



www.neurorecordings.com



NEURORECORDINGS

BANCO DE IMÁGENES EN NEUROLOGÍA

VOLUMEN 3. N° 1. MAYO DE 2020

“Publicación de Imágenes Clínicas, Radiológicas y Vídeos en Neurología”

NOTA

La medicina es una ciencia sometida a un cambio constante. A medida que la investigación y la experiencia clínica amplían nuestros conocimientos, son necesarios cambios en los tratamientos y la farmacoterapia. Los editores de esta obra han contrastado sus resultados con fuentes consideradas de confianza, en un esfuerzo por proporcionar información completa y general, de acuerdo con los criterios aceptados en el momento de la publicación. Sin embargo, debido a la posibilidad de que existan errores humanos o se produzcan cambios en las ciencias médicas, ni los editores ni cualquier otra fuente implicada en la preparación o la publicación de esta obra garantizan que la información contenida en la misma sea exacta y completa en todos los aspectos, ni son responsables de los errores u omisiones ni de los resultados derivados del empleo de dicha información. Por ello, se recomienda a los lectores que contrasten dicha información con otras fuentes. Por ejemplo, y en particular, se aconseja revisar el prospecto informativo que acompaña a cada medicamento que deseen administrar, para asegurarse de que la información contenida en este libro es correcta y de que no se han producido modificaciones en la dosis recomendada o en las contraindicaciones para la administración. Esta recomendación resulta de particular importancia en relación con fármacos nuevos o de uso poco frecuente. Los lectores también deben consultar a su propio laboratorio para conocer los valores normales.

No está permitida la reproducción total o parcial de esta publicación, su tratamiento informático, la transmisión de ningún otro formato o por cualquier medio, ya sea electrónico, mecánico, por fotocopia, por registro y otros medios, sin el permiso previo de los titulares del *copyright*.

© Grupo 2 Comunicación Médica S.L. 2020

Calle Aquitania, 85, Local 2
28032 Madrid
Telf.: 91 313 00 93
Fax: 91 313 27 51
www.grupo2cm.com

D.L. :
ISSN: 2386-8031

Con la colaboración de



con la tecnología de





NEURORECORDINGS

BANCO DE IMÁGENES EN NEUROLOGÍA

"Publicación de Imágenes Clínicas, Radiológicas y Vídeos en Neurología"

Coordinadores del Equipo Científico

Dr. Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Dr. Gerardo Gutiérrez-Gutiérrez

Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Dr. Juan Álvarez Linera

Neurorradiología. Hospital Ruber Internacional

Equipo Científico

Abenza Abildua, María José

Arpa Gutiérrez, Javier

Barbosa, Carla

Bhathal, Hari

Bielza, Rafael

Borrue, Carmen

Cuartero Rodríguez, Eva

De Alba, Ignacio

Del Río Villegas, Rafael

Domínguez González, Cristina

Fernández De La Puente, Eva

Gabaldon, Laura

García Barragán, Nuria

García-Cabezas, Miguel Ángel

García García, Eugenia

García Morales, Irene

García Peña, Juan José

Garzón Maldonado, F. Javier

Gil Moreno, María José

Gómez Argüelles, José María

Gómez Caicoya, Anne

Gómez Esteban, Juan Carlos

Gómez Pavón, Javier

González Giráldez, Beatriz

González Gutiérrez-Solana, Luis

González Santiago, Raquel

Gutiérrez Díaz, José Ángel

Gutiérrez García, Javier

Gutiérrez Rivas, Eduardo

Ibáñez Sanz, Laín

Idrovo Freire, Luis

Ignacio Pascual, Samuel

Laín, Aurelio

Lara Lara, Manuel

Lobato, Ricardo

López Flores, Gerardo

Martí Carrera, Itxaso

Martín Balbuena, Sebastian

Martínez Bermejo, Antonio

Martínez Martínez, Marta

Martínez-Salio, Antonio

Martínez Sánchez, Patricia

Martínez Zabaleta, Maite

Mata Álvarez-Santullano, Marina

Merino, Milagros

Merino, Rafael

Miralles Martínez, Ambrosio

Nevado, Roberto

Ochoa Mulas, Marta

Paniagua, Álvaro

Pardo, Javier

Parra Gómez, Jaime

Pérez López, Carlos

Poza Aldea, Juan José

Rizea, Christian

Rodríguez de Rivera, F. Javier

Rodríguez de Antonio, Luis

Romero, Manuel

Salas Felipe, Juan

Sánchez Ferro, Álvaro

Sopelana, David

Tirado, Pilar

Toledano, Rafael

Torrecillas, María Dolores

Villelabeitia Jaureguizar, Koldo

Viteri, César

Ybot Gorrín, Isabel

Índice

Volumen 3. Núm. 1

- 01** Trastorno subagudo de la marcha1
Ángel Fernández Díaz
- 02** Compresión medular secundaria a hematoma espinal subdural2
Daniel Sánchez-Tejerina San José
Sara Llamas Velasco
- 03** Mioclonías como manifestación de ictus neonatal3
Esther Maiso Merino
Álvaro Ramos Fernández
- 04** Enfermedad de Marchiafava-Bignami4
Amanda Álvarez Noval
Rebeca de la Fuente Blanco
- 05** Ictus isquémico en el territorio de la arteria de percherón: hallazgos radiológicos5
Velina Nedkova Hristova
Rafael Carlos Toledano Delgado
- 06** Cansancio e hiperckemia6
Juan Francisco Buendía Martínez
Marianela Sánchez Martínez
- 07** Neurosarcoidosis con compromiso bulbo-medular7
Alejandro Blázquez González
Marina Mata Álvarez-Santullano
- 08** La importancia de ver el corazón en la demencia8
Susana López Gallardo
Isabel Contreras Calzada
- 09** Lesión de apariencia tumefactiva como debut de esclerosis múltiple9
Fernando Romero Delgado
Alberto Lozano Ros
- 10** Camptocormia10
Elena Casas Peña
Sandra Arnaiz Senderos
- 11** Mutismo acinético por ictus isquémico de la arteria cerebral anterior.....11
Alberto Lozano Ros
Jahir Andrés Miranda Acuña
- 12** Hidrocefalia *ex vacuo*12
Laura Redondo Robles
- 13** Síndrome de hiperperfusión cerebral: la importancia de la sospecha clínica y las pruebas de imagen13
María Gutiérrez Sánchez de la Fuente
Carlos Ignacio Gómez-Escalonilla Escobar
- 14** Hamartomas cerebrales14
Laura Redondo Robles
- 15** Dolor lumbar seguido de paraparesia aguda15
Mariano Ruiz Ortiz
Patricia Calleja Castaño
- 16** Imposibilidad para la marcha tras cirugía de cadera16
Patricia Vázquez Alarcón
Diego Antonio Zamora Pérez
- 17** *Amyloid spells*, más allá del origen isquémico o comicial de los trastornos paroxísticos.....17
María Isabel Laespada García
Mariano Ruiz Ortiz
- 18** Epilepsia secundaria a heterotopia nodular periventricular con polimicrogiria asociada, de debut en la edad adulta18
Tatiana Espinosa Oltra



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

- 19** Síndrome de encefalopatía posterior reversible secundario a uso de tacrolimus en paciente con trasplante cardiaco.....19
Miguel Ángel Martín Gómez
Fernando Romero Delgado
- 20** Enfermedad de FAHR.....20
María José Abenza Abildua
Álvaro Zamarrón Pérez
- 21** Atrofia lingual derecha secundaria a cavernoma bulbar ..21
Alba Velázquez Benito
Elisa Lasala
- 22** Fístula arteriovenosa dural: una causa poco frecuente de mielopatía22
Lina Carazo Barrios
María Isabel Chamorro Muñoz
- 23** Hemibalismo de origen vascular.....23
Noelia García Lax
María Palao Rico
- 24** Hemicorea de inicio agudo. ¿Quién es el culpable?24
Elena Natera Villalba
Enric Monreal Laguillo
- 25** Encefalitis aguda diseminada tras infección por *Mycoplasma* ...25
Fernando Ayuga Loro
Guillermo Tabar Comellas
- 26** Síndrome de Eagle: síndrome estilocarotídeo con disección de arteria carótida interna.....27
Inmaculada Redondo Peñas
Francisco Hernández Fernández
- 27** Anomalías cerebrales secundarias a tratamiento con vigabatrina28
Ángel Cano Abascal
María Socorro Pérez Poyato
- 28** Parálisis flácida con anticuerpos anti-MOG positivos asociada a enterovirus.....29
Marta Marín Gracia
Gregorio Nolasco Tovar
- 29** Ictus isquémico bulbar medial bilateral30
Ángel Ignacio Pérez Álvarez
Santiago Fernández Menéndez
- 30** Debilidad generalizada y diplopía tras cirugía de cataratas31
Carmen María Garnés Sánchez
Rocío Hernández Clares
- 31** Alteraciones de señal talámicas como único signo radiológico de status epiléptico superrefractario32
Javier Miranda Santiago
Fernando Vázquez Sánchez

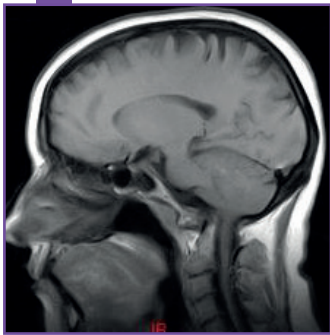


TRASTORNO SUBAGUDO DE LA MARCHA

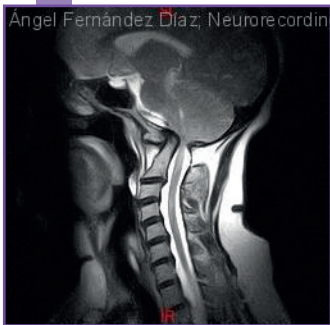
Nivel de certeza

1 2 3 4 5

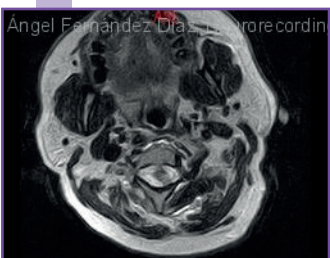
Ángel Fernández Díaz - Hospital de la Reina



RMN. Corte sagital T1. Se aprecian: platibasia, fosa posterior estrecha y compresión bulbomedular por alteración de la odontoides.



RMN. Imagen sagital potenciada en T2. Se aprecian una fosa posterior estrecha, una platibasia y una "invaginación" odontoidea



RMN. Imagen axial T2 donde se demuestra afectación extrínseca de zona bulbomedular.

