

XVIII Reunión Anual de la Sociedad Extremeña de Neurología

Mérida, Badajoz, 29-30 de enero de 2016

1.

Distrofia muscular de cinturas: la etnia gitana como factor de confusión en el diagnóstico de esta entidad

D.J. Ceberino Muñoz^a, M.M. Marcos Toledano^a, M. Martínez Acevedo^a, P.J. Muñoz Vega^a, M.R. Córdova Infantes^a, O. Romaskevych^a, A.B. Constantino Silva^a, A.M. Roa Montero^a, E. Rivas Infante^b

^aServicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La distrofia muscular de cinturas es un conjunto de enfermedades genéticas de inicio posnatal, con debilidad y atrofia muscular progresiva de predominio proximal en miembros superiores e inferiores. Se trata de un grupo de entidades en el que existe heterogeneidad genética y fenotípica, con variabilidad geográfica y étnica. La raza gitana es frecuente en nuestro medio, siendo genéticamente homogénea y con tendencia a enfermedades genéticas autosómicas recesivas. Se han descrito enfermedades neuromusculares típicas en esta población, como es el caso de las gamma-sarcoglicanopatías (LGMD2C). **Caso clínico.** Mujer de 43 años, de etnia gitana, que presenta desde los 11 años debilidad en las piernas, con caídas frecuentes y dificultad para subir escaleras. La clínica ha seguido un curso progresivo, quedando en silla de ruedas y afectando a miembros superiores con predominio proximal. Se realiza resonancia magnética de

extremidades inferiores, donde se encuentra infiltración grasa de los grupos musculares de muslos y piernas, con respeto del vasto medial y sartorio. Se realiza biopsia muscular, que objetiva un patrón distrófico evolucionado con fibras trabeculadas e inmunohistoquímica normal, sugestivo de calpainopatía (LGMD2A). Se solicita estudio genético para el gen de calpaina 3 (*CAPN3*), que confirma el diagnóstico. **Conclusiones.** Las distrofias musculares de cinturas se caracterizan por su importante solapamiento y su heterogeneidad clínica patológica y genética. Aunque la etnia es útil como aproximación diagnóstica en las enfermedades neuromusculares, también puede ser un factor de confusión, como en este caso.

2.

El reto diagnóstico de las diplopías

A. Barragán, J.C. Portilla, I. Redondo, B. Yerga, M. Duque, G. Gámez Leyva, M.L. Calle, I. Casado

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

Introducción. La diplopía binocular es un síntoma frecuente en las enfermedades neurológicas. Aunque la causa más habitual es la mononeuropatía de origen isquémico, su diagnóstico diferencial resulta amplio, suponiendo en ocasiones un auténtico reto diagnóstico. Nuestro objetivo es presentar nuestra experiencia en causas poco habituales de diplopía binocu-

lar. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 67 años, que aquejaba diplopía binocular asociando ptosis palpebral. En la exploración destacaba una paresia del III y VI par craneal derecho, y progresivamente desarrolló afectación del IV par craneal ipsilateral. El estudio diagnóstico mostró una infección por herpesvirus tipo 6 en el líquido cefalorraquídeo y una leucoencefalopatía en el estudio de resonancia magnética cerebral, confirmándose finalmente la presencia de un linfoma B de células grandes en los testículos. Caso 2: mujer de 59 años, que presentaba diplopía asociada a un síndrome constitucional. En la exploración destacaba la presencia de oftalmoparesia internuclear bilateral. En el estudio diagnóstico destacó la presencia de un líquido cefalorraquídeo con presencia de 1,42 proteínas, 15 células y 56 glucosa, y el estudio etiológico demostró un tumor de Krükenberg. Caso 3: mujer de 57 años, que refería diplopía. En la exploración presentaba una paresia del VI, V y VII par craneal derechos. El estudio diagnóstico mostró la presencia de una lesión pulmonar en la tomografía por emisión de positrones, y la biopsia llevó al diagnóstico definitivo de sarcoidosis. **Conclusión.** En nuestra experiencia, el estudio etiológico exhaustivo permitió conocer y establecer el tratamiento adecuado en pacientes que presentaron inicialmente una diplopía binocular.

3.

Prevalencia de deterioro cognitivo postictus tras rehabilitación neurológica especializada

V. Ramírez Manchón, J.M. Porto Payán, L.M. Lérica Benítez, G.I. Díaz Cerrato, F. Carrillo Pérez, M. Vázquez Naharro, I. Gómez Vasco, M.A. Martínez Anguita, M.C. Villaverde Llano

Centro de Neurorrehabilitación Casa Verde. Mérida, Badajoz.

