

XXI Reunión Anual de la Sociedad Extremeña de Neurología

Cáceres, 25-26 de enero de 2019

1.

Neuromielitis óptica de inicio tardío: a propósito de un caso

Rebollo Lavado B^a, Marcos Toledano MM^a, Córdova Infantes MR^a, González Plata A^a, Hariramani Ramchandani R^a, Querol Pascual MR^a, Vargas Pérez ML^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Inmunología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Introducción. Aunque la neuromielitis óptica (NMO) puede aparecer a cualquier edad, es típica su presentación en la tercera y cuarta década de la vida. Sólo un 15% de los casos se inician por encima de los 50 años. Se presenta un caso clínico de NMO con inicio a los 81 años, que pone de relieve su consideración en pacientes de edad avanzada para un diagnóstico y tratamiento precoces. **Caso clínico.** Mujer de 81 años, que ingresa por sospecha de ictus de la fosa posterior por la instauración aguda de temblor e hipoestesia en el antebrazo y los cuatro últimos dedos del miembro superior derecho, junto con inestabilidad en la marcha y dudosa disartria. La evolución clínica, con empeoramiento significativo en los siguientes días, llegando casi a la tetraplejía, y las pruebas complementarias realizadas fueron compatibles con el diagnóstico de NMO. Se realiza resonancia magnética de columna, que objetiva una lesión extensa medular, y se amplía el estudio para descartar causa vascular y, en segundo lugar, causa inflamatoria/desmielinizante. El resultado positivo de los anticuerpos antiaquaporina en suero y en líquido cefalorraquídeo permite alcanzar el diagnóstico de NMO e iniciar tratamiento específico mediante plasmaféresis y posteriormente rituximab, con mejoría clínica

significativa. **Conclusiones.** El inicio tardío de la NMO es una forma de presentación poco frecuente de la enfermedad, pero ha de considerarse en pacientes mayores en el contexto clínico apropiado. Se recomienda la terapia inmunosupresora para prevenir recaídas y minimizar la discapacidad neurológica irreversible, pese a los riesgos de este tipo de terapias en la población anciana.

2.

Ictus isquémico agudo como complicación de una miocardiopatía arritmogénica biventricular

Bermejo Casado I, Moreno Pulido S, Romero Cantero V, Duque Holguera M, Portilla Cuenca JC, Falcón García A, Serrano A, Gómez Gutiérrez M, García Gorostiaga I, Casado Naranjo I

Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

Introducción. La miocardiopatía arritmogénica biventricular (MAB) es una entidad caracterizada por la infiltración de los miocardiocitos por tejido fibroadiposo, lo que causa una disfunción en la conducción y contractilidad cardíacas. Se manifiesta en adultos jóvenes mediante taquiarritmias ventriculares y muerte súbita. Aunque otras arritmias/cardiopatías estructurales se han postulado como causantes de hasta un tercio de los ictus, no se ha encontrado bibliografía que relacione esta miocardiopatía con el desarrollo de patología cerebrovascular. Se presenta el caso clínico de un paciente que sufrió un ictus de origen cardioembólico en el contexto de una MAB. **Caso clínico.** Varón de 26 años, con antecedentes personales de pericarditis. Ingresó por presentar un ictus

isquémico en el territorio de la arteria cerebral posterior derecha, manifestado como cefalea y alteración del campo visual (cuadrantanopsia temporosuperior izquierda) y confirmado por resonancia magnética craneal. Un ecocardiograma transtorácico objetiva disfunción biventricular grave con acinesia inferolateral y estasis venosa. La resonancia magnética cardíaca demuestra una miocardiopatía dilatada de origen no isquémico con disfunción biventricular y extensas áreas de fibrosis intramiocárdica. Para obtener un diagnóstico de certeza se realiza una biopsia endocárdica y un estudio genético. **Conclusión.** En la MAB se produce una disfunción cardíaca variable con áreas de acinesia y estasis sanguínea, y se debería contemplar como potencial entidad cardioembólica en adultos jóvenes que hayan padecido un ictus agudo de etiología indeterminada.

3.

Encefalitis por anticuerpos anti-IgLON5: a propósito de un caso con corea y respuesta a inmunoglobulinas

Hariramani Ramchandani R, Constantino Silva AB, Córdova Infantes MR, González Plata A, Querol Pascual MR, Ceberino Muñoz DJ, Velicia Mata MR, Roa Montero AM, Gómez Baquero MJ, Pons García MA, Ramírez Moreno JM, Marcos Toledano MM, Pérez de Colosía Rama VE, Aguirre Sánchez JJ