Resumen

Paciente con cuadro aparentemente de inicio brusco consistente en torpeza de hemicuerpo izquierdo de predominio crural. Asocia trastorno disestésico en extremidades izquierdas y dudosa alteración de la sensibilidad térmica en el lado derecho del cuerpo. Niega clínica de pares craneales bajos. La exploración muestra un síndrome piramidal izquierdo de predominio braquial con exaltación de todos los reflejos miotáticos (incluidos hemicuerpo contralateral) y deltopectores muy vivos y Babinski bilateral. Se aprecia también hipopalestesia distal en ambas extremidades inferiores, disestesias táctiles dinámicas en las extremidades izquierdas y una marcada disminución de la sensibilidad térmica en el lado derecho. Los pares craneales son normales.

Sexo del paciente: mujer**Edad del paciente:** 58

Diagnóstico final

Mielopatía cervical alta por subluxación atlantoaxoidea.

Pruebas complementarias

RMN cervical: se aprecia una afectación medular ocasionada por una compresión extrínseca de la unión craneocervical, con impresión de la apófisis odontoides, platibasia y una fosa posterior estrecha.

Diagnóstico diferencial

Tumor medular.

Discusión

Ante la aparición, supuestamente brusca, de una hemiparesia espástica, la causa que más frecuentemente se postula es la de la patología cerebrovascular. Sin embargo, cuando esta no se acompaña de afectación de territorio craneal, la exploración del lado contralateral y de las sensibilidades resultan fundamentales para descartar o confirmar la existencia de patología medular alta, como era nuestro caso.

Bibliografía

1. Bachs A, Barraquer-Bordas L, Barraquer-Ferrf K, Canadell JM, Modolell A. Delayed myelopathy following atlanto-axial dislocation by separated odontoid process. Brain 1955;78:537-553.

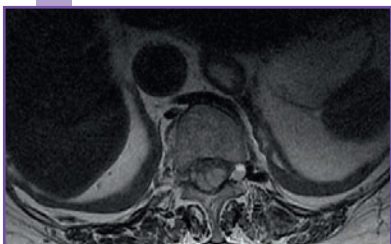
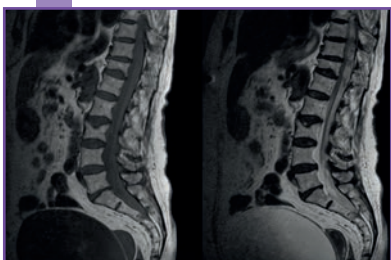
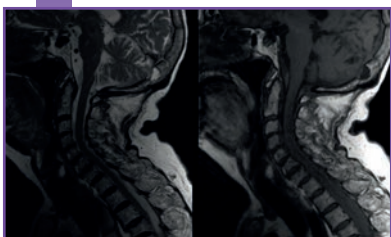


COMPRESIÓN MEDULAR SECUNDARIA A HEMATOMA ESPINAL SUBDURAL

Daniel Sánchez-Tejerina San José - Hospital Universitario 12 de Octubre
Sara Llamas Velasco

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN. Hematoma intrarraquídeo que se extiende desde región cervical hasta el fondo de saco tecal de localización intradural. Mielopatía compresiva en D9-D12.

Resumen

Mujer de 91 años que presenta caída casual desde propia altura con traumatismo craneoencefálico sin otra focalidad neurológica. Se objetiva fibrilación auricular no conocida y se inicia anticoagulación con acenocumarol. Tras 24 horas refiere de manera brusca acorchamiento en ambos miembros inferiores de carácter migratorio ascendente junto con debilidad muscular. Niega dolor lumbar, pérdida de control de esfínteres ni clínica sensitivo-motora en miembros superiores. A la exploración destaca paraparesia ligeramente asimétrica con puntuación 1/5 en miembro izquierdo y 2/5 derecho. Reflejo cutáneo plantar flexor bilateral. Reflejos de estiramiento muscular hipoactivos pero simétricos en las 4 extremidades. Hipoestesia tactoalgésica y cordonal posterior con un nivel aproximado D10.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 91

Diagnóstico final

Síndrome medular completo secundario a hematoma espinal subdural de origen traumático.

Pruebas complementarias

La analítica con **hemograma, bioquímica y hemostasia básica** no mostró alteraciones relevantes, incluidos parámetros de coagulación en rango de normalidad. **RMN medular:** extenso hematoma intrarraquídeo de localización subdural, hiperintenso en T1 y T2 y que se extiende desde la región cervical hasta el fondo del saco tecal. Se dispone rodeando y desplazando anteriormente a la médula que se muestra comprimida y desplazada anteriormente. El nivel de mayor compromiso se produce a la altura de D9-D12, coincidiendo con un coágulo posterior y donde existe una hiperintensidad de señal intramedular que traduce mielopatía compresiva. Adicionalmente se objetivó en RMN globo vesical que se comprobó después con sondaje vesical.

Diagnóstico diferencial

Infarto medular completo, fractura vertebral traumática con compresión medular secundaria, Compresión medular neoplásica.

Discusión

Los hematomas medulares subdurales son un tipo de hemorragia medular espinal cuya frecuencia, aunque incierta, es menor que los de localización epidural. Las causas más habituales son la traumática y las secundarias a procedimientos quirúrgicos. Existen casos relacionados con fármacos antiagregantes, anticoagulantes y fibrinolíticos. Un porcentaje no

despreciable de casos permanece sin causa clara, se denominan espontáneos o idiopáticos. Se presentan de forma abrupta con clínica compresiva medular, no siendo posible distinguirlos clínicamente de los hematomas epidurales. Requieren manejo quirúrgico urgente, mediante laminectomía y evacuación del hematoma, en caso de clínica neurológica grave puesto que el tratamiento precoz se correlaciona con un mejor pronóstico funcional.

Bibliografía

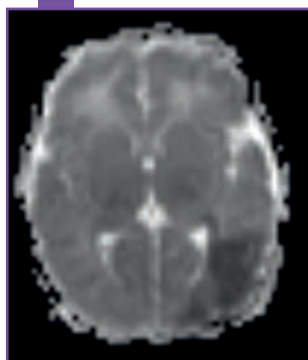
1. Shaban A, Moritani T, Al Kasab S, *et al.* Spinal Cord Hemorrhage. Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases. 2018; 27(6):1435-46.
2. Maddali P, Walker B, Fisahn C, *et al.* Subdural thoracolumbar spine hematoma after spinal anesthesia: a rare occurrence and literature review of spinal hematomas after spinal anesthesia. Cureus 2017;9: e1032.
3. Ismail R, Zaghrini E, Hitti E. Spontaneous Spinal Epidural Hematoma in a Patient on Rivaroxaban: Case Report and Literature Review. The Journal of Emergency Medicine. 2017; 53(4):536-9.



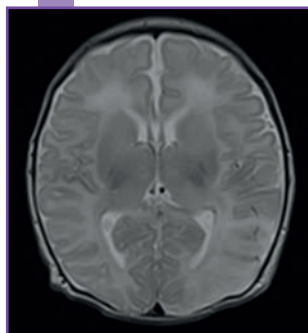
MIOCLONÍAS COMO MANIFESTACIÓN DE
ICTUS NEONATALEsther Maiso Merino - Hospital Universitario de Getafe
Álvaro Ramos Fernández

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN cerebral. Áreas de restricción del agua libre en región occipitoparietal y parietal posterior izquierdas.



RMN cerebral. Hiperseñal de sustancia blanca hemisférica y pérdida de diferenciación córticocortical en zonas afectadas.

Resumen

Recién nacido a término (41 semanas) de peso adecuado para la edad gestacional, sin antecedentes personales (embarazo controlado normal, parto eutócico) ni familiares de interés. A las 27 horas de vida presenta leve palidez facial y mioclonías de ambos miembros superiores y miembro inferior derecho, de segundos de duración que ceden espontáneamente. En el electroencefalograma (EEG) se observa actividad epileptiforme sobre el hemisferio izquierdo con persistencia alta, seguido de lentificación generalizada del trazado. Se inicia tratamiento con fenobarbital con buen control de las crisis. En resonancia magnética (RM) cerebral se confirma la presencia de lesiones isquémicas agudas en territorio de cerebral media izquierda.

Sexo del paciente: hombre**Edad del paciente:** 0

Diagnóstico final

Ictus isquémico neonatal en territorio de arteria cerebral media izquierda. Epilepsia focal secundaria.

Pruebas complementarias

EEG: actividad epileptiforme tipo punta seguida o no de onda lenta sobre el hemisferio izquierdo con persistencia alta (algo más evidente en región posterior), en cuatro ocasiones se evidencia inicio de punta onda periódica a +1,5-2 Hz que va aumentando de amplitud manteniéndose durante varios segundos (60 aproximadamente) seguido de lentificación generalizada del trazado. Estos episodios coinciden con movimientos tipo mioclónicos en mano derecha con posterior rigidez de las cuatro extremidades, finalizando con llanto agudo, siendo compatibles con crisis epilépticas. **RM cerebral:** Secuencias difusión y secuencias T2.

Diagnóstico diferencial

Encefalopatía hipóxico-isquémica, ictus hemorrágico, meningitis, encefalitis, síndrome de abstinencia, encefalopatía mioclónica precoz.

Discusión

El accidente cerebrovascular neonatal es una patología poco frecuente, que tiene una incidencia estimada de 35/100.000 recién nacidos, siendo el 80% ictus isquémicos. Su importancia radica en su elevada morbilidad. Debemos pensar en él ante signos de focalidad en la exploración neurológica que se producen de forma brusca (convulsiones, asimetría en los movimientos o posturas anormales), alteración en la ecogenicidad en ecografía transfontanelar o factores de riesgo protrombótico. Las crisis comiciales son una de las manifestaciones más frecuentes, generalmente focales del lado contralateral al hemisferio afecto, ocurriendo en su mayoría en los primeros días de vida. La RM cerebral es la técnica diagnóstica de elección, que permite identificarlos de manera precoz.

Bibliografía

1. Lehman LL, Rivkin MJ. Perinatal arterial ischemic stroke: Presentation, risk factors, evaluation, and outcome. *Pediatr Neurol* 2014;51:760-8. 2. Kirton A, Armstrong-Wells J, Chang T, *et al*. Symptomatic neonatal arterial ischemic stroke: The international pediatric stroke study. *Pediatrics* 2011;128:e1402-10. 3. Villora-Morcillo N, Cordero-Castro C, *et al*. Ictus isquémico presumiblemente perinatal: factores de riesgo, hallazgos clínicos y radiológicos. *Rev Neurol* 2017; 64: 543-8.