Introducción. El deterioro cognitivo vascular incluye un grupo de entidades clinicopatológicas en las que un daño cerebral vascular isquémico o hemorrágico produce un deterioro de diversas funciones cognitivas, acompañado o no de trastornos psicológicos o conductuales. Suele coexistir en el contexto de una valvulopatía cardíaca u otra cardiopatía embolígena o de una enfermedad vascular aterosclerótica, con presencia de los factores de riesgo vascular tradicionales. El deterioro cognitivo postictus es frecuente, afectando a un 40-70% de los casos. El deterioro cognitivo predice la dependencia, institucionalización y mortalidad tempranas. **Objetivo.** Valorar si la rehabilitación neurológica especializada disminuye la probabilidad de presentar demencia tras un ictus. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de los pacientes dados de alta en el Hospital Casaverde durante el año 2015, analizándose los datos de aquellos que ingresaron por ictus y con deterioro cognitivo secundario. Todos ellos se incluyeron en programas de

rehabilitación cognitiva; el tipo de intervención variaba según las alteraciones más importantes, objetivos y características personales (edad, nivel educacional). En un principio se parte de una rehabilitación de 3 h/día en el caso de afasias graves y de 1,5 h/día en déficits ejecutivos, atencionales, mnésicos, etc. **Resultados.** Al alta, presentaron deterioro cognitivo un total de 88 pacientes (79,3%), de los cuales el 34,2% padecían deterioro cognitivo leve, el 16,2% tenían demencia vascular, y el 28,8%, una afasia aislada. **Conclusión.** Se obtiene una prevalencia mayor de deterioro cognitivo que en estudios previos, que podría relacionarse con la gravedad de los pacientes incluidos y la realización de una valoración cognitiva rutinaria. Se observa una disminución de la aparición de demencia que podría estar en relación con la terapia cognitiva ofrecida.

4.

Síndrome de Susac: a propósito de un caso

M. Martínez Acevedo, M.R. Querol Pascual, D.J. Ceberino Muñoz, P.J. Muñoz Vega, R. Córdova Infantes, M.C. Durán Herrera, A.M. Roa Montero, A.B. Constantino Silva, M.M. Marcos Toledano, O. Romaskevych, M.A. Pons García, J.M. Ramírez Moreno, J. Aguirre Sánchez

Sección de Neurología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. El síndrome de Susac es una entidad rara de patogenia desconocida, presumiblemente autoinmune, donde se produce una inflamación y oclusión de las arteriolas precapilares del cerebro, cóclea y retina. Asocia la tríada de hipoacusia, pérdida visual y encefalopatía. No obstante, es raro encontrar los tres componentes a la vez al inicio del cuadro. **Caso clínico.** Mujer de 57 años, en seguimiento por Otorrinolaringología desde 2007 por hipoacusia sensorial izquierda. Vista en 2009 por pérdida de memoria y cefalea, con estudio normal. En febrero de 2012 es remitida a Neurología para el estudio de lesiones sugestivas de desmielinización en una resonancia magnética craneal realizada por parálisis facial periférica.

Se completa el estudio, se trata con corticoides intravenosos y es dada de alta con seguimiento en consultas externas. Seis meses después presenta pérdida de visión autolimitada en el ojo izquierdo y, posteriormente, en el derecho. Una nueva resonancia magnética de cráneo objetiva disminución del tamaño de lesiones sin captación de contraste. Estudio de autoinmunidad, serología, punción lumbar con bandas oligoclonales y potenciales evocados, normales. Un ecocardiograma detecta aneurisma del septo interauricular con foramen oval permeable. Valorada por Oftalmología, presentando alteración en campimetría con resto de la exploración normal, y en angiografía con fluoresceína se objetivan microaneurismas periféricos. Ante la presencia de hipoacusia neurosensorial, alteraciones retinianas y cerebrales, se diagnostica de síndrome de Susac; recibe tratamiento con bolos de esteroides y, posteriormente, pauta descendente con prednisona oral y 100 mg de ácido acetilsalicílico, sin recaídas hasta la fecha. **Conclusión.** El síndrome de Susac es una enfermedad rara comúnmente infradiagnosticada. Los hallazgos en resonancia magnética pueden imitar a la esclerosis múltiple y a otras entidades. Es importante un diagnóstico precoz porque el tratamiento puede detener la progresión de la enfermedad y prevenir secuelas permanentes.

5.

