, o amiotrofia espinal monomielica, es una patología poco frecuente en la que se produce una amiotrofia focal de las extremidades superiores de manera unilateral o bilateral asimétrica. Es más frecuente en varones y suele iniciarse entre los 15-25 años, con un comienzo insidioso pero con un curso crónico generalmente no progresivo. La etiología se desconoce, pero se plantea la hipótesis de que se deba a una mielopatía secundaria a alteraciones vasculares durante la flexión del cuello. **Caso clínico.** Varón que comenzó a los 15 años con debilidad de predominio proximal en el miembro superior derecho (MSD), asociada a amiotrofia en la musculatura de hombro, brazo y antebrazo del MSD, así como fasciculaciones y arreflexia osteotendinosa en dicho miembro. Los diferentes estudios ana-

líticos y de neuroimagen (RM cerebral y cervical) realizados, tanto al inicio del cuadro como en los controles evolutivos, fueron normales. En el EMG se objetivó un patrón neurógeno con escaso reclutamiento de los músculos proximales del MSD y actividad denervativa en el bíceps de dicho miembro. A lo largo de los años (actualmente, 57 años de edad) el paciente ha presentado estabilidad clínica con leve empeoramiento de la debilidad, sin objetivarse cambios en las pruebas complementarias. **Conclusiones.** La enfermedad de Hirayama es una patología a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes jóvenes con amiotrofia unilateral o bilateral asimétrica de extremidades superiores. El diagnóstico de esta entidad se basa en la exclusión de otras patologías y en la particularidad de presentar un curso benigno.

9.

Eclampsia posparto y disección carotídea

J. López Fernández^a, A. Medina Rodríguez^b, V. Díaz Konrad^b, A. González López^b, L. Iacampo Leiva^a, I. Tejera Martín^a, A. Pérez Hernández^a, E. Lallena Arteaga^a

^aUnidad de Patología Neurovascular y Neurosonología. ^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Introducción. La eclampsia es una enfermedad hipertensiva relacionada con el embarazo que puede aparecer incluso en el periodo puerperal. Ésta se caracteriza por cifras tensionales elevadas (tensión arterial sistólica > 140 mmHg o diastólica > 90 mmHg) y proteinuria > 300 mg/24 h, asociadas a alteración del nivel de conciencia o presencia de crisis epilépticas. Se ha postulado que su base fisiopatológica es el daño del endotelio vascular, teniendo como origen patogénico principal la placenta. Relacionado probablemente con dicho daño endotelial y con los cambios fisiológicos que se producen durante la gestación, se ha descrito en pocos casos la coexistencia de dicha patología con la disección de vasos cervicocefálicos, proponiéndose por tanto a la paciente con

eclampsia como factor predisponente para la disección vascular. Su tratamiento no se diferencia del que se recomienda fuera del periodo obstétrico, a excepción de la necesidad de inhibición de la lactancia por la medicación que se prescribe. **Caso clínico.** Mujer de 41 años, con antecedente de parto eutócico reciente tras gestación de alto riesgo por desarrollo de diabetes gestacional, con buen control mediante tratamiento insulínico, y resto de controles periódicos durante la gestación dentro de la normalidad. Comenzó el 12.º día de puerperio con cefalea izquierda pulsátil y cuadro consistente en versión cefálica asociada a alteración del lenguaje, con posterior convulsión tonicoclónica generalizada, iniciándose primeramente tratamiento con sulfato de magnesio y luego con ácido valproico como prevención secundaria de un nuevo evento epiléptico. En estudio realizado para descartar causas que motiven dicho cuadro, destacaba incidentalmente la presencia de imagen de repleción en la arteria carótida interna derecha, compatible con disección de dicha arteria, sin repercusión sobre el parénquima cerebral. Ante estos hallazgos se inició anticoagulación con heparina sódica, con paso posterior a anticoagulación oral. Además, desde el ingreso destacaban cifras de tensión arterial elevadas (diastólica ~ 100 mmHg), con estudio analítico que mostraba como hallazgo más relevante la presencia de niveles de proteínas en orina de 380 mg/24 h, cumpliendo por tanto criterios de eclampsia en periodo puerperal. Tras inicio del tratamiento anteriormente descrito, fue necesaria la inhibición de lactancia por potenciales efectos teratogénicos relacionados con la medicación, evolucionando posteriormente la paciente de forma favorable y sin desarrollo de nuevas incidencias. **Conclusión.** Existen pocos casos que relacionen la eclampsia posparto con el desarrollo de disección de vasos cervicocefálicos, llegando incluso a proponer esta patología obstétrica como factor predisponente de dicha disección.

10.

