

XVII Reunión Anual de la Sociedad Extremeña de Neurología

Cáceres, 30-31 de enero de 2015

1.

Desarrollo de una encefalitis autoinmune por anticuerpos anti-NMDA inducida por una infección por virus herpes simple

Portilla Cuenca JC^a, Casares Vivas M^b, Armengué Salvador T^c, Yerga Lorenzana B^a, Bragado Trigo I^a, Calderón Pecellín A^b, Gámez-Leyva Hernández G^a, Falcón García A^a, Gómez Gutiérrez M^a, Casado Naranjo I^a

^aSección de Neurología. ^bUnidad de Cuidados Intensivos. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres. ^cGrupo de Neuroinmunología. Hospital Clínic-IDIBAPS. Barcelona.

Introducción. La encefalitis herpética es frecuente y tiene una elevada morbilidad y mortalidad. La respuesta variable al tratamiento con corticoides y la presencia ocasional de brotes clínicos han planteado la posibilidad de un proceso autoinmune asociado a su evolución. **Caso clínico.** Mujer de 69 años, previamente sana, que desarrolló de forma subaguda fiebre asociada a un trastorno de la conducta y del lenguaje. El estudio inicial fue positivo para el virus herpes simple tipo 1 en el líquido cefalorraquídeo y se inició tratamiento con aciclovir. La resonancia magnética cerebral mostró una extensa lesión temporal izquierda con realce tras gadolinio. De forma precoz, presentó crisis focales complejas que, tras una respuesta inicial a antiepilépticos, se volvieron refractarias, por lo que precisó tratamiento en la Unidad de Cuidados Intensivos. Tras 21 días de aciclovir se confirmó la negatividad para el virus herpes simple tipo 1 en el líquido cefalorraquídeo, y la paciente mantuvo la situación de estado epiléptico.

Con la sospecha de un proceso autoinmune asociado se inició tratamiento inmunomodulador de forma progresiva con corticoides, plasmáferesis, inmunoglobulinas y rituximab, consiguiendo la resolución del cuadro. El estudio confirmó la presencia de anticuerpos anti-NMDA tanto en sangre como en líquido cefalorraquídeo. **Conclusiones.** Recientemente se ha descrito el desarrollo de una encefalitis autoinmune por anticuerpos anti-NMDA inducida por una encefalitis herpética. Esta asociación suele cursar en forma de brotes clínicos, pero debe sospecharse en aquellos casos con una evolución desfavorable. La existencia de un tratamiento específico hace imprescindible su correcto diagnóstico. En nuestro conocimiento, este caso describe por primera vez un curso clínico monofásico con esta secuencia en un adulto.

2.

Extravasación de contraste yodado simulando una hemorragia subaracnoidea masiva

Ortega Martínez M, Mata Gómez J, Bernal García LM, Cabezu Artero JM

Servicio de Neurocirugía. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. La administración de contraste yodado en pacientes con insuficiencia renal crónica y ruptura de la barrera hematoencefálica puede producir un cuadro clínico y radiológico similar al de la hemorragia subaracnoidea masiva. **Caso clínico.** Varón de 74 años, con insuficiencia renal crónica terminal y absceso temporal derecho. Ingresó para tratamiento urgen-