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Introducción. La encefalitis por anticuerpos anti-IgLON5 es una enfermedad rara que cursa con manifestaciones muy diversas del sistema nervioso central y recientemente se ha descrito

en el sistema nervioso periférico. Se define por la positividad de los anticuerpos en suero y líquido cefalorraquídeo y se asocia con mayor frecuencia a alelos HLA. La inmunoterapia precoz mejora el pronóstico. **Caso clínico.** Varón de 59 años, en seguimiento por trastorno de la marcha progresivo, con caídas de aproximadamente dos años de evolución. Además, presenta hipersomnia diurna y dificultad para tragar. En la exploración se evidencia tendencia a la retro-pulsión, inestabilidad y movimientos coreicos en el cuello. Se realizan distintas pruebas complementarias: resonancia magnética cerebral y de columna cervical, eco-Doppler de troncos supraaórticos, analítica completa, PET-TC, tomografía computarizada toracoabdominopélvica, electroencefalografía, electromiografía y polisomnografía. Como hallazgos patológicos se observa positividad débil para anticuerpos anti-IgLON5, polisomnografía con datos de síndrome de apnea/hipopnea del sueño leve-moderado y trastorno de conducta de sueño no REM, y determinación de HLA positiva para HLA DRB1-1001 y HLA DQB1-0501. La electromiografía objetiva polineuropatía axonal de miembros inferiores. Con el diagnóstico, se inicia tratamiento con azatioprina y esteroides, con escasa respuesta, por lo que se decide su ingreso para el tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas. Al cabo de un mes, se objetiva mejoría de los movimientos coreicos y de la hipersomnia diurna. **Conclusiones.** La encefalitis por anticuerpos anti-IgLON5 puede cursar con dificultad de la marcha, alteraciones del sueño, síntomas bulbares y, con menor frecuencia, corea y deterioro cognitivo. La respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas, esteroides e inmunosupresores es muy variable.

4.

Ictus isquémico como forma de presentación de una neurosarcoidosis

Moreno Pulido S, Romero Cantero V, Duque Holguera M, Bermejo Casado I, García Gorostiaga I, Falcón García A, Martínez Acevedo M, Portilla Cuenca JC, Casado Naranjo I

Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica e inflamatoria caracterizada por la presencia de granulomas no necrotizantes que afectan fundamentalmente al aparato respiratorio, a los ganglios linfáticos y a la piel. La afectación del sistema nervioso central es rara, ocurriendo en el 5-10% de los pacientes. Se presenta un caso de ictus isquémico secundario a vasculitis por neurosarcoidosis.

Caso clínico. Mujer de 68 años, con factores de riesgo vascular y sarcoidosis pulmonar en estadio III, y con una calidad de vida limitada por torpeza motora y deterioro cognitivo progresivos desde hacía un año, que ingresa por un empeoramiento brusco de dichos síntomas. En una TAC craneal urgente se objetivan dos lesiones hipodensas hemisféricas derechas de naturaleza incierta. En las primeras 48 horas presenta deterioro progresivo, instaurándose clínica con semiología de ictus tipo TACI en el hemisférico derecho. En este contexto se realiza una TAC craneal, en la que se observan nuevas hipodensidades en el hemisferio derecho, y una punción lumbar, con aumento de proteínas en el líquido cefalorraquídeo. Con la sospecha de isquemia secundaria a vasculitis por neurosarcoidosis se efectúa una arteriografía, que muestra lesiones de mediano y pequeño vaso intracerebral. Se inicia corticoterapia intravenosa en dosis altas y posteriormente ciclofosfamida intravenosa, con estabilización clínica y mejoría progresiva.

Conclusiones. La vasculitis por neurosarcoidosis es una causa rara de ictus. Existen pocos casos descritos, aunque es frecuente la afectación vascular y perivascular en el sistema nervioso central en estudios *post mortem*. Es

importante la sospecha diagnóstica para un tratamiento inmunomodulador precoz con el fin de estabilizar la enfermedad y minimizar las secuelas.

5.

¿Y si no es una enfermedad mitocondrial...?

González Plata A^a, Marcos Toledano MM^a, Constantino Silva AB^a, Cordova Infantes MR^a, Hariramani Ramchandani R^a, Rebollo Lavado B^a, Fernández-Burriel Tercero M^b

^aServicio de Neurología. Hospital Universitario de Badajoz. ^bSección de Genética. Hospital de Mérida.