Meningitis meningocócica en el seno de una fístula de líquido cefalorraquídeo

J. López Fernández^a, A. Acosta Brito^a, L. Iacampo Leiva^a, E. Lallena Arteaga^a, A. Pérez Hernández^a, I. Tejera Martín^a, J. Domínguez^b, R. Zanabria^b, L. Requena^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Introducción. La meningitis por fístula del líquido cefalorraquídeo (LCR) supone una causa poco frecuente de meningitis bacteriana aguda. Se debe tener una alta sospecha en presencia de rinorrea, pudiendo detectar dicha fístula con análisis del líquido drenado por las fosas nasales que muestre presencia de β_2 -transferrina y visualización del defecto mediante técnicas de imagen craneal. Ante este tipo de meningitis, los gérmenes más frecuentes suelen ser el neumococo y otros gérmenes de la vía aerodigestiva superior, siendo infrecuente la originada por meningococo. Su tratamiento se basa principalmente en cobertura antibiótica y corrección del defecto mediante técnicas quirúrgicas. **Caso clínico.** Varón de 39 años que comenzó con rinorrea acuosa, tras la cual se asoció cefalea bifrontal con características de organicidad, destacando en la exploración física una temperatura corporal de 37,7 °C y la presencia de dicha rinorrea acuosa, con signos meníngeos presentes, pero sin evidencia de lesiones cutáneas. Ante la sospecha diagnóstica y LCR compatible con meningitis aguda bacteriana, se inició tratamiento antibiótico empírico con cefalosporina de tercera generación y glicopéptido, destacando la positividad del cultivo de LCR para meningococo cepa tipo B. A su vez, dada la presencia de rinorrea, se recogió muestra para análisis en el laboratorio, donde se detectó la proteína β_2 -transferrina. Este hallazgo sugería a su vez una fístula del LCR, que se objetivó posteriormente mediante RM cerebral al mostrar un defecto óseo en la pared lateral del seno esfenoidal compatible con meningo-

cele esfenoidal, que motivaba dicha fístula del LCR (asociada además a neumoencéfalo). Ante estos hallazgos se instauró tratamiento quirúrgico endoscópico, con cierre del defecto óseo y cumplimiento de terapia antibiótica ajustada a antibiograma, con buena evolución posterior. **Conclusión.** Las meningitis por fístula del LCR suelen ser originadas por microorganismos presentes en el área aerodigestiva superior, siendo el neumococo el más frecuente. Presentamos un caso infrecuente de meningitis por meningococo cepa tipo B en el seno de una fístula del LCR, con buena evolución clínica tras tratamiento médico y quirúrgico.

11.

Anemia hemolítica tras infusión de gammaglobulinas en el tratamiento del síndrome de Guillain-Barré

J. López Fernández, A. Acosta Brito, L. Iacampo Leiva, A. Pérez Hernández, I. Tejera Martín, E. Lallena Arteaga

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una patología en la que se dañan componentes de las fibras nerviosas (gangliósidos) que pueden dar lugar a una afectación vital del paciente. Siguiendo su base fisiopatológica, y para reducir el daño neural acelerando el proceso de recuperación, se propone como posible tratamiento en determinados casos la infusión de gammaglobulinas. Dicho tratamiento no suele causar complicaciones, pero debido a la presencia de aloanticuerpos contra los antígenos A y B de los grupos sanguíneos presentes en los lotes de gammaglobulinas, puede originar en pocos casos una anemia hemolítica al reconocer estos aloanticuerpos los antígenos correspondientes en el propio paciente (sobre todo en casos de serogrupo AB). Su tratamiento es de soporte (transfusión de hemáties), no siendo preciso tratamiento inmunomodulador. **Caso clínico.** Mujer de 58 años, que comenzó con cefalea bifrontal y cuadro catarral autolimitado, en tra-

tamiento analgésico y antihistamínico. Empezó 15 días después con dolor generalizado más intenso cervical y lumbar, tratado de forma sintomática, para finalmente aumentar dicho dolor en la región lumbar y asociarse a debilidad progresiva en miembros inferiores (MMII) impidiendo la deambulación de forma autónoma, además de debilidad en la musculatura facial. Destacaba en la exploración física la presencia de parálisis facial periférica (más marcada en el lado izquierdo) y debilidad muscular 3/5 en MMII, con ausencia de reflejos osteotendinosos en MMII e hiporreflexia en los superiores, además de disestesias en MMII. Ante estos hallazgos y la presencia de disociación albuminocitológica en el líquido cefalorraquídeo, se sospechó un SGB, iniciándose tratamiento con gammaglobulinas intravenosas. Dicho diagnóstico se confirmó mediante EMG evolutivo, que mostró datos de polineuropatía sensitivomotora de carácter mixto (predominio desmielinizante) simétrica de intensidad leve-moderada en cuatro extremidades, con ligeros signos de denervación aguda distal en MMII. Tras finalizar tratamiento con gammaglobulinas, desarrolló cinco días después un síndrome anémico con niveles de hemoglobina que llegaban a 7,1 g/dL (15,1 g/dL al ingreso), procediéndose a su tratamiento sintomático con transfusión de hemáties. Dada esta complicación se realizó un estudio encaminado a filiar la causa, con estudio de sangrado oculto negativo, destacando en analíticas aumento de LDH, descenso de haptoglobina y test de Coombs positivo, compatible con anemia hemolítica relacionada probablemente con la infusión de gammaglobulinas. Tras estabilización hemodinámica destacó la buena evolución posterior, con recuperación de niveles de hemoglobina. **Conclusión.** El desarrollo de anemia hemolítica es un efecto secundario conocido potencial tras la infusión de gammaglobulinas que ocurre en muy pocos casos. Presentamos un caso en el contexto del tratamiento de un SGB, en el que hay descritos pocos casos en la bibliografía, con buena evolución.