te; se realizó una tomografía computarizada con contraste para localizar el punto de punción, extrayéndose 12 cm³ de pus. Tras la cirugía, y de forma rápidamente progresiva, manifestó un deterioro neurológico hasta alcanzar 3 puntos en la escala de coma de Glasgow. Tras intubación orotraqueal, se realizó una tomografía computarizada de cráneo que mostró imágenes compatibles con hemorragia subaracnoidea masiva. El líquido cefalorraquídeo fue compatible con meningitis bacteriana. Pese a instaurarse tratamiento intensivo para la infección y la hipertensión intracraneal, el paciente falleció por un shock séptico. **Conclusiones.** Los contrastes yodados comúnmente utilizados en radiología son eliminados por vía renal. En caso de insuficiencia renal crónica terminal, el contraste no es eliminado hasta la diálisis. Si se asocia alteración de la barrera hematoencefálica, dicho contraste puede extravasarse a los espacios subaracnoideos, produciendo la imagen radiológica de una hemorragia subaracnoidea masiva. Por otro lado, está descrita la neurotoxicidad de los contrastes yodados, en relación con sobrecarga por arteriografías: se describen convulsiones, encefalopatía, ceguera cortical o déficit focal, generalmente transitorios, acompañados de extravasación de contraste en los surcos corticales. Existen algunos casos de edema cerebral maligno y muerte. La combinación de insuficiencia renal crónica y ventriculitis pudo favorecer la extravasación de contraste yodado, produciéndose un deterioro neurológico rápidamente progresivo ante el cual cabe preguntarse si la encefalopatía por contraste no tuvo un papel asociado, junto a la ya conocida ventriculitis.

3.

Influencia del deterioro neurológico precoz inexplicable en el pronóstico de pacientes con ictus tratados con tPA intravenoso

Yerga Lorenzana B, Redondo Peñas I, Portilla Cuenca JC, Barragán Prieto A, Romero Sevilla RM, López Espuela F, Calle Escobar ML, Serrano Cabrera A, Jiménez Caballero PE, Casado Naranjo I

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

Introducción. La evolución en las primeras 24 horas tras tratamiento fibrinolítico intravenoso (tPA) es impredecible, en parte por la posibilidad de aparición del denominado deterioro neurológico precoz, que puede deberse a causas conocidas o no (deterioro neurológico precoz inexplicable). Nuestro objetivo es analizar la evolución de los pacientes que sufren deterioro neurológico precoz inexplicable y los predictores asociados a su desarrollo. **Pacientes y métodos.** Análisis de un registro de pacientes consecutivos con ictus isquémico tratados con tPA intravenoso. Definimos deterioro neurológico precoz como el empeoramiento ≥ 4 puntos en la NIHSS durante las primeras 24 horas. Agrupamos dos categorías: pacientes sin deterioro neurológico precoz inexplicable y con deterioro neurológico precoz inexplicable. Consideramos la evolución precoz: escala NIHSS a 7 días, mortalidad y situación funcional de independencia (Rankin ≤ 2) a los tres meses y tardía (mortalidad y Rankin ≤ 2 a 12 y 36 meses.) **Resultados.** De una muestra total de 197 pacientes, 22 (11,16%)

presentaron deterioro neurológico precoz, 10 (45,5%) de ellos inexplicable. Salvo por la tasa de recanalización (41,9% frente a 0%; $p = 0,04$), no encontramos diferencias significativas en las características demográficas, clínicas, biológicas ni en la neuroimagen basal. Aquellos con deterioro neurológico precoz inexplicable presentaron mayor puntuación en la NIHSS a los siete días (15,8 frente a 7,15; $p = 0,01$), menor independencia a los tres (51,9% frente a 10%; $p = 0,01$) y 12 meses (53,3% frente a 20%; $p = 0,03$) y mayor mortalidad a los tres meses (40% frente a 11,8%; $p = 0,01$). La ausencia de recanalización fue el predictor asociado de forma independiente con deterioro neurológico precoz inexplicable (1,11; IC 95%: 1,02-1,21). **Conclusiones.** En nuestro estudio observamos que el deterioro neurológico precoz inexplicable se asociaba con un peor pronóstico precoz y tardío, siendo la ausencia de recanalización el único factor predictor asociado al desarrollo de dicho deterioro.

4.