Introducción. Las enfermedades mitocondriales muestran una gran heterogeneidad clínica y en numerosas ocasiones quedan sin diagnóstico, en cuyo caso habría que plantear diagnósticos alternativos. El síndrome CAPOS es una entidad extremadamente rara, autosómica dominante, que incluye como características clínicas ataxia cerebelosa, arreflexia, pies cavos, atrofia óptica e hipoacusia neurosensorial; se debe a la mutación c.2452G>A (p. Glu818Lys) en el gen *ATPIA3*. **Caso clínico.** Mujer de 46 años, sin antecedentes familiares de interés, que es derivada por sospecha de enfermedad mitocondrial. Presentó en la infancia episodios febriles con ataxia, reversible inicialmente, y posterior desarrollo de hipoacusia neurosensorial, que le impedía la correcta adquisición del lenguaje. En los años siguientes, apareció disminución de la agudeza visual por atrofia óptica bilateral. Se realiza resonancia magnética cerebral, muscular y estudio neurofisiológico, sin hallazgos de interés. A pesar de una biopsia muscular efectuada con anterioridad en otro centro, e informada como normal, se solicita estudio genético mediante panel para enfermedades mitocondriales y atrofia óptica plus. Se encuentra la mutación patógena c.2452G>A (p. Glu818Lys) en el gen *ATPIA3*, responsable del síndrome CAPOS, lo que posibilita el diagnóstico etiológico. **Conclusiones.** Ante un cuadro compatible con enfermedad mitocondrial de etiología desconocida y en presencia de atrofia óptica

conviene ampliar el estudio con un panel genético de atrofia óptica plus. Se debe realizar el estudio genético de *ATPIA3* en pacientes con episodios febriles con ataxia en la infancia.

6.

‘Quien no sabe lo que busca, no entiende lo que encuentra’

Bejarano Parra M^a, Pozo Rosado L^b, Zurdo Hernández M^a, Cueli Rincón B^a, González Soltero E^a, Romaskewych O^a, Vacas Blázquez PJ^c, Castellanos Pinedo F^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Medicina Interna. ^cServicio de Radiología. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia, Cáceres.

Caso clínico. Mujer de 80 años, autónoma, sin antecedentes de interés salvo hipertensión, que presenta deterioro neurológico de tres meses de evolución, manifestado por cambio de carácter (apatía, anhedonia), confusión y desorientación. No padece inicialmente fiebre, cefalea, náuseas, rigidez de nuca ni afectación respiratoria. El deterioro progresa hasta estupor y encamamiento. El estudio incluye analítica completa, radiografía de tórax, resonancia magnética cerebral, TAC torácica y análisis completo de líquido cefalorraquídeo. Seguimiento clínico, analítico y de neuroimagen durante más de un año. TAC de cráneo y radiografía de tórax: normales. El estudio de líquido cefalorraquídeo muestra pleocitosis linfocitaria, proteinorraquia y consumo de glucosa. Cultivo, PCR de virus neurotrópicos y tuberculosis en líquido cefalorraquídeo: negativo. Ante la existencia de lesiones con realce en anillo en la resonancia magnética cerebral se realiza cultivo de esputo, que permite llegar al diagnóstico etiológico. Tras un año de tratamiento específico, la paciente presenta una franca mejoría. **Conclusiones.** Este caso enfatiza que las meningitis crónicas pueden manifestarse con prodromos de deterioro cognitivo durante semanas, y en ancianos puede carecer de síntomas de síndrome meníngeo típico. La ausencia de clínica específica y la normalidad de las pruebas complementarias iniciales realizadas en urgencias retrasaron el diagnóstico etiológico.

7.

Tratamiento de los aneurismas mediante dispositivos desviadores de flujo (*flow diverter*)

Córdova Infantes MR, Roa Montero AM, Fernández de Alarcón L, Fernández Prudencio L, González Plata A, Hariramani Rachandani R, Lavado Rebollo B, Ceberino Muñoz D, Gómez Baquero MJ, Constantino Silva AC, Ramírez Moreno JM

Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Introducción. El tratamiento de los aneurismas ha ido evolucionando en los últimos años y han aparecido nuevas alternativas endovasculares para casos de difícil tratamiento mediante embolización, como los dispositivos desviadores de flujo (*flow diverter*). Son *stents* que interrumpen el flujo intraaneurismático mediante un cambio en el gradiente de presiones que inducen la trombosis del aneurisma y permiten la reconstrucción de la pared del vaso. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 70 años, que consulta por cefalea frontal leve diaria a lo que hay que sumar episodios con incremento de dolor. Se realiza resonancia magnética cerebral y posteriormente angiografía, en la que se objetiva un aneurisma de la arteria carótida interna izquierda intracavernosa. Caso 2: varón de 42 años, que consulta por cefalea occipital muy intensa, que aumenta con maniobras de Valsalva. Además, refiere una caída con luxación de clavícula. Se realiza una resonancia magnética cerebral y una angiorresonancia, donde se objetiva estenosis focal en el tercio distal de la arteria carótida interna derecha, con dilatación fusiforme. En una angiografía se aprecia un posible pseudoaneurisma en la arteria carótida interna derecha en segmento cervical asociado a estenosis. Ambos casos se tratan mediante un *stent* desviador de flujo de forma exitosa, sin complicaciones a corto ni a largo plazo. **Conclusión.** Los dispositivos desviadores de flujo pueden ser una buena opción terapéutica para el tratamiento de determinados aneurismas, por sus escasas complicaciones y la baja recurrencia.