12.

Síndrome de Sneddon

A. Muñoz García, M. Hervás García, F.J. Nóvoa, I. Martín Santana, E. Hernández Santana, A. Cerdán Esparcia

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Introducción. El síndrome de Sneddon es una vasculitis de vasos de mediano calibre, de naturaleza oclusiva y no inflamatoria, que afecta la piel y el sistema nervioso central, y cursa con la tríada característica de lesiones isquémicas cerebrales de repetición, hipertensión arterial y *livedo reticularis* en mujer joven. El síndrome de Sneddon es una patología poco frecuente como causa de ictus en nuestro medio, entrando dentro del diagnóstico diferencial de ictus juvenil. Aunque su patogenia sigue sin conocerse bien aún, parece ser un proceso genéticamente determinado, habiendo casos con herencia autosómica dominante. En algunos casos se asocia con anticuerpos antifosfolípido, pero en otros no se encuentra sino una arteriopatía obliterante progresiva. Las angiografías cerebrales y digitales muestran múltiples oclusiones arteriales de las arterias de mediano calibre y en la biopsia interdigital se observa hiperplasia intimal. El síndrome de Sneddon cursa con una alta morbilidad. **Caso clínico.** Mujer de 34 años, con antecedente personal de artritis psoriásica en tratamiento con metotrexato y ácido fólico, que ingresó en nuestro servicio por múltiples lesiones isquémicas subcorticales de pequeño tamaño en la neuroimagen. Una semana antes, la paciente refería adormecimiento de hemicara izquierda y mano izquierda asociada a debilidad de la misma mano, sintomatología que cedió de manera espontánea y completa. Previamente al ingreso consultó por cefalea holocraneal opresiva de instauración gradual de localización holocraneal. En el examen físico destacaba cianosis acra y *livedo reticularis*. En la exploración neurológica presentaba hipoestesia epicrítica en hemicara izquierda, Hoffman bilateral y reflejo cutaneoplantar izquierdo de tendencia extensora. La paciente du-

rante su ingreso llegó a presentar cifras tensionales elevadas, persistentes pese al tratamiento. En la analítica, leucopenia, ADA de 34,2 U/L, ECA de 61,4 U/L y PCR de 49,8 UI/mL. Autoinmunidad: anticuerpo anticardiolipina IgG de 180 U GPL/mL, IgM negativo; anticuerpos anti- β_2 -glicoproteína IgG de 49 U/mL, IgM negativo; y ANA 1/1280. En la secuencia FLAIR de RM cerebral se visualizaban lesiones hiperintensas en la sustancia blanca subcortical de ambos centros semiovalares y la corona radiada, que restringían en secuencia de difusión, en mayor número y tamaño en el lado derecho, compatible con etiología isquémica. Habiendo descartado otras posibles causas y dados los hallazgos, se planteó el diagnóstico de síndrome de Sneddon, asociado a síndrome antifosfolípido. Al alta la paciente marchó con tratamiento antiagregante plaquetario y antihipertensivo. No se realizó biopsia cutánea. **Conclusiones.** La tríada de múltiples lesiones isquémicas, hipertensión arterial y *livedo reticularis* en paciente joven, con predominio en mujeres, es sugerente de síndrome de Sneddon. Su diagnóstico resulta controvertido, dado que la biopsia cutánea es poco sensible. El estudio debe incluir la autoinmunidad, valorando la posibilidad de un síndrome antifosfolípido.

13.

Moyamoya y síndrome de Down

A. Muñoz García, A. Gutiérrez Martínez, F.J. Nóvoa, I. Martín Santana, E. Hernández Santana, A. Cerdán Esparcia

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Introducción. El síndrome moyamoya es una forma poco frecuente de enfermedad cerebrovascular, oclusiva y crónica, caracterizada angiográficamente por estenosis progresiva bilateral de la porción supraclinoidea de la arteria carótida interna, que es compensada por una fina red de arteriolas colaterales en la base del cerebro, que en la angiografía simula la imagen de una 'bocanada de humo' (en japonés, *moyamoya*). Puede ser primaria o asociarse a otras patolo-