Lesión cerebral con captación de contraste en anillo: un desafío diagnóstico

Ippolito Bastidas HZ, Gilete Tejero IJ, García Moreno R, Fernández Portales I, Royano Sánchez M, Mondragón Tirado C, Cabezudo Artero JM

Servicio de Neurocirugía.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. Las lesiones cerebrales con captación de contraste en anillo plantean el diagnóstico diferencial principalmente entre glioblastomas, linfomas primarios, metástasis, abscesos y toxoplasmosis, siendo sus características clinicoradiológicas los aspectos a considerar en este reto diagnóstico. Presentamos el caso de un paciente cuyo diagnóstico definitivo resultó ser una sorpresa. **Caso clínico.** Varón de 45 años, sin antecedentes de interés, que comenzó con crisis focales y cefalea. En la exploración destacaba Mingazzini positivo y dismetría en los miembros izquierdos. En resonancia magnética (RM) se evidenció una lesión parietal derecha

con captación en anillo y ausencia de restricción en difusión. Ante la sospecha de glioblastoma, se optó por la cirugía, lográndose una resección completa. En el estudio anatomopatológico no se evidenciaron células tumorales y se diagnosticó toxoplasmosis; posteriormente se realizaron serologías para virus de inmunodeficiencia humana, toxoplasmosis y sífilis, que resultaron positivas. **Conclusiones.** En RM, los glioblastomas se diferencian de los abscesos cerebrales fundamentalmente por su comportamiento en las secuencias de difusión. En la bibliografía, la mayoría de casos de toxoplasmosis cerebral no presentan restricción en difusión al igual que los glioblastomas, debido a la disminución de la viscosidad del contenido abscesificado por el estado de inmunosupresión celular, y suelen presentarse como lesiones múltiples próximas a ganglios basales. La presencia de una lesión única, su comportamiento en la RM y la ausencia de antecedentes relevantes llevaron a considerar un glioblastoma como la primera opción diagnóstica. Ante lesiones cerebrales con captación en anillo es importante considerar diferentes diagnósticos y tener presente que patologías menos frecuentes pueden simular lesiones tumorales malignas.

5.

Estudio Stendhal: estudio epidemiológico descriptivo sobre el síndrome de Stendhal y sus rasgos clínicos en una muestra poblacional de la comarca de la Siberia

Tena Mora DM^b, Corchero Díaz MJ^a, Gálvez N^c

^a Consejería de Educación del Gobierno de Extremadura. ^b Sección de Neurología. ^c Sección de Geriatría. Hospital Siberia Serena. Badajoz.

Introducción. El síndrome de Stendhal (SS), redescubierto por Mangherini en 1979, se caracteriza por la aparición de una constelación de síntomas psicósomáticos, desencadenados al contemplar una obra artística, por lo general sublime. Existen escasas referencias en la literatura científica sobre

SS, su patogenia y rasgos clínicos. **Sujetos y métodos.** Estudio epidemiológico, observacional descriptivo, retrospectivo, que tiene por objeto estimar la prevalencia de SS en la muestra del presente estudio y tratar de discernir rasgos clínicos de SS entre las personas de la muestra que reconocieron haberlo padecido (duración, recurrencia y forma de presentación de los síntomas, lugar y tipo de obra artística que desencadenó SS), así como indagar factores desencadenantes físicos y psicológicos. Se seleccionaron 102 personas que habían viajado en los cinco años previos fuera de su lugar de residencia para contemplar obras escultóricas, pictóricas o monumentos religiosos, en ausencia de criterios de exclusión (abuso de alcohol, drogas y psicofármacos, demencia, epilepsia, cuadros psicóticos, retraso mental y déficits en sistemas sensoriales), procedentes de distintos ámbitos (trabajadores y usuarios del Hospital Siberia-Serena, alumnos de un curso de pintura de la Universidad Popular de Talarrubias, Grupo de Pastoral y alumnos de integración social del IES Muñoz Torrero de Cabeza del Buey). Todos cumplieron un cuestionario, concerniente a variables como edad, sexo, estado civil, lugar de residencia, profesión, nivel educativo y artístico cultural, y comorbilidad. Sólo aquellos que, tras explicarles en qué consistía el SS (el 90 % lo desconocía), identificaron en el cuestionario anterior síntomas sugerentes de SS, cumplieron un segundo cuestionario, que abordaba rasgos clínicos de SS ya mencionados. **Resultados.** El 17,6% reconoció haber experimentado un SS, oligosintomático, en forma fundamentalmente de sensación de superioridad e inferioridad (39%), de curso brusco (66%), duración breve (28 minutos) y en ausencia de recurrencia (95%) y de factores desencadenantes físicos (75%) y psicológicos (87,5%). El 70% de los casos ocurrieron en territorio nacional, motivado por obras pictóricas abstractas en el 42% de ocasiones. **Conclusiones.** El SS es relativamente frecuente, sobre todo en formas paucisintomáticas. El SS se presenta habitualmente de forma brusca y breve, sin relación con factores desencadenantes, ni físicos ni psicológicos,