Implantación de un *stent* carotídeo en dos pasos para evitar el síndrome de hiperperfusión

M. Duque, J.C. Portilla, B. Yerga, A. Barragán, I. Redondo, S.L. Moyano, S. Romani, A. Falcón, F. López, I. Casado
Sección de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción. El síndrome de hiperperfusión cerebral es una complicación grave del tratamiento de recanalización carotídea. En su desarrollo se han asociado tanto la reducción previa del flujo sanguíneo cerebral como una vasoreactividad cerebral (VRC) exhausta. Para evitar su aparición reciente-

mente se ha propuesto como alternativa terapéutica el tratamiento endovascular en dos etapas. **Objetivo.** Evaluar la seguridad del tratamiento endovascular en dos etapas para prevenir el desarrollo de síndrome de hiperperfusión cerebral. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 53 años, diagnosticado de ictus isquémico carotídeo derecho de origen aterotrombótico, con una puntuación NIHSS de 15 al alta hospitalaria. El estudio neurosonológico mostró una estenosis del 95% en la arteria sintomática, y el estudio transcraneal, una VRC exhausta; se realizó tratamiento endovascular mediante angioplastia a los 29 días tras el ictus, y el tratamiento definitivo con *stent*, a los 60 días del ictus. Caso 2: varón de 50 años, diagnosticado de ictus isquémico carotídeo izquierdo de origen aterotrombótico, con una puntuación en la escala NIHSS de 6 puntos al alta hospitalaria. El estudio neurosonológico mostró una estenosis del 90% en la arteria carótida interna sintomática, y el estudio transcraneal, una VRC disminuida. El tratamiento mediante angioplastia se realizó a los 15 días del ictus, y la colocación definitiva del *stent*, a los 45 días. En ambos casos se usó protección con filtro distal. No aparecieron complicaciones intra ni posprocedimiento. **Conclusión.** En nuestra experiencia, el tratamiento endovascular en dos etapas es segura, siendo una técnica a considerar en pacientes con alto riesgo de síndrome de hiperperfusión cerebral.

6.

Hemiparesia secundaria a desprogramación de válvula de derivación ventriculoperitoneal en paciente con tumor de clivus

C.A. Mondragón Tirado, M. Royano Sánchez, R. García Moreno, H.Z. Ippolito Bastidas, A. Moreno Flores, L.M. Bernal García, I. Fernández Portales, J.M. Cabezudo Artero

Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospital Universitario de Badajoz.

Introducción. Las válvulas programables de líquido cefalorraquídeo usadas como tratamiento de la hidrocefalia pueden malfuncionar por desprogramación de la presión de apertura.

Presentamos un caso de desprogramación de una válvula programable en una paciente, tras la realización de una resonancia magnética como control de su tumor de clivus previamente intervenido, que desarrolló una hemiparesia rápidamente progresiva. **Caso clínico.** Mujer intervenida de un cordoma de clivus hacia 13 meses. Su postoperatorio transcurrió con múltiples complicaciones. Tras su recuperación paulatina se diagnosticó hidrocefalia crónica y se implantó una derivación ventriculoperitoneal con válvula programable a 70 mmH₂O. Presentó clínica de inestabilidad subaguda progresiva y una tomografía computarizada craneal mostró aumento del tamaño ventricular. Una radiografía confirmó la correcta programación valvular a 70 mmH₂O. Fue intervenida para revisión valvular distal, mejorando la sintomatología. Una resonancia magnética de control evidenció progresión tumoral, siendo dada de alta para cirugía. A las pocas horas reingresó por hemiparesia intensa izquierda rápidamente progresiva, descartándose por tomografía computarizada complicaciones intracraneales y confirmándose por radiografía craneal la desprogramación valvular a 30 mmH₂O. Se reajustó la presión de apertura valvular y se inició tratamiento corticoideo, mejorando los déficits. **Conclusión.** Existe un riesgo de desprogramación de las válvulas programables al exponerse a campos magnéticos. Nuestro caso tiene una relación causa-efecto con la última resonancia magnética realizada. Nuestra teoría acerca de la fisiopatología del caso es que la evolución de la paciente respondió a un cambio dinámico de las presiones que llevó a presentar un mayor efecto de masa de la lesión sobre el tronco encefálico, produciendo la sintomatología rápidamente progresiva.

7.

Encefalomiелitis progresiva con rigidez y mioclonías con anticuerpos antirreceptor de glicina

J.M. Zurdo Hernández, B. Cueli Rincón, F. Castellanos Pinedo, M. Bejarano Parra, E. González Soltero, M.T. Gómez Caravaca, B. Rodríguez Fúnez

Sección de Neurología. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia, Cáceres.

Introducción. La rigidez combinada con espasmos violentos y sobresaltos exagerados (hiperreflexia) son características del síndrome del hombre rígido, que abarca desde la variante mínima del síndrome de pierna rígida a la variante compleja de encefalomiелitis progresiva con rigidez y mioclonías (EPRM). Existen varios anticuerpos asociados a este espectro clínico. Describimos un caso asociado a anticuerpos contra el receptor de glicina.