gías. La edad de inicio es variable, predominando en mujeres y en jóvenes. Además, se ha estimado que el síndrome moyamoya ocurre tres veces más frecuentemente en pacientes con síndrome de Down. La causa de estas alteraciones no se conoce bien aún. En pacientes con moyamoya y síndrome de Down, las principales manifestaciones clínicas incluyen hemiparesia, astenia, convulsiones, afasia y deterioro cognitivo. El pronóstico en cuanto al deterioro cognitivo secundario a ictus recurrentes es malo. No hay ningún tratamiento con utilidad demostrada. **Caso clínico.** Mujer de 15 años, con antecedentes personales de síndrome de Down y antecedentes familiares de abuela, padre y hermano con enfermedad de Behçet, que fue derivada por Reumatología para estudio de vasculitis. La clínica era de alteración conductual, disminución del nivel de atención, episodios sugestivos de crisis parcial compleja e incontinencia de esfínteres de un año de evolución, a lo que se sumaron lesiones cutáneas tipo foliculitis en zona de glúteos ya resueltas. Reumatología desestimó el diagnóstico de enfermedad de Behçet. En la exploración física presentaba hiperlaxitud articular. En el examen neurológico, paciente poco colaboradora, lenguaje escaso, limitación de la abducción del ojo izquierdo, fuerza global 4/5, sin alteraciones sensitivas aparentes, ligera dismetría en maniobra dedo-nariz izquierda, marcha con debilidad aparentemente de glúteo medio, sin signos meníngeos. En la analítica no se apreciaban signos de actividad inflamatoria aguda. Hipotiroidismo subclínico con TSH de 11.950 mUI/L. Hipergammaglobulinemia policlonal: IgG de 2.229 mg/dL, IgA de 491 mg/dL e IgM de 90 mg/dL. En la neuroimagen por TC y RM sólo llamaban la atención lesiones isquémicas vasculares crónicas y leucoaraiosis. El estudio con angio-RM cerebral presentó un afilamiento progresivo de ambas carótidas internas distales, con ausencia prácticamente de flujo en ambas arterias cerebrales anteriores y medias, así como la arteria cerebral posterior del lado derecho, con una revascularización cerebral por arteria carótida externa que formaba un patrón de ye-

dra en la región meníngea; imagen compatible con arteriopatía intracranial tipo moyamoya. **Conclusiones.** Ante una paciente joven con síndrome de Down y focalidad neurológica de reciente evolución que presenta lesiones isquémicas en neuroimagen cabe plantearse el diagnóstico de síndrome moyamoya mediante angio-RM cerebral.

14.

Mielitis transversa aguda en el contexto de un síndrome de Sjögren primario

A. Muñoz García, M. Hervás García, D. Batista, I. Martín Santana, E. Hernández Santana, A. Cerdán Esparcia

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Introducción. Bajo el término 'mielitis transversa aguda' (MTA) se engloba un grupo heterogéneo de patologías, con el nexo común de producir una lesión focal inflamatoria de la médula espinal de forma aguda. La presentación generalmente es dramática, con síntomas rápidamente progresivos, que implica afectación motora, sensorial y autonómica, haciendo de ésta una emergencia médica. Según la causa, se clasifica en idiopática, infecciosa, parainfecciosa, autoinmune y otras. Dentro de las causas autoinmunes, destacan el primer brote de una esclerosis múltiple, la inmunización contra la fiebre tifoidea, la rabia o la poliomielitis, sarcoidosis, el lupus eritematoso sistémico, la esclerodermia, la enfermedad mixta del tejido conectivo y otras vasculitis. La MTA ha sido citada como una complicación poco frecuente del síndrome de Sjögren, pero el diagnóstico temprano y el tratamiento agresivo pueden mejorar el pronóstico. La MTA parece ser la forma más frecuente de afectación de la médula espinal en pacientes con síndrome de Sjögren. **Caso clínico.** Mujer de 65 años, hipertensa, diabética y dislipémica, que ingresó en nuestro servicio con diagnóstico de MTA en estudio. La paciente refería clínica de dolor en el hipocondrio derecho, irradiado a espalda, con adormecimiento ascendente de miembros inferiores

hasta el hipocondrio derecho y debilidad de piernas de predominio derecho. El examen neurológico mostraba paraparesia de predominio derecho proximal, con banda hiperalérgica D6 derecha, hipoestesia táctil y disestesias desde D6 hasta L3. En la TAC cerebral se visualizaba atrofia cerebral. Analítica sin alteraciones significativas. En secuencia T₂ de RM dorsal se visualizaban lesiones focales heterogéneas hiperintensas en D4-D7 que realizaban con contraste, sugerentes de MTA. Como hallazgo casual en RM se observó tumefacción parotídea izquierda. La gammagrafía salivar mostraba una mínima hipocaptación precoz en la parótida izquierda. El estudio de autoinmunidad reveló anticuerpos anti-SSA-Ro positivos y ANA +1/160. En la anamnesis dirigida destacaba xeroftalmia sin xerostomía y fenómeno de Raynaud de tres años de evolución. Resto del estudio sin significado patológico. Habiendo descartado otras posibles causas, se consideró el diagnóstico de MTA en D4-D7 en el contexto de un síndrome de Sjögren primario. La paciente presentó buena evolución tras tratamiento corticoideo y rehabilitador. **Conclusiones.** Dentro del estudio de autoinmunidad de la MTA, especialmente si ésta es de médula torácica, es importante plantearse como causa predisponente un síndrome de Sjögren, incluso cuando no existe xerostomía.