dentro del territorio nacional, motivado principalmente, por obras pictóricas abstractas. La recurrencia es rara. Serían necesarios más estudios para corroborar la línea de las observaciones de este estudio y sería interesante que se contemplaran otras modalidades de arte plástico.

6.

Mielopatía como presentación de una fístula arteriovenosa dural

García Moreno R, Fernández Portales I, Rodríguez Sánchez JA, Ippolito Bastidas HZ, Gilete Tejero I, Royano Sánchez M, Cabezudo Artero JM

Servicio de Neurocirugía.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. La causa más frecuente de mielopatía es la enfermedad degenerativa de la columna vertebral, pero en aquellos casos con presentación subaguda se debe sospechar un origen inflamatorio, infeccioso o vascular. **Casos clínicos.** Se presentan dos pacientes diagnosticados de fístula arteriovenosa (FAV) dural con un inicio clínico infrecuente, de debilidad progresiva, hipoestesia y alteración esfinteriana por una mielopatía secundaria a la hipertensión venosa medular. **Conclusiones.** Las FAV durales están formadas por una o más ramas arteriales que drenan a un seno venoso o una vena leptomeníngea o espinal. Suelen comenzar con sangrado, aunque en raras ocasiones se presentan como una mielopatía provocada por una hipertensión venosa medular que cursa con debilidad progresiva, alteración sensitiva y disfunción esfinteriana. Esta presentación atípica dificulta y retrasa el diagnóstico al tener que descartarse otras patologías como el síndrome de Guillain-Barré, mielitis transversa, isquemia medular, enfermedades desmielinizantes o tumores intramedulares. La resonancia magnética puede orientar el diagnóstico al observarse una hiperseñal medular debido a la congestión venosa y el edema medular y señales de vacío correspondientes a los vasos anómalos, dando el diagnóstico definitivo la angiografía medular. El tratamiento

consiste en el cierre de la comunicación arteriovenosa anómala mediante cirugía o embolización, lográndose mejoría clínica en la mayoría de los pacientes que son tratados de forma precoz. El pronóstico de las FAV dures depende de su diagnóstico y tratamiento precoz, por lo que debe sospecharse en pacientes con mielopatía subaguda a pesar de ser una causa infrecuente.

7.

Degeneración cerebelosa paraneoplásica asociada a una neoplasia testicular

Romero Sevilla R, Barragán Prieto A, Gámez-Leyva G, Gómez Gutiérrez M, Portilla Cuenca JC, Bragado Trigo I, Redondo Peñas I, Yerga Lorenzana B, Casado Naranjo I

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

Introducción. Los síndromes neurológicos paraneoplásicos son enfermedades inmunomediadas. Su diagnóstico y tratamiento tempranos pueden influir de forma favorable en la evolución de la enfermedad neoplásica y del síndrome neurológico. Presentamos el caso de un paciente con degeneración cerebelosa paraneoplásica asociada a un seminoma. **Caso clínico.** Varón de 58 años, hipertenso, dislipémico, que consultó por dificultad progresiva para la deambulación, con intensa inestabilidad, vértigos, náuseas y disartria de dos meses de evolución. La anamnesis detallada y la exploración neurológica fueron congruentes con un síndrome cerebeloso subagudo. Los perfiles básicos, autoinmunidad, proteinograma, serologías, punción lumbar, electroneurograma y determinación de los anticuerpos antineuronales fueron normales. La resonancia magnética cerebral mostró un infarto lacunar en el pedúnculo cerebeloso izquierdo, pero la progresión rápida y la ausencia de otras etiologías motivaron la sospecha de un síndrome neurológico paraneoplásico, por lo que se solicitó una PET-TAC que objetivó adenopatías paraaórticas izquierdas. La biopsia de éstas demostró la infiltración por seminoma,