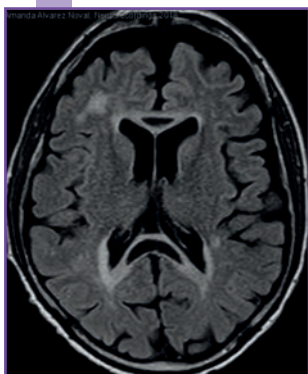
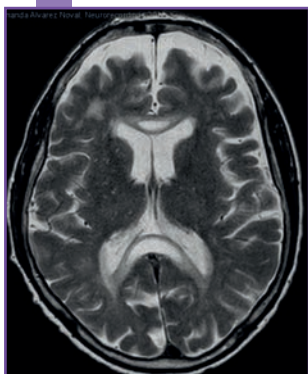
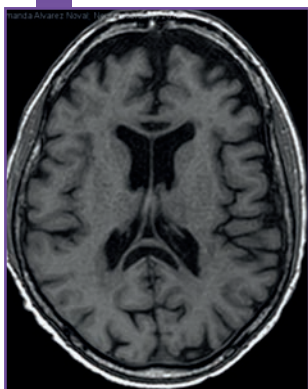


ENFERMEDAD DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI

Amanda Álvarez Noval - Hospital de León
Rebeca de la Fuente Blanco

Nivel de certeza

1 2 3 5



RMN. Cuerpo calloso adelgazado, hipointenso en T1 y hiperintenso en T2, con llamativa cavilación quística en rodilla y esplenio.

Resumen

Varón de 60 años que presenta al despertar pérdida de fuerza y sensibilidad en extremidad superior izquierda. Entre sus antecedentes destacan enolismo crónico, tabaquismo, hipertensión arterial, polineuropatía sensitiva y atrofia cerebelosa con ataxia de la marcha desde 2002, sarcoidosis hepática y pulmonar, hepatitis B, pancreatitis aguda (2006) e infarto agudo de miocardio (2012). Sigue tratamiento antiagregante, antihipertensivo e hipolipemiante.

A su llegada a Urgencias se objetiva buen nivel de conciencia, disartria leve, lenguaje sin elementos disfásicos, pares craneales normales, extinción visual izquierda, pronación de extremidad superior izquierda, hipoestesia braquiocrural izquierda y grave dismetría dedo-nariz izquierda y talón-rodilla bilateral.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 60

Diagnóstico final

Enfermedad de Marchiafava-Bignami.

Pruebas complementarias

Análítica completa en la que se observa un déficit de ácido fólico. **Serologías** negativas. **Electrocardiograma** en ritmo sinusal. **Radiografía de tórax** sin alteraciones. **TC craneal:** lesiones hipodensas en cuerpo calloso, hipodensidad parcheada en sustancia blanca subcortical y periventricular, y atrofia cerebelosa. **RM craneal con angioRM:** adelgazamiento del cuerpo calloso, hiperintenso en T2, con llamativa cavilación en rodilla anterior, cuerpo y esplenio, y ausencia de restricción a la difusión; ateromatosis carotídea bilateral con oclusión de arteria carótida interna izquierda.

Diagnóstico diferencial

Otras lesiones del cuerpo calloso de etiología desmielinizante, vascular o tumoral.

Discusión

La enfermedad de Marchiafava-Bignami es una patología poco frecuente con signos clínicos inespecíficos, a menudo infradiagnosticada. Ocurre en pacientes con historia de consumo crónico de alcohol asociado a déficit de B₁₂ o ácido fólico. El papel de las pruebas de imagen es esencial para el diagnóstico. Radiológicamente se caracteriza por lesiones simétricas predominantes en capas centrales del cuerpo calloso, respetando las capas ventrales y dorsales ("signo del sándwich"). En la fase aguda, puede observarse una hiperseñal en T2 y restricción a la difusión. No existe un tratamiento específico. Se recomienda el aporte de tiamina y vitaminas del complejo B, como vitamina B₁₂ y ácido fólico, y la abstención absoluta de alcohol.

Bibliografía

1. Parmanand HT. Marchiafava-Bignami disease in chronic alcoholic patient. Radiol Case Rep. 2016 Jul 9;11(3):234-7.
2. Hillbom M, Saloheimo P, Fujioka S, et al. Diagnosis and management of Marchiafava-Bignami disease: a review of CT/MRI confirmed cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2014 Feb;85(2):168-73.
3. Iwai T, Matsuo K, Morii-Kitani F, et al. Marchiafava-Bignami disease with hyperintensity on late diffusion-weighted imaging. Acta Radiol Short Rep. 2014 Aug 18;3(7):2047981614543284.

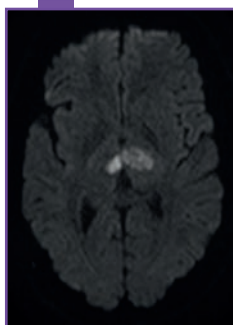


ICTUS ISQUÉMICO EN EL TERRITORIO DE LA ARTERIA DE PERCHERÓN: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

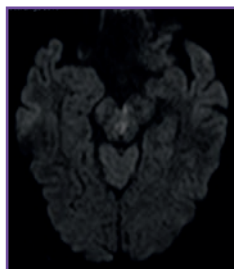
Velina Nedkova Hristova - Hospital Universitario Ramón y Cajal
Rafael Carlos Toledano Delgado

Nivel de certeza

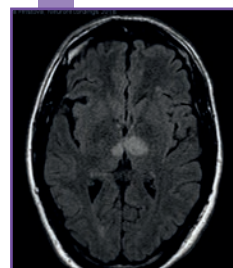
1 2 3 4 5



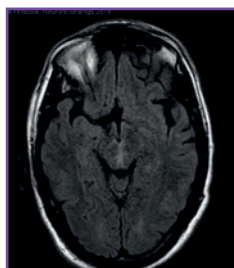
RMN. Lesiones talámicas que restringen en DWI/ADC compatibles con infarto talámico paramediano bilateral.



RMN. Lesión mesencefálica que restringe en DWI/ADC, compatible con infarto mesencefálico agudo.



RMN. Infarto talámico paramediano bilateral.



RMN. Infarto mesencefálico agudo.

Resumen

Varón de 37 años sin antecedentes relevantes que es traído al Servicio de Urgencias por cuadro de somnolencia de unas 24 horas de evolución. En la evaluación inicial, el paciente presenta somnolencia y un nivel de alerta fluctuante. En la exploración neurológica se objetiva ptosis palpebral bilateral, midriasis pupilar izquierda y abolición de la respuesta fotomotora bilateral. La exploración de la motilidad ocular muestra una oftalmoplejía internuclear bilateral y una abolición de los movimientos oculares en el plano vertical.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 37

Diagnóstico final

Ictus isquémico agudo en el territorio de la arteria de Percherón.

Pruebas complementarias

Ante la sospecha inicial de que el cuadro clínico tuviera un origen vascular, se realizó una **TC craneal multimodal** (TC simple, angio-TC cerebral/TSAo y TC-perfusión) que no mostró datos de isquemia aguda ni oclusión de grandes vasos. Una punción lumbar no mostró datos inflamatorios. Una **angio-TC** de los senos venosos fue normal. El estudio cardiológico con **electrocardiograma** y **ecocardiograma** también fue normal. En las siguientes horas del ingreso, una **RM cerebral** con estudio de difusión mostró un ictus agudo en el territorio de la arteria de Percherón.

Diagnóstico diferencial

Trombosis basilar, infarto venoso talámico bilateral (oclusión del seno recto), encefalitis con afectación talámica, metabopatías.

Discusión

Este caso muestra que un infarto en el territorio de la arteria de Percherón puede no tener un correlato evidente en el estudio vascular con TC multimodal en la fase aguda, siendo la RM cerebral con secuencias DWI/ADC determinante a la hora de llegar a un correcto diagnóstico.

Bibliografía

1. Cruz-Cosme C, Márquez-Martínez M, Aguilar-Cuevas R, *et al.* Síndrome de la arteria de Percheron: variabilidad clínica y diagnóstico diferencial. *Rev Neurol* 2011; 53 : 193-200.
2. Lazzaro NA, Wright B, Castillo M, *et al.* Artery of Percheron Infarction: Imaging Patterns and Clinical Spectrum. *American Journal of Neuroradiology* 2010; 31: 1283-89.

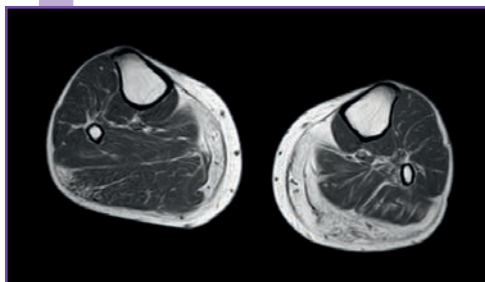
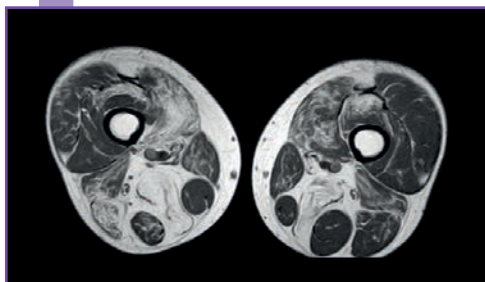
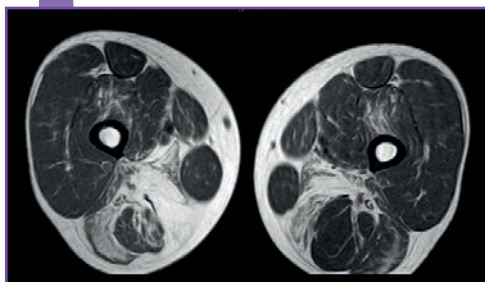
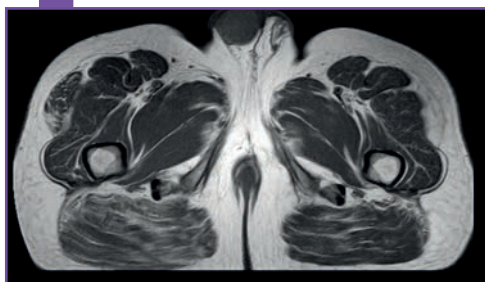


CANSANCIO E HIPERCKEMIA

Juan Francisco Buendía Martínez - Hospital Comarcal del Noroeste de la Región de Murcia
Marianela Sánchez Martínez

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN. Afectación marcadamente asimétrica de compartimento posterior de pelvis muslo y pierna con gracilis y sartorio respetados.