15.

Importancia de la inspección orolingual durante la fibrinólisis

E. Lallena Arteaga, D. Alonso Modino, C. Villar, M.A. Hernández, L.D. Iacampo Leiva, J. López Fernández

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Introducción. El edema angioneurótico es una complicación poco frecuente y potencialmente letal que puede acontecer desde el inicio del tratamiento con rt-PA hasta dos horas después de éste. **Objetivo.** Presentar el caso de una complicación infrecuente, poco conocida, del tratamiento con rt-PA para su sospecha y correcto manejo diagnóstico y terapéutico. **Ca-**

so clínico. Varón de 61 años, con factores de riesgo cardiovascular, en tratamiento con ibersatán e inhaladores para su enfermedad pulmonar obstructiva crónica, que acudió por clínica compatible con ictus de circulación anterior. Previamente a su llegada, el paciente recibió tratamiento con captopril sublingual en el contexto de una crisis hipertensiva. Se inicia tratamiento con rt-PA tras 3 h y 45 min del inicio de los síntomas. Tras iniciar la perfusión, el paciente refería disnea, resuelta con nebulizaciones de salbutamol. Al finalizar la infusión del mismo, aquejó un aumento de la disnea, objetivándose en la cavidad oral una inflamación de la vía aérea con edema orofaríngeo que no respondía a tratamiento antihistamínico, corticoide ni adrenalina, falleciendo finalmente el paciente ante la imposibilidad de canalizar la vía aérea. **Conclusiones.** En pacientes que reciben tratamiento con rt-PA, resulta importante la monitorización continua y la inspección de la cavidad oral de forma periódica, con el fin de detectar y tratar adecuada y precozmente una grave complicación con fatales consecuencias.

16.

Importancia de una radiografía de tórax. A propósito de un caso de síndrome de Rendu-Osler-Weber

I. Martín Santana, R. Malo de Molina Zamora, E.E. Hernández Santana, A. Cerdán Esparcia, A. Muñoz García, P. López Méndez, A. Ruano Hernández, J.R. García Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Introducción. El síndrome de Rendu-Osler-Weber, o telangiectasia hemorrágica hereditaria, se considera una enfermedad rara, ya que afecta a 1 de 3.000-8.000 individuos, con herencia autosómica dominante. Da lugar a síntomas variados, que consisten en epistaxis repetidas, telangiectasias mucocutáneas y malformaciones arteriovenosas viscerales (pulmonares, gastrointestinales, cerebrales, etc.), que junto con los antecedentes familiares,

definen los actuales criterios diagnósticos (Curaçao, 1999). El tratamiento consiste fundamentalmente en controlar el sangrado oral y nasal, prevenir las complicaciones hemorrágicas y limitar la posibilidad de accidentes cerebrovasculares secundarios a embolismos sistémicos de las fístulas arteriovenosas viscerales. **Caso clínico.** Mujer de 32 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acudió por presentar un cuadro de pérdida de fuerza y sensibilidad en el miembro superior derecho, asociado a dificultad para expresión del lenguaje, de unas tres horas de duración. Dos días antes había presentado alteración sensitiva en el miembro superior derecho de menos de 30 minutos de duración. En la exploración física general llamaba la atención la presencia de telangiectasias en la mucosa labial y en la palma de las manos. Asintomática desde el punto de vista neurológico. La analítica general sólo mostraba una anemia microcítica hipocrómica. En la radiografía de tórax se observaban dos nódulos pulmonares, el mayor de 35 x 27 mm en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo. En la RM de cráneo se observaba una lesión isquémica aguda en la región parietal izquierda, territorio de la arteria cerebral media izquierda. Un estudio de *shunt* transcraneal mostraba paso derecha-izquierda de inicio tardío. En la ecocardiografía transesofágica se produjo un paso masivo de burbujas de la aurícula derecha a cavidades izquierdas en tiempo tardío (sugestivo de *shunt* pulmonar). En la TC pulmonar se distinguían tres lesiones sugestivas de malformaciones arteriovenosas, por lo que se realizó arteriografía y se observaron tres fístulas arteriovenosas, dos en el pulmón derecho (una de las cuales presentaba un trombo intracavitario) y otra de 3 cm de diámetro mayor en el lóbulo superior del pulmón izquierdo. **Conclusiones.** En una mujer joven sin antecedentes personales de interés, con clínica de enfermedad cerebrovascular, es necesario realizar un estudio completo de ictus juvenil. En nuestro caso, la aparición de dos nódulos pulmonares en la radiografía de tórax, asociado al fenotipo clínico, puso sobre la pista de malformación arteriovenosa, y en la anam-

nesis dirigida la paciente refirió antecedente de epistaxis de repetición en ella y en su padre y hermano. Dados los hallazgos encontrados, se llegó al diagnóstico de síndrome de Rendu-Osler-Weber, según los criterios de Curaçao (1999), realizándose en un primer momento una embolización de la fístula arteriovenosa derecha, con trombo intracavitario en su interior, por sospecharse que fuera la responsable de embolización sistémica por mecanismo de embolia paradójica. En un segundo ingreso, y de forma programada, se realizó embolización de la fístula arteriovenosa de mayor tamaño, presente en el pulmón izquierdo. Pendiente de estudio genético, aunque resultados positivos en padre y hermano.