con extensa reacción granulomatosa. La ecografía escrotal identificó el tumor testicular izquierdo. El tratamiento consistió en orquiectomía izquierda y quimioterapia completa, recibiendo además tratamiento con inmunoglobulinas. Actualmente permanece en remisión tras cinco años de evolución. El síndrome cerebeloso se estabilizó tras el tratamiento definitivo, presentando una mejoría significativa. **Conclusiones.** La degeneración cerebelosa paraneoplásica es un síndrome pancerebeloso subagudo que cursa con ataxia cerebelosa, disartria, diplopía y vértigo. Se ha asociado frecuentemente a cáncer de ovario, mama, pulmón y linfoma de Hodgkin. En nuestro conocimiento, este es el primer caso de una degeneración cerebelosa paraneoplásica asociada a un seminoma.

8.

Derrame pleural y derivación ventriculoperitoneal: una relación rara

Mondragón Tirado CA, Gilete Tejero JJ, Royano Sánchez M, García Moreno R, Ippolito Bastidas HZ, Giménez Pando J, Cabezedo Artero JM

Servicio de Neurocirugía.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. La derivación ventriculoperitoneal (DVP) es el tratamiento de muchas de las hidrocefalias infantiles. Como complicación, la malfunción valvular es muy frecuente: puede ocurrir cuando hay migración, extrusión u obstrucción de alguno de los catéteres, fallo valvular o alteración en la reabsorción del líquido a nivel peritoneal. **Caso clínico.** Niña de 9 meses, que se trató con DVP programable con dispositivo de control de flujo por hidrocefalia idiopática del lactante. Acudió a los cuatro meses con dificultad respiratoria y derrame pleural derecho, positivo para β_2 -microglobulina. En la tomografía computarizada craneal y toracoabdominal los ventrículos habían disminuido y el catéter distal estaba libre en la cavidad peritoneal. Se colocó un tubo de tórax y se elevó la presión de apertura valvular. La gammagrafía demostraba líqui-

do cefalorraquídeo en el derrame pleural, pero sin apreciarse paso transdiafragmático. El derrame pleural mejoró en ecografías de control. Durante semanas se redujo paulatinamente la presión de apertura valvular, sin reaparecer el derrame pleural. **Conclusiones.** Presentamos un caso de complicación valvular, derrame pleural sin migración del catéter, muy raramente documentado en la bibliografía. Está descrita la malposición del catéter distal (retrohepática o subfrénica), lo que causa un acumulo subdiafragmático y una sufusión de líquido a la cavidad pleural, no en este caso. Planteamos el uso de la bioquímica del derrame pleural con β_2 -microglobulina y β_2 -transferrina como diagnóstico en pacientes portadores de DVP que presenten derrame pleural y el tratamiento conservador mediante la variación de la presión de apertura valvular.

9.

Tratamiento conservador de un hematoma subdural crónico manifestado como un accidente isquémico transitorio

Anzola Santander MC^a, Cueli Rincón B^b, Zurdo Hernández M^b, Fernández García MT^b, Molina Segúin J^b, Gómez Caravaca MT^b, Castellanos Pinedo F^b

^a Atención Primaria del Área de Salud de Plasencia. ^b Unidad de Neurología. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia, Cáceres.