Resumen

Varón de 55 años sin antecedentes de interés. Niega consanguinidad, aunque sus padres comparten el segundo apellido y son naturales de un pequeño pueblo. HiperCKemia detectada con 45 años de forma incidental, con niveles de CK en rango 3000-13000 U/L (x20-70 límite superior de la normalidad). No refiere limitaciones en su vida diaria. Como única sintomatología refiere que se cansa antes que la gente de su edad al caminar largas distancias (es cazador). **Exploración física:** no debilidad facial. Bíceps derecho 4/5, bíceps izquierdo 4+/5. Resto de grupos musculares con fuerza normal. Leve elevación escapular bilateral con los movimientos de flexoextensión del brazo. No retracciones o atrofas. Resto de exploración normal.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 55

Diagnóstico final

Miopatía asociada a ANO-5.

Pruebas complementarias

Estudio neurofisiológico: normal. **Biopsia muscular:** hallazgos miopáticos inespecíficos. **Resonancia (RM) muscular:** los aductores y semimembranosos son los músculos más afectados. Los músculos gracilis, sartorio y recto femoral están respetados. La distribución asimétrica puede apreciarse en los glúteos mayores, vasto interno y bíceps femoral (más afectados en lado derecho) y en los gemelos y soleo de la pierna (predominio en el lado izquierdo). Este patrón asimétrico de afectación de compartimento posterior de muslo y pierna con gracilis y sartorio respetados es característico pero no patognomónico de las miopatías asociadas a ANO5. **Estudio genético:** variante patogénica en el gen ANO5 (c.172C>T) en homocigosis.

Discusión

Las miopatías asociadas al gen de la Anoctamina 5 (ANO5) pueden presentarse como una hiperCKemia asintomática, una miopatía distal (fenotipo Miyoshi) o una distrofia de cinturas (LGMD2L). Característicamente la CK suele estar muy elevada (x10-20 los límites normales). En ocasiones pueden simular una miopatía inflamatoria (inicio subagudo con dolor, CK muy elevada y actividad espontánea en EMG) o como una miopatía metabólica (intolerancia al ejercicio e incluso mioglobinuria). Se considera una fenocopia de la disferlinopatía. La RM muscular puede ayudar a diferenciar el origen estructural de enfermedades musculares en casos dudosos. Las anoctaminopatías presentan un patrón asimétrico de afectación muscular característico aunque no patognomónico.

Bibliografía

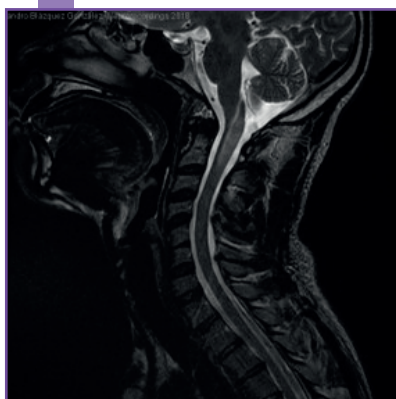
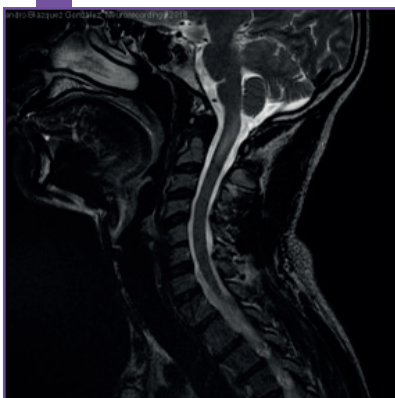
1. Muscle MRI findings in limb girdle muscular dystrophy type 2L. Neuromuscul Disord 2012;22. 2. Schessl J, Kress W, Schoser B. Novel ANO5 mutations causing hyper-CK-emia, limb girdle muscular weakness and Miyoshi type of muscular dystrophy. Muscle Nerve 2012;45:740-2.



NEUROSARCROIDOSIS CON COMPROMISO
BULBO-MEDULARAlejandro Blázquez González - Hospital Universitario Infanta Sofía
Marina Mata Álvarez-Santullano

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN. Engrosamiento y realce leptomeníngeo en cara dorsal del cordón medular a nivel de la unión bulbo-medular. No se visualizan otros realces patológicos.

Resumen

Varón de 27 años que acude por parestesias en MMII y déficit motor en MSI tras realizar ejercicio moderado. AP: neuralgia de Arnold izquierda, hepatitis B. En estudio por adenopatías preiliares. Origen senegalés. Sin otros AP o AF de interés. Se realiza RMN craneocervical secuencia sagital T1 y T2, axial T1 y T2 centrada a nivel C2 tras la administración de gadolinio. Se visualiza engrosamiento y realce leptomeníngeo en cara dorsal del cordón medular a nivel de la unión bulbo-medular. Se visualiza alteración de la señal hiperintensa en T2 en los cordones posteriores, bilateral y simétrica. No se visualizan otras alteraciones en el momento actual. Se comenta con neurorradiología, con sospecha de neurosarcoidosis sin poder descartar linfoma o TBC.

Sexo del paciente: hombre**Edad del paciente:** 27

Diagnóstico final

Neurosarcoidosis con afectación bulbo-medular.

Pruebas complementarias

Punción lumbar: citología: pleocitosis de linfocitos maduros. Cultivo de micobacterias y estudio de neurosífilis negativos. **Bioquímica LCR:** proteínas 49,5 mg/dl, albúmina 33 mg/dl IgG 5,59 mg/dl, ratio IgG 0,17, se observan bandas oligoclonales en LCR. • **EMG/ENG:** sin datos de polineuropatía o polimiopatía. **Rx tórax:** prominencias en ambos hilos pulmonares de aspecto nodular, sugestivos de sarcoidosis. **Dx anatomopatológico de ganglios linfáticos torácicos:** inflamación crónica granulomatosa, no se observan BAAR en la tinción de Zhiel. PCR de TBC negativa. No signos histológicos de malignidad.

Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica cuya prevalencia es baja, aunque aumenta notablemente en algunas poblaciones, como en África Occidental. Dado que no existe una prueba definitiva para el diagnóstico de neurosarcoidosis (NS), se proponen los criterios de Zajick: **NS definitiva:** histología positiva en SNC. **NS probable:** datos de inflamación en SNC y datos de sarcoidosis sistémica. **NS posible:** ninguno de los otros criterios. Este paciente sería un caso de NS probable, dada la inflamación del SNC medida por proteínas elevadas, bandas oligoclonales en LCR y lesión en RMN compatible con NS; además de la evidencia de sarcoidosis sistémica medida por Rx de tórax y biopsia de ganglios linfáticos.

Bibliografía

1. Joseph FG, Scolding NJ. Neurosarcoidosis: a study of 30 new cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry [Internet]. 2009 Mar 1 [cited 2018 Apr 9];80(3):297-304. **2.** Pawate S, Moses H, Sriram S. Presentations and outcomes of neurosarcoidosis: a study of 54 cases. QJM An Int J Med [Internet]. 2009 Jul [cited 2018 Apr 9];102(7):449-60. **3.** Neurologic sarcoidosis - UpToDate [Internet]. [cited 2018 Apr 9]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/neurologic-sarcoidosis>

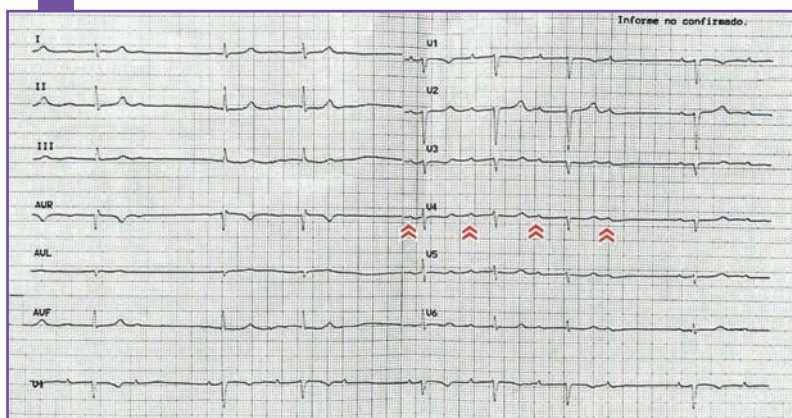


LA IMPORTANCIA DE VER EL CORAZÓN EN LA DEMENCIA

Susana López Gallardo - C.S. Santa Hortensia
Isabel Contreras Calzada - C.S. Valdelasfuentes. Madrid

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



ECG. Se valora alargamiento progresivo del intervalo PR (las fechas indican la onda P) hasta que una onda P (la cuarta en la imagen) se bloquea.

Resumen

Paciente que presenta desde hace dos años quejas cognitivas de intensidad creciente, caracterizadas por una afectación de memoria anterógrada así como una tendencia a la dificultad para la nominación de objetos comunes, que le interfieren de manera importante en la fluencia del lenguaje, generándoles problemas para la comunicación. No presenta **AP** de interés. Tras estudios complementarios, se diagnostica de deterioro cognitivo moderado (MMSE 19/30) tipo Alzheimer GDS 4-5. Se le solicita a su MAP realización de **ECG**, que es normal, antes de iniciar tratamiento con rivastigmina transdérmica, que se inicia sin incidencias. En control a los tres meses en consulta, se realiza control ECG que conduce a la retirada del parche de rivastigmina.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 72

Diagnóstico final

Bloqueo auriculoventricular de segundo grado (Mobitz 1 -tipo Wenckebach).

Pruebas complementarias

ECG de control: se valora alargamiento progresivo del intervalo PR (las fechas indican la onda P) hasta que una onda P (la cuarta en la imagen) se bloquea (no se sigue de QRS). Bloqueo auriculoventricular de segundo grado, tipo Wenckebach.

Diagnóstico diferencial

Cardioembolismo, disección arterial, vasculitis/síndrome antifosfolídeos, trombofilia, aterosclerosis prematura, migraña acompañada.

Discusión

El bloqueo AV de 2.º grado tipo I (Mobitz I/Wenckebach), se caracteriza por un progresivo enlentecimiento de la conducción auriculoventricular hasta la suspensión completa del paso del impulso. El ECG valorará alargamiento progresivo del intervalo PR hasta que una onda P se bloquea (no se sigue de QRS), con complejo QRS normal. La rivastigmina tiene efectos vagales, responsables de producir bradicardia y/o bloqueos de conducción cardíaca, con o sin antecedentes de enfermedad cardíaca. Su uso se contraindica en la enfermedad del seno y cardiopatías arritmogénicas. Las actuales guías de tratamiento de la enfermedad de Alzheimer consideran la bradicardia como contraindicación relativa para el uso de inhibidores de la acetilcolinesterasa.