17.

Mielitis longitudinalmente extensa como presentación de una enfermedad autoinmune

D.A. Padilla León, C. Croissier Elías, D. Pestana Graña, E. Cubas Régulo, F. Carrillo Padilla, J. Rojo Aladro, P. de Juan Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

Introducción. El término 'mielitis longitudinalmente extensa' (MLE) describe un síndrome de mielitis transversa con afectación de tres o más segmentos vertebrales. Estas lesiones son mucho menos frecuentes y asocian una mayor morbilidad que la mielitis transversa o mielitis asociada a esclerosis múltiple. **Caso clínico.** Mujer de 31 años, con antecedentes de dislipemia y síndrome emético meses antes, que presentó un cuadro de 36 horas de parestesias distales, debilidad generalizada y trastorno de la marcha. En la exploración destacaba rigidez nuchal con tetraparesia leve de predominio izquierdo, hipoestesia táctil en el miembro superior derecho y en miembros inferiores, piramidalismo bilateral y marcha parética. La RM medular mostró un aumento difuso de señal desde la unión bulbomedular hasta D7, con múltiples áreas parcheadas de captación de gadolinio. En el cerebro únicamente se evidenció un pe-

queño angioma venoso. El líquido cefalorraquídeo presentó pleocitosis linfocitaria e hiperproteínoorraquia. Serologías, cultivo, citología, PCR, bandas oligoclonales y anti-NMO, negativos. El estudio inmunológico sanguíneo demostró la presencia de ANA, anti-DNA, antihistonas, IgG anticardiolipina e IgG anti- β_2 -glicoproteína. El resto de las determinaciones en sangre y del perfil inmunológico fue negativo o dentro de valores normales. Los potenciales evocados somatosensoriales evidenciaron un retraso en la conducción medular desde el nervio tibial posterior. El resto de potenciales multimodales y estudio oftalmológico fueron normales. Ante la sospecha de etiología inflamatoria, se instauró tratamiento con megadosis de corticoides y terapia rehabilitadora, con marcada mejoría de la sintomatología motora, que se continuó con corticoides en dosis bajas. Los síntomas sensitivos (parestesias y calambres) han mejorado, pero persisten pese al tratamiento sintomático. La RM durante el seguimiento muestra hiperintensidad en la unión bulbomedular, C5 y C6, sin lesiones cerebrales ni captaciones de contraste. **Conclusiones.** El caso presentado ha evolucionado de manera favorable a pesar de la extensión lesional y de la rápida instauración de los síntomas. Hasta el momento actual no ha presentado nueva clínica y se encuentra en seguimiento por parte de los servicios de Neurología y Reumatología para estudio de una enfermedad autoinmune aún no diferenciada, cumpliendo dos criterios diagnósticos de lupus eritematoso sistémico: ANA (+) y trastorno inmunológico, caracterizado por anti-DNA (+). La causa más frecuente, y mejor definida, de MLE es la neuromielitis óptica, pero en el diagnóstico diferencial entran múltiples entidades inflamatorias, infecciosas, metabólicas, vasculares, neoplásicas o por radiación. Pese a que la etiología más frecuente y conocida de la MLE es la neuromielitis óptica, deben considerarse otras patologías en su diagnóstico diferencial, sobre todo en ausencia de afectación ocular.

18.

Síndrome del uno y medio. Caso clínico y correlación anatómica

A. Cerdán Esparcia, E.E. Hernández Santana, I. Martín Santana, P. López Méndez, S. Mirdavood, P. Reyes Yáñez, J. Ortega Ortiz, J.R. García Rodríguez, A. Muñoz García

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Introducción. El síndrome del uno y medio se define por la presencia de una parálisis de la mirada conjugada horizontal, asociada a una oftalmoplejía internuclear ipsilateral. Es secundario a lesiones protuberanciales, donde se encuentra parte del centro anatómico de la mirada conjugada horizontal. La etiología más frecuente es la patología vascular, aunque también puede ser secundario a enfermedades desmielinizantes y neoplásicas. Se trata de un síndrome de gran utilidad para el repaso de los trastornos de los movimientos oculares y su correlato anatómico. **Caso clínico.** Varón de 64 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, hemorragia subaracnoidea por rotura de aneurisma en la arteria cerebral media derecha (sin secuelas), cardiopatía isquémica, tabaquismo y alcoholismo. Acudió a urgencias por un cuadro agudo de mareo, visión doble y porque su esposa notaba que no movía bien los ojos. En la exploración neurológica destacaba exotropía del ojo derecho en posición primaria de la mirada. En la mirada conjugada horizontal, limitación para la aducción del ojo derecho sin pasar la línea media, y limitación tanto para abducción como aducción del ojo izquierdo. Movimientos verticales normales. Ante la sospecha de un cuadro de etiología vascular por la rapidez de instauración, se solicitó una RM con secuencias de difusión. Se visualizó una lesión que restringía la difusión en la región medial protuberancial izquierda, sugestivo de una lesión isquémica aguda. Durante el ingreso se completó el estudio vascular y se optimizó el tratamiento. El paciente evolucionó favorablemente, presentando una re-