Introducción. El hematoma subdural crónico, generalmente consecuencia de un traumatismo craneal, suele manifestarse clínicamente de forma progresiva y variada. Su manejo acostumbra a ser quirúrgico aunque puede tratarse, en determinadas ocasiones, de manera conservadora con corticoides. Presentamos un paciente cuya expresión clínica fue inusual, con episodios repetidos compatibles con ataque isquémico transitorio y cuyo manejo fue conservador. **Caso clínico.** Varón de 92 años, con hipotiroidismo subclínico, hipercolesterolemia, antecedente de infarto isquémico lacunar de ganglios de la base izquierdos, en situación posterior de 0 en la escala de Rankin modificada, estenosis aórtica leve y deficiencia de vitamina B₁₂,

en tratamiento con ácido acetilsalicílico y simvastatina, que presentaba episodios de cinco minutos de duración de debilidad faciobraquial derechas y afasia de expresión, con antecedente de traumatismo craneal tras una caída accidental un mes antes. Destacaba la presencia de hematoma subdural crónico de la convexidad izquierda con borramiento de surcos corticales subyacentes en tomografías computarizadas craneales seriadas, electroencefalograma con brotes de actividad lenta centroparietooccipitales de predominio izquierdo, y eco-Doppler de troncos supraaórticos y transcra-neal con curvas de aspecto resistivo en el eje carotídeo y la circulación anterior cerebral izquierdos. Se empleó como tratamiento pauta descendente de dexametasona. **Conclusiones.** La manifestación clínica del hematoma subdural crónico normalmente es larvada y posee un amplio abanico de síntomas, siendo excepcional la expresión como AIT e incierto su mecanismo fisiopatológico. La dexametasona puede ser una opción a la cirugía en determinados pacientes. Es importante la evaluación previa a la toma de actitudes terapéuticas mediante neuroimagen en pacientes con clínica de AIT.

10.

Encefalopatía de Wernicke y síndrome de Korsakoff: descripción de dos casos

Cueli Rincón B^b, Nocua Rodríguez II^a, Rodríguez Fúnez B^b, González Soltero E^b, Zurdo Hernández M^b, Hernández Bayo JM^c, Bejarano Parra M^b, Castellanos Pinedo F^b

^a Atención Primaria del Área de Salud de Naval Moral de la Mata. ^b Unidad de Neurología. ^c Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia, Cáceres.

Introducción. La encefalopatía de Wernicke y el síndrome de Korsakoff son trastornos neuropsiquiátricos relacionados con la deficiencia de tiamina, frecuentemente asociados a situaciones de malnutrición en distintos contextos. Presentamos dos casos con datos clínicos y de neuroimagen ca-

racterísticos. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 47 años, fumadora, cardiopatía isquémica con lesión de un vaso e ingesta de 120 g/día de etanol, que presentó un episodio de desorientación temporoespacial, con posterior trastorno mnésico, inatención y fabulaciones. Caso 2: varón de 57 años, fumador, abstinente de ingesta de 140 g/día de etanol desde hacía siete meses, que había desarro-

llado entonces un síndrome de abstinencia mayor por privación alcohólica, con cuadro de diplopía binocular de instauración aguda, acompañado de nistagmo, paresia de rectos externos, inestabilidad y náuseas. El estudio con resonancia magnética cerebral mostró, en el caso 1, captación de gadolinio e hiperintensidad en los cuerpos mamilares, y en el caso 2, hiperintensidad periacueductal que

se extendía a los colículos inferiores y los márgenes laterales del tercer ventrículo. La exploración neuropsicológica en el caso 1 mostró un síndrome mnésico (inmediato y diferido) moderado y un síndrome disejecutivo leve. Se inició tratamiento con complejo vitamínico del grupo B en ambos pacientes. El caso 1 precisó estimulación cognitiva y tratamiento deshabitador y la evolución fue tór-

pida; en cambio, en el caso 2, los síntomas fueron resueltos haciendo que el cuadro revirtiese. **Conclusiones.** El correcto y rápido diagnóstico y tratamiento de estas entidades puede mejorar su pronóstico. Un síndrome de Korsakoff puede no estar precedido de una encefalopatía de Wernicke. Es preciso un abordaje multidisciplinar ante un síndrome de Korsakoff establecido.