Bibliografía

1. Uptodate: <https://www.uptodate.com/contents/rivastigmine-drug-information?source=preview&anchor=F218889#F218889>. Acceso: 12/sept/2017.

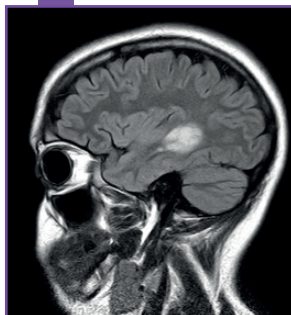


LESIÓN DE APARIENCIA TUMEFACTIVA COMO DEBUT DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Fernando Romero Delgado - Hospital General Universitario Gregorio Marañón
Alberto Lozano Ros

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN. Corte sagital. Se observan lesiones periventriculares, infratentoriales y una yuxtacortical. El número total de lesiones fue de 9 (3IT).

Resumen

Mujer de 26 años sin antecedentes de interés que presenta dolor retroorbitario derecho de tres días de evolución sin asociar inyección conjuntival ni lagrimeo. Posteriormente, comienza con acorchamiento en región malar y hemilengua derecha. Horas más tarde percibe torpeza con la mano derecha que le dificulta la escritura. Dos meses antes había presentado una sensación de acorchamiento en miembro inferior derecho que se resolvió en una semana. En la exploración física se objetiva hipoestesia en región V2-V3 derecha, reflejos miotáticos exaltados en miembro superior derecho y reflejo cutáneo plantar derecho indiferente.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 26

Diagnóstico final

Esclerosis múltiple remitente recurrente.

Pruebas complementarias

Hemograma, bioquímica, coagulación, ANA, ANCA, ENA: sin alteraciones/negativo. Serología en suero para VHB, VHC, VIH, CMV, VEB, lúes, borrelia y brucella negativa. **Rx tórax:** sin hallazgos significativos. **TAC craneal:** área de hipodensidad de bordes mal definidos, en región periatrinal izquierda. Tras la administración de CIV no se objetiva claro realce patológico. **RMN cerebral:** se observan 9 lesiones hiperintensas en T2, de origen desmielinizante. Captan gadolinio la lesión periatrinal izquierda y el n. óptico izquierdo. **Punción lumbar:** líquido claro en agua de roca. Presión de apertura 11cmH₂O. 2 hematíes/mcl, 2 leucocitos/mcl, glucosa 59, proteínas 52 mg/dl. BOC IgG +. BOC IgM +. BOC IgM lipido-específicas +.

Diagnóstico diferencial

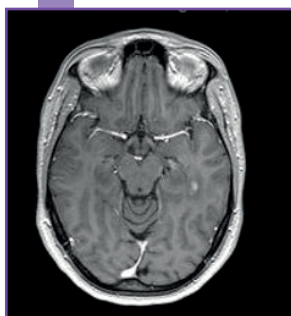
Tumor de bajo grado, LES, sarcoidosis, neuroborreliosis, LMP, Sjögren, CADASIL, NMOSD.

Discusión

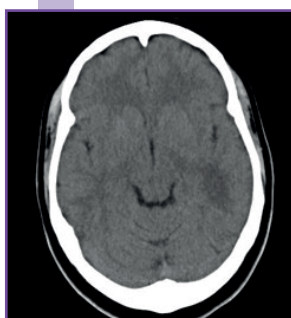
La mayoría de las lesiones desmielinizantes no exceden los 0,6 cm de diámetro máximo, se ha establecido un límite de 3 cm para considerarse tumefactivas. Es una forma de presentación infrecuente, con una prevalencia estimada de 3/1.000.000 hab/año, por lo que no existen series largas. Se ha de realizar diagnóstico diferencial con tumores, abscesos, encefalomielitis aguda diseminada; es necesaria la realización de biopsia en algunos casos. Responden bien a los corticoides. No parecen asociarse con un curso de la enfermedad más agresivo. Nuestra paciente fue tratada con 1 g de metilprednisolona durante 5 días con recuperación completa; inició tratamiento con acetato de glatirámico y no ha presentado recaídas en el siguiente año.

Bibliografía

1. Miller DH, Weinshenker BG, Filippi M, *et al.* Differential diagnosis of suspected multiple sclerosis: a consensus approach. *Mult Scler* [Internet]. 2008 Nov [cited 2013 Nov 14];14(9):1157-74. **2.** Polman CH, Reingold SC, Banwell B, *et al.* Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 Revisions to the McDonald criteria. *Ann Neurol* [Internet]. 2011 Feb;69(2):292-302. **3.** Filippi M, Rocca MA, Ciccarelli O, *et al.* MRI criteria for the diagnosis of multiple sclerosis: MAGNIMS consensus guidelines. *Lancet Neurol* [Internet]. 2016;4422(15):1-12.



RMN. Solo capta de forma incompleta la lesión tumefactiva. Corte coronal: tenue realce prequiasmático del nervio óptico izquierdo.



TAC Craneal. Área de hipodensidad de bordes mal definidos en región periatrinal izquierda que no se adscribe a ningún territorio vascular. No se observa realce.



CAMPTOCORMIA

Elena Casas Peña - Complejo Asistencial de Burgos
Sandra Arnaiz Senderos

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Resumen

Mujer de 63 años con enfermedad de Parkinson desde hace 20 años. Durante los últimos 17, ha desarrollado una postura de anteroflexión del tronco en bipedestación, cada vez mayor. En base a la clínica y a los hallazgos observados en resonancias magnéticas, se sometió a una artrodesis de L4-S1, que no fue eficaz. Tampoco logró mejoría tras la infiltración de toxina botulínica en los rectos abdominales o medidas ortopédicas. **EF:** temblor de reposo, bradicinesia y rigidez bilateral leve con reflejos posturales conservados (estadio 2 de Hoehn y Yahr). Anteroflexión de tronco mayor de 75° parcialmente reductible al apoyar ambas extremidades superiores sobre una superficie e hiperextensión cervical compensatoria. Escaso braceo.

Sexo del paciente: mujer**Edad del paciente:** 63

Diagnóstico final

Camptocormia en paciente con enfermedad de Parkinson.

Pruebas complementarias

Análítica completa (con estudio de cobre, ceruloplasmina, vitamina B₁₂, ácido fólico, hormonas tiroideas, hierro, ferritina e inmunoglobulinas) normal. Proteinograma normal. **DATscan:** moderada hipocaptación en putamen izquierdo y leve en caudado ipsilateral, compatible con degeneración leve-moderada del sistema nigroestriatal izquierdo. **RM columna dorsolumbar** (2009, tras artrodesis): tornillos transpediculares en L4, L5 y S1 en correcta localización. No se observa atrofia de la musculatura paraespinal. **RM columna dorsolumbar** (2014): atrofia de ambos psoas con predominio en el lado derecho. Infiltración grasa de la musculatura paravertebral. Tornillos transpediculares en L4, L5 y S1. **RM craneal:** sin alteraciones significativas.

Diagnóstico diferencial

Miopatía, espondiloartrosis, distrofia muscular, distonía de los músculos rectos abdominales, enfermedad de Parkinson, patología psicógena, yatrógena, paraneoplásica, cerebrovascular.

Discusión

La camptocormia se define como una flexión anormal del tronco durante la bipedestación, que disminuye durante el decúbito o con el apoyo y se incrementa con la deambulación. Las pruebas de imagen que apoyan el diagnóstico suelen mostrar infiltración grasa de la musculatura paravertebral. El diagnóstico diferencial incluye enfermedades musculares (miopatías, distrofias), óseas, neurológicas (cerebrovascular, distonía, enfermedad de Parkinson, esta última la más frecuente), paraneoplásicas, yatrógenas o psicógenas. Habitualmente, existe mala respuesta terapéutica. Está indicado el tratamiento etiológico en función de la causa, fisioterapia o toxina botulínica si existe sospecha de distonía de músculos rectos abdominales.

Bibliografía

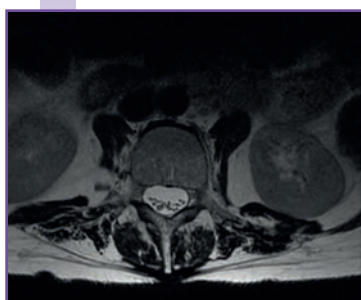
1. Srivannitchapoom, P, Hallet M. Camptocormia in Parkinson's disease: definition, epidemiology, pathogenesis and treatment modalities. J. Neurol Neurosurg Psychiatry, 2016 Jan;87(1):75-85.
2. Lenoir T, Guedj N, Boulu P, Guigui P, Benoist M. Camptocormia: the bent spine syndrome, an update. Eur Spine J. 2010 Aug; 19(8):1229-37.
3. Bertram KL, Stirpe P, Colosimo. Treatment of camptocormia with botulinum toxin. Toxicon. 2015 Dec 1;107:148-53.



Anteroflexión de tronco en bipedestación.



Reducción de la anteroflexión de tronco con el apoyo.



RMN. Degeneración grasa de la musculatura paravertebral.

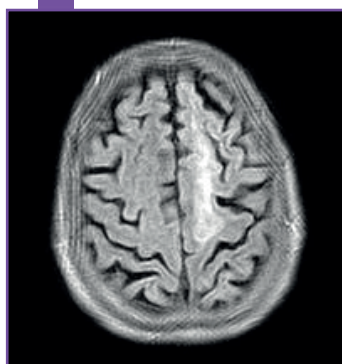


MUTISMO ACINÉTICO POR ICTUS ISQUÉMICO DE LA ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR

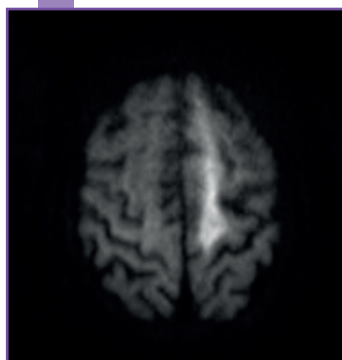
Alberto Lozano Ros - Hospital General Universitario Gregorio Marañón
Jahir Andrés Miranda Acuña

Nivel de certeza

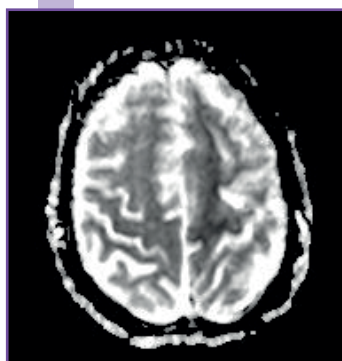
1 2 3 4 5



RMN. Se observa un área de afectación de la sustancia blanca en el lado izquierdo, con compromiso del giro frontal superior y giro cingular.