cuperación completa de su oftalmoplejía. **Conclusiones.** El síndrome del uno y medio fue descrito por primera vez por Miller Fisher en 1967. Se produce por una lesión en la protuberancia, donde se encuentra parte del control de la mirada conjugada horizontal. Se atribuye este síndrome a una lesión única unilateral que afectaría la formación reticular paramediana pontina, el fascículo longitudinal medial y el núcleo del VI par. Se produce así una parálisis de la mirada conjugada ipsilateral, asociado a afectación del fascículo longitudinal medial, que genera oftalmoplejía internuclear con pérdida de la función del recto interno ipsilateral. La causa más frecuente es la vascular, principalmente las lesiones isquémicas. Se producen por infartos lacunares secundarios a oclusión de las arterias paramedianas pontinas, ramas de la arteria basilar. El estudio de los circuitos que controlan la mirada conjugada horizontal es complejo. En la práctica clínica diaria, casos clínicos como el presentado ayudan a realizar un recuerdo anatómico en detalle.

19.

Pseudoguellain-Barré

E.E. Hernández Santana, A. Cerdán Esparcia, I. Martín Santana, A. Muñoz García, A. Gutiérrez Martínez, M. Hervás García, R. García Rodríguez

Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Gran Canaria.

Introducción. Ante un cuadro de tetraparesia debemos realizar una adecuada anamnesis y exploración neurológica de forma sistematizada para tener una localización topográfica que facilite un diagnóstico correcto. La mielopatía traumática es una de las causas más frecuentes de tetraparesia aguda. Típicamente ocurre en jóvenes y por accidentes de tráfico, deporte o caídas. El mecanismo del daño es la hiperextensión del cuello y la afectación puede ser parcial o completa, provocando una debilidad súbita en las cuatro extremidades. En pacientes con mielopatía crónica compresiva se ha descrito la osificación del ligamento longitudinal posterior como factor

de riesgo para desarrollar deterioro neurológico tras un traumatismo cervical. **Caso clínico.** Varón de 55 años, con antecedentes personales de obesidad, hipertensión arterial, dislipemia y diabetes mellitus tipo 1 de aproximadamente 30 años de evolución, con síndrome metadiabético, que es remitido a urgencias por un episodio de pérdida de conciencia secundario a hipoglucemia y traumatismo craneoencefálico posterior. Tras realizar neuroimagen cerebral, que fue normal, se le dio el alta. Al día siguiente acudió a urgencias por presentar malestar general asociado a náuseas y temblores, sin datos focales en la exploración neurológica, ingresando en el Servicio de Endocrinología por descompensación diabética cetósica en relación con bronconeumonía aspirativa. A los 7 días del ingreso presentó un cuadro agudo de tetraparesia de predominio distal, sobre todo en miembros superiores. No refería alteración sensitiva, dolor ni trastorno esfinteriano agudo. Exploración neurológica: tetraparesia simétrica y de predominio distal, hipoestesia en guante y calcetín, con hiporreflexia distal neurológica. No presentaba signos de Hoffman y mostraba un reflejo cutáneo plantar derecho con tendencia extensora. Desde su ingreso presentó fiebre secundaria a neumonía broncoaspirativa. En ese momento se realizó una punción lumbar con una presión de salida de 34 mmHg sin bloqueos, con líquido claro. Los análisis sanguíneos y del líquido cefalorraquídeo fueron normales. Se realizó un EMG, donde aparecía una polineuropatía axonal sensitivomotora crónica con datos de denervación activa en C6-C7. Dados los resultados obtenidos y el antecedente de traumatismo se realizó una RM craneocervical urgente, donde aparecían unas discopatías en C5-C6 y C6-C7 que producían una mielopatía compresiva. Se realizó interconsulta a Neurocirugía, que tras la valoración propuso la intervención quirúrgica. **Conclusión.** Presentamos un caso de tetraparesia de predominio distal, sin datos en la exploración sugerentes de mielopatía, en un paciente diabético de larga evolución y con datos de polineuropatía sensitivomotora axonal. La afectación distal en

miembros superiores se puede explicar por la afectación de las raíces C5-C6 de forma bilateral objetivadas en la RM. En los pacientes con polineuropatía sensitivomotora, según el grado de intensidad, las lesiones incompletas medulares pueden ser difíciles de reconocer, requiriendo del apoyo de las pruebas complementarias (EMG).

20.