Caso clínico. Varón de 81 años, con antecedentes de un linfoproliferativo crónico. El paciente presentó un cuadro de hiperreflexia ante estímulos táctiles, ataxia cerebelosa, ptosis palpebral y rigidez de tronco de intensidad variable. Otras manifestaciones adicionales fueron alodinia y prurito neurogénico. Los síntomas comenzaron de manera insidiosa y progresaron lentamente, lo que planteó en su inicio diagnósticos alternativos, incluyendo patología de la unión neuromuscular. Se realizaron diversos estudios analíticos y de neuroimagen, con resultados no relevantes. Se detectaron niveles elevados del anticuerpo antirreceptor de glicina en el suero y

el líquido cefalorraquídeo del paciente. Presentó respuesta parcial a corticoides orales, pero la mejoría más significativa se obtuvo tras recibir inmunoglobulinas intravenosas. **Conclusión.** Este caso resalta el espectro de presentación clínica de la EPRM como el de los anticuerpos antineuronales. La determinación de anticuerpos antirreceptor de glicina debe considerarse en el algoritmo diagnóstico de los pacientes con hiperreflexia, ataxia, rigidez y síntomas sensoriales, ya que se trata de una enfermedad autoinmune tratable. El inicio con fenotipo clínico de miastenia grave es excepcional en esta patología.

8.

Presentación y actividad de la Unidad de Monitorización de Epilepsia de Cáceres

B. Yerga Lorenzana, A. Serrano Cabrera, A. Falcón García, F. López Espuela, J.C. Portilla Cuenca, I. Casado Naranjo

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

Introducción. Las recomendaciones actuales consideran cuatro niveles asistenciales para la epilepsia, de los cuales en nuestra comunidad sólo existe el primero (consulta especializada). Esto ocasiona un alto volumen de derivaciones a centros de referencia, con aumento de listas de espera y deterioro de la calidad asistencial. Para intentar mejorar esta organización, desde mayo de 2015 se ha puesto en marcha una Unidad de Monitorización de Epilepsia en nuestro centro. **Pacientes y métodos.** Describimos el di-

seño, los protocolos (médicos, de enfermería y de seguridad) y el funcionamiento de la unidad, así como los primeros pacientes evaluados en ella. **Resultados.** Durante este período se han realizado cuatro estudios de video-EEG prolongado. Tres de los pacientes presentaban probables pseudocrisis o síncope psicógenos, que se confirmaron y documentaron con el estudio. Cabe destacar un caso en el que la sintomatología cedió por completo tras la monitorización. Otro caso presenta una epilepsia temporal refractaria, que se encuentra en proceso de estudio prequirúrgico en un centro de referencia. **Conclusión.** La monitorización video-EEG prolongada es una herramienta diagnóstica necesaria en el manejo de la epilepsia y los trastornos paroxísticos no epilépticos. Nuestra experiencia, aunque limitada, es positiva por el momento y esperamos que sea el primer paso hacia la creación de una unidad clínica médico-quirúrgica básica de epilepsia en nuestra región.

9.

Síndrome moyamoya rápidamente progresivo en relación con neurofibromatosis tipo 1 y radioterapia craneal

M.R. Córdova Infantes, J.M. Ramírez Moreno, D.J. Ceberino Muñoz, M. Martínez Acevedo, P.J. Muñoz Vega, O. Romaskevych Kryvulva, A. Roa Montero, A.B. Constantino Silva

Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. El síndrome moyamoya

es una afección infrecuente, consistente en una reducción significativa y multifocal de la porción terminal de las arterias carótidas intracraneales y sus ramas principales. Presenta dos picos de incidencia: niños menores de 15 años y adultos de 30-50 años. Se ha descrito raramente su relación con la neurofibromatosis tipo 1 (NF1), con una media de aparición de la angiopatía de 5-11 años de evolución. Su curso es variable, siendo en algunos pacientes progresivo y en otros, fulminante. **Caso clínico.** Varón de 33 años, diagnosticado de NF1, con múltiples intervenciones por neurofibromas en nervio vago e hipogloso, osteotomía tibial y transposiciones tendinosas. Se diagnostica astrocitoma pilocítico grado III y es tratado con quimioterapia y radioterapia craneal en el año previo al inicio de la enfermedad cerebrovascular. Ingresa por un ictus isquémico derecho que cursa con hemiplejía izquierda, disartria y disfagia graves. Se realiza estudio vascular completo con eco-Doppler de troncos supraaórticos, dúplex transcraneal, angiorresonancia y angiografía, presentando oclusión de ambas arterias carótidas intracraneales con escasez de colaterales, siendo compatible con síndrome moyamoya grado V-VI de la clasificación de Suzuki. La escala de Rankin al alta fue de 5 puntos. Realiza rehabilitación al alta, con evolución lenta favorable hacia la estabilización clínica. **Conclusión.** La vasculopatía presente en algunos pacientes con NF1 podría verse agravada por la radioterapia, acelerando o agravando la anormal función de neurofibromina que conduce a la proliferación excesiva de células musculares lisas vasculares.