RMN. Lesión frontal parasagital izquierda que restringe a la difusión.



RMN. Se observa disminución de la señal en mapa ADC complementario al área de restricción de la difusión en DWI.

Resumen

Mujer de 79 años con antecedentes de HTA, DM-II, ictus isquémico de ACP izquierda y enfermedad de Alzheimer con GDS 4. Paciente que estando ingresada por infección urinaria complicada, es valorada por un cuadro clínico de mutismo de tres días de evolución e inicio agudo. En la exploración neurológica se objetivó un nivel de consciencia preservado pero ausencia completa de emisión espontánea de lenguaje y actividad motora voluntaria. La mirada conjugada estaba centrada y los pares craneales conservados. Presentaba leve hemiparesia derecha con rigidez generalizada de predominio derecho. No había fiebre ni otros síntomas acompañantes y el cuadro infeccioso urinario estaba en resolución.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 79

Diagnóstico final

Ictus isquémico de la arteria cerebral anterior izquierda.

Pruebas complementarias

Análítica general normal. **EEG** globalmente lentificado sugerente de encefalopatía difusa de grado medio sin actividad epileptiforme ni datos de estado epileptico. **Punción lumbar:** líquido claro con bioquímica, microbiología y citología normales. **RM cerebral:** leucoaraiosis supratentorial moderada. Cavidad malácica con área de gliosis periférica, en relación con ictus antiguo de ACP izquierda. Se observa área de mayor extensión de afectación de sustancia blanca con compromiso del giro frontal superior, giro cingular y esplenio del cuerpo calloso con importante restricción de la difusión compatible con ictus isquémico de territorio de ACA izquierda.

Diagnóstico diferencial

Estatus epileptico, encefalitis infecciosa, cinesia extrapiramidal, catatonia.

Discusión

La abulia se define como una disminución de la actividad espontánea y del habla con una latencia prolongada de respuesta a órdenes, siendo el mutismo acinético un estado más grave. Ambos deben diferenciarse de formas de estupor-coma, acinesia extrapiramidal, catatonia, etc. Pueden aparecer en infartos bilaterales de ACA por afectación del giro cingular, cuerpo calloso y otras estructuras, siendo más infrecuente en lesiones unilaterales donde el estado abúlico tiende a evolucionar a una negligencia motora contralateral. En nuestro caso, el curso agudo de la clínica junto con la neuroimagen fue clave en el diagnóstico, a la vez que se descartaron otras causas comunes de estados mutistas como estatus epileptico o encefalitis infecciosa.

Bibliografía

1. Anderson CA, Arciniegas DB, Huddle DC, Leehey MA. Akinetic mutism following unilateral anterior cerebral artery occlusion. J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 2003; 15(3):385-6.
2. Kumral E, Bayulkem G, Evyapan D, Yunten N. Spectrum of anterior cerebral artery territory infarction: clinical and MRI findings. Eur J Neurol. 2002; 9(6):615-24.

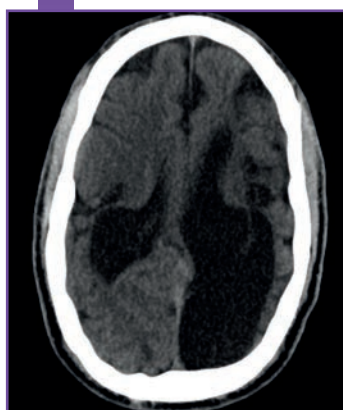


HIDROCEFALIA *EX VACUO*

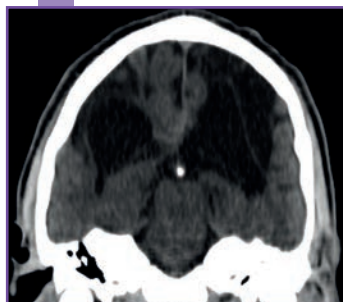
Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Laura Redondo Robles - Hospital Universitario de Salamanca



TAC craneal. Corte axial. Dilatación *ex vacuo* de ambos ventrículos laterales, especialmente el izquierdo.



TAC craneal. Corte coronal. Dilatación *ex vacuo* de ambos ventrículos laterales, especialmente el izquierdo.

Resumen

Paciente de 32 años con antecedente de encefalopatía congénita con retraso mental moderado que presentó su primera crisis epiléptica tónico-clónica en julio de 2017; por este motivo, se le realizó una **TAC craneal** que demostró una hidrocefalia *ex vacuo*.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 32

Diagnóstico final

Hidrocefalia *ex vacuo*.

Pruebas complementarias

TAC craneal: dilatación *ex vacuo* de ambos ventrículos laterales, especialmente el izquierdo, generando cavidades rellenas de líquido cefalorraquídeo que se extienden hasta la tabla interna del cráneo, sin interposición de tejido cerebral.

Diagnóstico diferencial

Hidrocefalia obstructiva.

Discusión

En la hidrocefalia *ex vacuo* existe una expansión de los ventrículos cerebrales que no se acompaña de un incremento de presión intracraneal (a diferencia de lo que ocurre habitualmente en la hidrocefalia) ya que, en este caso, la ventriculomegalia es debida a la expansión de los ventrículos para rellenar el espacio ocupado por parénquima cerebral atrófico residual a una lesión cerebrovascular o traumática.

Bibliografía

1. Sevillano García MD, Cacabelos Pérez P, *et al.* Alteraciones del líquido cefalorraquídeo y de su circulación: hidrocefalia, pseudotumor cerebral y síndrome de presión baja. *Medicine*. 2011;10(71):4814-24.

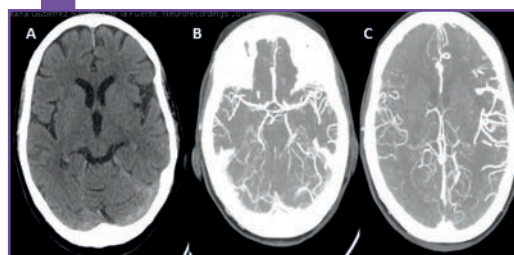


SÍNDROME DE HIPERPERFUSIÓN CEREBRAL: LA IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA CLÍNICA Y LAS PRUEBAS DE IMAGEN

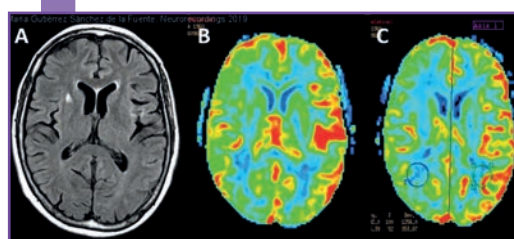
María Gutiérrez Sánchez de la Fuente - Hospital Clínico San Carlos
Carlos Ignacio Gómez-Escalonilla Escobar

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



TAC craneal basal (A): no hay signos de isquemia ni hemorragia aguda. AngioCT (B y C): asimetría de los vasos entre los hemisferios.



RM craneo FLAIR (A): leve hiperintensidad en la corteza hemisférica izquierda y PWI (B y C): aumento de flujo sanguíneo en hemisferio izquierdo.

Resumen

Mujer de 56 años hipertensa, diabética y dislipémica, diagnosticada de estenosis de la arteria carótida interna (ACI) grave bilateral asintomática, decidiéndose tratamiento quirúrgico mediante endarterectomía. El primer procedimiento sobre la ACI derecha no presentó incidencias, tres meses después se realizó procedimiento sobre la ACI izquierda. Al quinto día tras la intervención, la paciente acude a urgencias por presentar episodios autolimitados de una hora de duración de cefalea, alteración del lenguaje y torpeza del miembro superior derecho, coincidiendo con elevación de tensión arterial. La exploración neurológica entre episodios era normal.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 56

Diagnóstico final

Síndrome de hiperperfusión cerebral.

Pruebas complementarias

Se realizó en urgencias estudio mediante **TAC craneal** y secuencias angiográficas, mostrando asimetría en la vascularización hemisférica izquierda en la angioTC. El estudio neurosonológico resultó poco valorable por difícil ventana transtemporal. El **EEG** no mostró actividad epileptiforme. Se completó estudio con **RMN craneal**,

donde se observaba una leve hiperintensidad en la corteza hemisférica izquierda en FLAIR, y un aumento de flujo sanguíneo en hemisferio izquierdo en las secuencias de perfusión. Todo ello fue compatible con un síndrome de hiperperfusión cerebral (SHPC). Tras el control estricto de las cifras tensionales, desaparecieron la cefalea y los episodios deficitarios, y fue dada de alta asintomática a los pocos días.

Diagnóstico diferencial

Ictus, ataque isquémico transitorio, crisis epileptica, emergencia hipertensiva con focalidad neurológica.

Discusión

El síndrome de hiperperfusión cerebral es una complicación grave que aparece en el 1-3% de los pacientes sometidos a revascularización carotídea. Fisiopatológicamente se relaciona con una pérdida de la autorregulación cerebrovascular junto con cifras tensionales elevadas tras el procedimiento. Las manifestaciones clínicas son diversas, destacando la cefalea, los déficit focales y las crisis comiciales. Clásicamente el diagnóstico se realiza mediante la demostración de un aumento de las velocidades de flujo mayores del 100% en la arteria cerebral media respecto al valor basal mediante doppler transcraneal. En nuestro caso destacamos el empleo de la RM de perfusión para su diagnóstico ante un paciente con clínica congruente y ausencia de ventana de insonación.

Bibliografía

1. Ballester-Pomar M, Alonso- Agüero G, Tejada- García J, *et al.* Cerebral hyperperfusion syndrome in carotid revascularisation surgery. *Rev Neurol.* 2012 Oct 16;55(8):490-8. 2. Lieb M, Shah U, Hines GL. Cerebral hyperperfusion syndrome after carotid intervention: a review. *Cardiol Rev.* 2012 Mar-Apr;20(2):84-9. 3. Bouri S, Thapar A, Shalhoub J, *et al.* Hypertension and the post-carotid endarterectomy cerebral hyperperfusion syndrome. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2011 Feb;41(2):229-37.

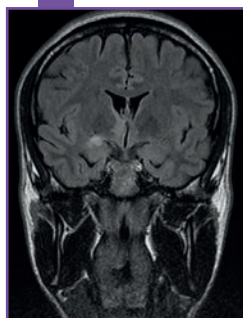


HAMARTOMAS CEREBRALES

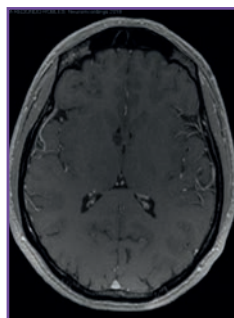
Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Laura Redondo Robles - Hospital Universitario de Salamanca



RMN. Lesión de morfología nodular de 6 mm hiperintensa en secuencias potenciadas en FLAIR localizada en región parahipocampal derecha.