Nuestra experiencia en pacientes con retigabina

S. Díaz González, Y. Contreras Martín, A. Pérez Hernández, J.M. Flores Galdo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Introducción. La retigabina es un fármaco antiepiléptico (FAE) con un nuevo método de acción, que actúa abriendo los canales de potasio. Fue aprobado por la Agencia Europea del Medicamento en marzo de 2011 para el tratamiento complementario de las crisis parciales, con o sin generalización secundaria. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo de la experiencia personal con retigabina en la consulta monográfica de epilepsia de nuestro hospital durante un año. Se recogieron parámetros epidemiológicos, refractariedad de la muestra, dosis de retigabina necesaria, eficacia y efectos secundarios. **Resultados.** Total de 15 pacientes tratados con retigabina. El 53,33% eran varones y el 46,7%, mujeres. La media de edad era de 45 años y el tiempo medio de evolución, de 22,4 años. El 66,7% presentaban crisis parciales complejas con o sin generalización secundaria. La refractariedad de la muestra era alta, el 47% de los pacientes estaban con tres FAE concomitantes y siete pacientes habían probado previamente cuatro o más FAE. Las dosis necesarias para el control de las crisis variaron entre 200 y 1.200 mg, con un tiempo medio de tratamiento de 6,4 meses. El 52% de los pacientes se mostraron libres de enfermedad durante el tratamiento, mientras que sólo un 20% empeoraron. A siete pacientes se les retiró el fármaco por ineficacia o efectos adversos, siendo el efecto adverso más frecuente el aumento de peso (33%), que no mo-

tivó la retirada, seguido de retención urinaria y mareo en cuatro pacientes, presentándose el resto en menor porcentaje. **Conclusiones.** La retigabina es eficaz en la práctica clínica, pero los efectos adversos motivan una alta tasa de abandonos. En esta pequeña muestra se observa un alto porcentaje de aumento de apetito y de peso, no reflejado en los estudios pivotaes. El escalado más lento y dosis más bajas podrían ser eficaces, para lo cual serían necesarios más estudios.

21.

Papilitis bilateral: un reto diagnóstico

D. Pestana Grafiña, C. Croissier Elías,
M.P. Pueyo Morlans, D. Padilla León,
E. Cubas Régulo, P. de Juan Hernández
Hospital Universitario de Canarias.

Introducción. La papilitis es la inflama-

ción local de la porción visible del nervio óptico, que se caracteriza por disminución de la agudeza visual (AV) rápidamente progresiva, de intensidad variable y ocasionalmente con secuelas importantes. Se asocia a múltiples patologías como enfermedad desmielinizante, autoinmune, parainfecciosa, infecciosa, granulomatosas, por lesiones en contigüidad, etc. Presentamos un caso de papilitis bilateral.

Caso clínico. Mujer de 57 años, fumadora y dislipémica. Acudió por disminución marcada de la AV, de instauración progresiva y predominio derecho, precedida de dolor retroocular autolimitado. Unos tres meses antes fue valorada por un cuadro de mareos/inestabilidad, con RM craneal y estudio neurosonológico sin hallazgos reseñables. Presentaba aftas orales de repetición en los últimos dos o tres años y sensación de ojo seco. Exploración: disminución de la AV bilateral, escotoma completo en el ojo

derecho e inferior en el ojo izquierdo (AV: 0,7), borramiento de papila derecha y cuadrante inferonasal papilar izquierdo. Resto de exploración neurológica: normal. Afta lingual lateral dolorosa, de gran tamaño, excavada con bordes sobrelevados y fondo de fibrina. Analítica: ANA 1/80 'homógeno', anti-Ro-52 límite. Líquido cefalorraquídeo: pleocitosis linfocitaria (85 células/mm³), mínima proteinorraquia, bandas oligoclonales negativas. RM cerebral: lesiones inespecíficas (tálamo izquierdo y pedúnculo derecho) sin restricción de la difusión y aumento leve de señal en el nervio óptico derecho. Potenciales evocados visuales: caída de amplitud, desestructuración y aumento de latencia de la onda p100 en el ojo derecho. Biopsia lingual: ulceración de epitelio e intenso infiltrado inflamatorio mixto. Estudio genético: HLA-B51. Ante la sospecha de un cuadro inflamatorio se trató con megadosis de metilprednisolona,

deteniendo la progresión de la pérdida visual y con leve mejoría posterior de la misma, observándose la resolución de las lesiones en la RM. El cuadro y los hallazgos clínicos sugerían una enfermedad de Behçet como primera opción diagnóstica, por lo que posteriormente se inició tratamiento inmunosupresor. **Conclusiones.** El diagnóstico diferencial de las papilitis es extenso y a menudo supone un reto para el profesional, más teniendo en cuenta que el tratamiento precoz puede mejorar el pronóstico y disminuir potenciales secuelas. La enfermedad de Behçet es una enfermedad inflamatoria multisistémica crónica y supone una causa rara de papilitis. Su etiología se desconoce, aunque existe predisposición genética. Su baja prevalencia, numerosas y variadas manifestaciones clínicas y la ausencia de pruebas específicas pueden retrasar el diagnóstico, aumentando la morbimortalidad de los pacientes.