RMN. Lesión de morfología nodular de 8 x 10 mm (TxCC) localizada adyacente al agujero de Monro derecho. No capta contraste.

Resumen

Paciente de 29 años con los siguientes antecedentes personales: tabaquismo y mutación factor V Leyden diagnosticada tras trombosis de arteria subclavia izquierda en 2014; realizó tratamiento anticoagulante oral durante seis meses. Entre los antecedentes familiares destacaba mutación factor V Leyden en una tía materna. Tía materna en estudio por lesión cerebral. Acudió a urgencias en varias ocasiones en 2017 por haber presentado varios episodios de similares características que consistían en mareo inespecífico y sensación de "despersonalización". No refería pérdida de conciencia ni otros síntomas asociados. En la exploración física no se observaron lesiones cutáneas, ungueales ni dentarias. La exploración neurológica se encontraba dentro de la normalidad.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 29

Diagnóstico final

Epilepsia focal secundaria a hamartoma temporal derecho.

Pruebas complementarias

TC craneal urgente sin administración de contraste venoso que demostró discreta asimetría ventricular que afecta a asta frontal del VL derecho y agujero de Monro ipsilateral. **RM craneal:** Se identificaban cuatro lesiones de morfología nodular de localización intraaxial supratentorial localizadas en región parahipocampal derecha, adyacente al agujero de Monro derecho y a la pared lateral derecha del III ventrículo. **EEG:** No se observaron anomalías epileptiformes.

Diagnóstico diferencial

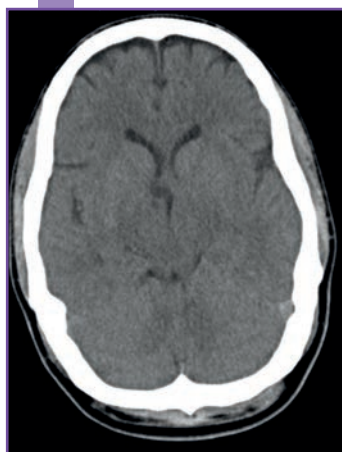
Esclerosis tuberosa.

Discusión

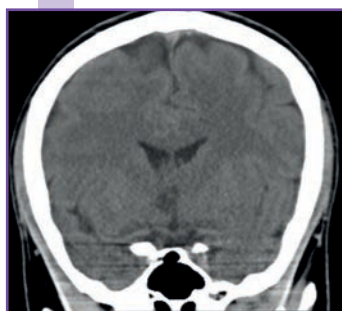
Se trata de un paciente que presentó episodios estereotipados que sugerían crisis focales temporales en el que se detectaron varias lesiones sugerentes de hamartomas, una de ellas localizada en la región parahipocampal derecha por lo que, a pesar de la normalidad del EEG, se asumió el diagnóstico de epilepsia focal secundaria a hamartoma temporal derecho y se pautó tratamiento antiepileptico con desaparición de dichos episodios. En la anamnesis dirigida y en el estudio complementario (fondo de ojo, TAC toraco-abdominal y ecocardiograma) no se encontraron otros signos, síntomas ni lesiones extracerebrales que apoyasen el diagnóstico de esclerosis tuberosa.

Bibliografía

1. Hope Northrup, Darcy A. Krueger and on behalf of the International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group. Tuberous Sclerosis Complex Diagnostic Criteria Update: Recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatr Neurol.* 2013 October ; 49(4): 243–254. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2013.08.001.



TAC sin contraste. Corte axial. Lesión hipodensa adyacente al agujero de Monro derecho.



TAC craneal sin contraste. Corte coronal. Lesión hipodensa adyacente a la pared lateral derecha del III ventrículo.



DOLOR LUMBAR SEGUIDO DE PARAPARESIA AGUDA

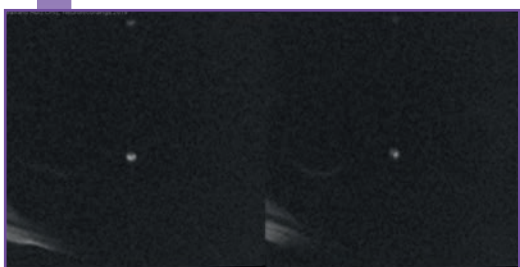
Mariano Ruiz Ortiz - Hospital Universitario 12 de Octubre
Patricia Calleja Castaño

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN. Hiperintensidad linear en T2 (*pencil-like*) en región posterior de la médula T8 hasta el cono medular con un área de restricción a la difusión.



DWI. Área de restricción a la difusión en región medular posterior y posterolateral izquierda.

Resumen

Mujer de 76 años dislipémica y con claudicación neurógena por lumboartrosis L3-S1. Encontrándose previamente en su situación basal sin precedente de traumatismo o infección, sufre un cuadro iniciado por un dolor lumbar agudo irradiado a miembro inferior izquierdo que se sigue en escasas horas de déficit sensitivo-motor en ambos miembros inferiores y finalmente imposibilidad para la micción. A la exploración se objetiva una paraparesia flácida asimétrica (BM 2/5 MII, 3/5 MID), nivel sensitivo de hipoestesia tactoalgésica (T11 izquierdo, L1 derecho) con alteración de la sensibilidad cordonal posterior y discriminación térmica preservada. En resumen, se trata de un síndrome cordonal posterolateral asimétrico agudo precedido de dolor lumbar súbito.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 76

Diagnóstico final

Infarto espontáneo de la arteria espinal posterior.

Pruebas complementarias

RM medular urgente (secuencias T1 y T2): sin signos de mielopatía, se descarta compresión medular aguda. Estenosis discreta del canal medular L2-L3 por lumboartrosis. **TC aorta urgente:** se descarta disección aórtica. **RM columna vertebral completa** (seis días

después): lesión medular con restricción a la difusión que afecta a los cordones posteriores desde T8 hasta el cono medular. **AngioTC de TSA:** sin alteraciones en la circulación vertebrobasilar ni carotídea. Estudio cardiológico (ecocardiograma y Holter 24 h): normales. **Estudio analítico** sin hallazgos significativos.

Diagnóstico diferencial

Compresión medular neoplásica, compresión medular degenerativa, mielitis longitudinalmente extensa.

Discusión

La isquemia medular es una patología neurovascular infrecuente. Suele precederse de un evento que compromete la irrigación medular (p. ej. una cirugía de aorta), siendo los infartos espinales espontáneos un reto diagnóstico por la normalidad de los estudios de neuroimagen inicial. Suelen ocurrir en pacientes con factores de riesgo vascular y es frecuente el antecedente de patología vertebral (que jugaría un papel al comprimir las arterias radicales suplementarias). La afectación de la arteria espinal posterior es mucho más infrecuente que la anterior. Si el cuadro y la neuroimagen son típicos (signo de los ojos de búho o hiperintensidad *pencil-like* en T2 que restringe a la difusión) no son necesarios más estudios para establecer el diagnóstico. Su pronóstico es variable.

Bibliografía

1. Novy J, Carruzzo A, Maeder P, *et al.* Spinal Cord Ischemia: Clinical and Imaging Patterns, Pathogenesis, and Outcomes in 27 Patients. *Arch Neurol.* 2006;63(8):1113-1120. 2. Zalewski NL, Rabinstein AA, Krecke KN, *et al.* Characteristics of Spontaneous Spinal Cord Infarction and Proposed Diagnostic Criteria. *JAMA Neurol.* 2019;76(1):56-63. 3. Yadav N, Pendharkar H, Kulkarni GB. Spinal Cord Infarction: Clinical and Radiological Features. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2018 Oct;27(10):2810-2821.



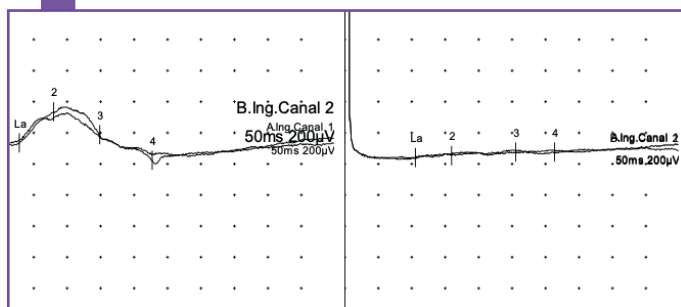
IMPOSIBILIDAD PARA LA MARCHA TRAS CIRUGÍA DE CADERA

Patricia Vázquez Alarcón - Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

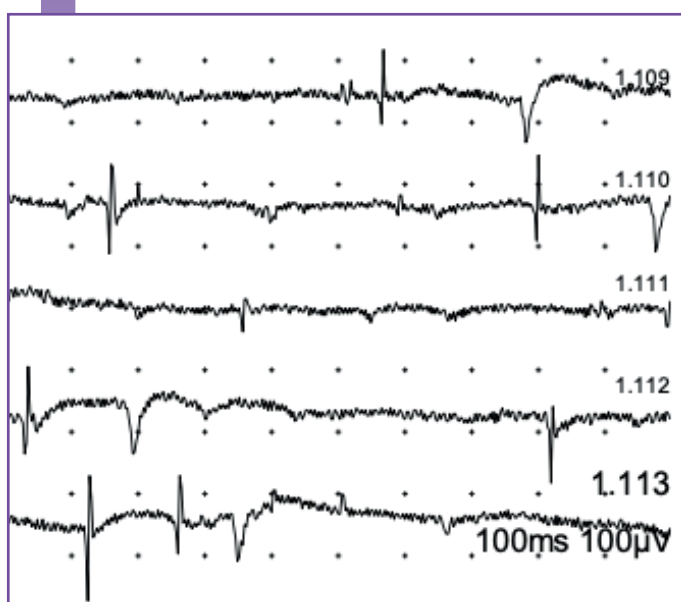
Diego Antonio Zamora Pérez

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Neurografía. A la izquierda el potencial motor de nervio femoral izquierdo (registro en cuádriceps), a la derecha potencial motor de nervio femoral derecho.



Electromiografía. Presencia de actividad espontánea durante el reposo en cuádriceps derecho (fibrilaciones y ondas positivas), no se obtuvo trazado voluntario.

Resumen

Paciente remitida a la consulta de Neurofisiología para estudio de miembro inferior derecho y valoración de radiculopatía. La paciente refería desde hacía dos meses (tras intervención de prótesis de cadera derecha) parestia de miembro inferior derecho y parestesias en región anterior de pierna derecha. Artrosis. A la exploración física destacaba una debilidad en miembro inferior derecho de predominio para flexión de cadera y extensión de rodilla, con fuerza conservada para dorsiflexión de pie; ROT rotuliano izquierdo vivo y derecho no se obtenía.

Sexo del paciente: mujer**Edad del paciente:** 71

Diagnóstico final

Neuropatía femoral (lesión iatrogénica tras artroplastia de cadera).

Pruebas complementarias

Neurografía motora femoral. Electromiografía cuádriceps derecho.

Diagnóstico diferencial

Lesión de plexo lumbar, radiculopatía L2-L4, malposición prótesis cadera.

Discusión

Las neuropatías periféricas son una complicación poco frecuente en las cirugías de cadera, aunque puede conllevar graves repercusiones funcionales para el paciente. En los casos reportados predominan las lesiones de nervio ciático y, en menor medida, femoral, obturador y glúteo mayor. En muchos de los casos se desconoce la etiología, aunque la causa de la lesión del nervio femoral está en clara relación con la colocación de los separadores utilizados para la exposición del cotilo. El diagnóstico se basa en la exploración física y se confirma mediante estudios neurofisiológicos que permiten identificar el tipo de lesión, localización y orientar al pronóstico.

Bibliografía

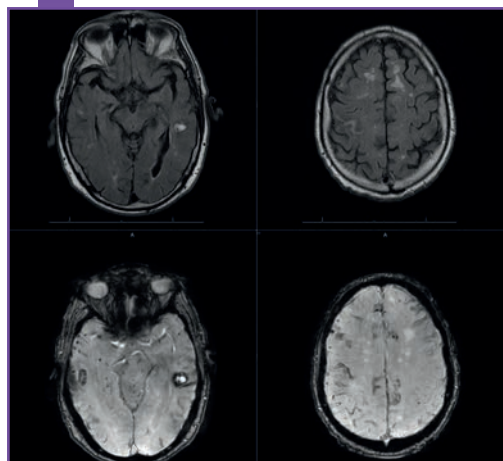
1. Ferrer Escobar H, Fernández Sabate A, Tur Rosello J, *et al.* Neuropatías periféricas en prótesis total de cadera. Rev. Ortop. Traum. 1981; 25 IB, nº 1: 151-158. 2. Villanueva Díaz MJ. Lesión neurológica iatrogénica en artroplastia de cadera. Presentación de dos casos. Rehabilitación (Madr) 2005;39(2):78-80.



AMYLOID SPELLS, MÁS ALLÁ DEL ORIGEN ISQUÉMICO
O COMICIAL DE LOS TRASTORNOS PAROXÍSTICOSMaría Isabel Laespada García - Hospital Universitario 12 de Octubre
Mariano Ruiz Ortiz

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN. Se aprecian múltiples microhemorragias subcorticales, extensa hemosiderosis en surcos y un pequeño hematoma temporal izquierdo.

Resumen

Varón de 78 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento farmacológico, glucemia alterada en ayunas, deterioro cognitivo leve de etiología mixta (vascular +/- degenerativa primaria) y episodio de neuralgia del trigémino derecho postraumática resuelta en la actualidad, que ingresa a cargo de Neurología para estudio de episodios estereotipados y repetitivos de focalidad neurológica autolimitada consistente en parestias e hipoestesia de inicio en mano izquierda que se extienden posteriormente a región perioral ipsilateral. Dichos episodios tienen una duración de menos de cinco minutos y comenzaron una semana antes, sumando un total de tres previos al ingreso, sin desconexión del medio durante los mismos y quedando el paciente asintomático entre ellos.

Sexo del paciente: hombre**Edad del paciente:** 78

Diagnóstico final

Angiopatia amiloide cerebral.

Pruebas complementarias

Análítica de sangre, ECG y EEG sin alteraciones. **TC craneal** sin contraste: enfermedad isquémica de pequeño vaso. Sin signos de patología intracraneal aguda. **RM cerebral:** hematoma subagudo en lóbulo temporal izquierdo y leve hemorragia subaracnoidea en surcos de la convexidad derecha. En secuencia de susceptibilidad magnética se identifican incontables microhemorragias de predominio subcortical y extensa hemosiderosis superficial en surcos supratentoriales. En secuencias de TR largo existen múltiples lesiones hiperintensas confluentes en sustancia blanca subcortical, periventricular y centros semioviales bihemisféricos. Los hallazgos en su conjunto apuntan a una enfermedad por depósito de amiloide.

Diagnóstico diferencial

Accidentes isquémicos transitorios en territorio carotídeo derecho, crisis epilépticas de tipo focal, auras migrañosas, *amyloid spells*.

Discusión

Alrededor del 20% de pacientes con angiopatía amiloide desarrollan síntomas neurológicos transitorios conocidos como *amyloid spells*¹, que podrían reflejar una actividad anómala en regiones corticales adyacentes a zonas de sangrado o siderosis. Por ello se hipotetiza sobre la utilidad de los fármacos antiepilépticos para su manejo². Esta forma de presentación, si bien menos frecuente que las típicas manifestaciones hemorrágicas, es relevante como parte del diagnóstico diferencial de los paroxismos neurológicos. Es fundamental considerar esta etiología, pues la adscripción errónea de estos fenómenos a una causa isquémica con la consiguiente antiagregación/anticoagulación aumentaría notablemente el riesgo hemorrágico³.

Bibliografía

1. Coates R, Bell SM, Coley S, *et al*. Cerebral amyloid angiopathy: amyloid spells and cortical superficial siderosis. *Pract Neurol*. 2015 Apr;15(2):124-6. 2. Roch JA, Nighoghossian N, Hermier M, *et al*. Transient neurologic symptoms related to cerebral amyloid angiopathy: usefulness of T2*-weighted imaging. *Cerebrovasc Dis* 2005;20:412-14. 3. Charidimou A, Peeters A, Fox Z, *et al*. Spectrum of transient focal neurological episodes in cerebral amyloid angiopathy: multicentre magnetic resonance imaging cohort study and meta-analysis. *Stroke* 2012; 43:2324.



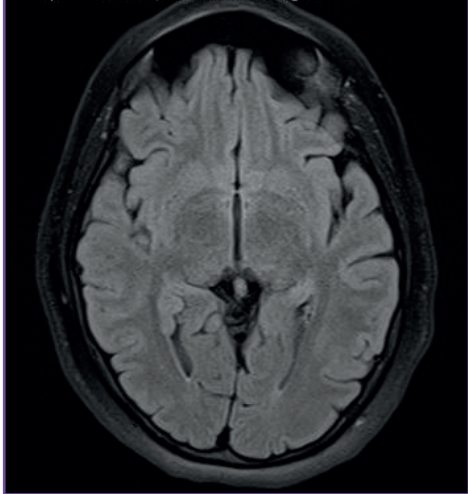
ÉPILEPSIA SECUNDARIA A HETEROTOPIA NODULAR PERIVENTRICULAR CON POLIMICROGIRIA ASOCIADA, DE DEBUT EN LA EDAD ADULTA

Nivel de certeza

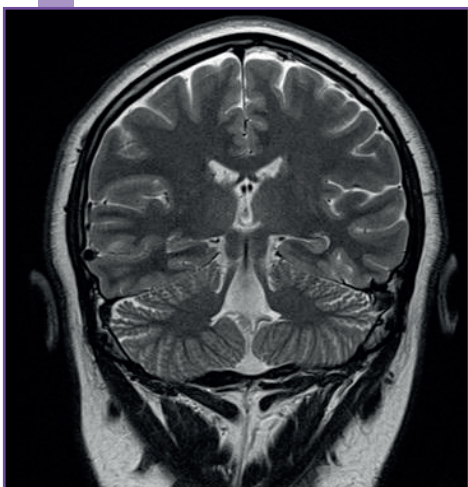
1 2 3 4 5

Tatiana Espinosa Oltra - Hospital General Universitario Santa María del Rosell

Tatiana Espinosa Oltra; Neurorecordings 2018



RMN. En la pared lateral del atrio derecho, se observan focos nodulares de sustancia gris en relación con heterotopia subependimaria.



RMN. Patrón de microgria frontal posterior y parietal parasagital bilateral junto con heterotopia subcortical focal temporal derecha.

Resumen

Mujer de 18 años con antecedente de dislipemia y síndrome de ovario poliquístico que debuta con episodios repetidos descritos como desconexión del medio con palidez cutánea, apertura ocular mantenida y ausencia de respuesta a estímulos externos, persistiendo su actividad (caminar, comer), sin automatismos asociados, de un par de minutos de duración con posterior sensación de extrañeza durante los minutos siguientes y amnesia anterógrada del episodio, compatibles con crisis focales no motoras con afectación del nivel de conciencia. Se realizan pruebas complementarias y se inicia tratamiento con carbamazepina con resolución de los episodios hasta la actualidad.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 18

Diagnóstico final

Epilepsia secundaria a heterotopia periventricular y polimicrogria.

Pruebas complementarias

RM cerebral: heterotopia subependimaria y heterotopia subcortical focal temporal derecha, con polimicrogria frontal posterior y parietal parasagital bilateral. **EEG:** actividad epileptiforme intercrítica en región temporal derecha.

Diagnóstico diferencial

Displasia cortical focal, heterotopia subcortical en banda, lisencefalia.

Discusión

La heterotopia nodular periventricular posterior bilateral forma parte de un proceso difuso de alteración del desarrollo cortical a nivel posterior o infrasilviano, siendo el más frecuente de los defectos de migración neuronal, que puede asociarse típicamente con otras malformaciones cerebrales. La polimicrogria es una malformación cortical caracterizada por una corteza con múltiples circunvoluciones pequeñas separadas por muchos surcos poco profundos, principalmente a nivel perisilviano, mientras que la localización frontoparietal bilateral es poco frecuente. Estas dos entidades pueden ser causa de epilepsia farmacorresistente de forma aislada, siendo infrecuente la asociación de ambas en un mismo paciente.

Bibliografía

1. Wieck G, Leventer RJ, Squier WM, *et al.* Periventricular nodular heterotopia with overlying polymicrogyria. *Brain* 2005;128:2811-21. 2. Tassi L, Colombo N, Cossu M, *et al.* Electroclinical, MRI and neuropathological study of 10 patients with nodular heterotopia, with surgical outcomes. *Brain* 2005;128:321-37. 3. Mandelstam SA, Leventer RJ, Sandow A, *et al.* Bilateral posterior periventricular nodular heterotopia: a recognizable cortical malformation with a spectrum of associated brain abnormalities. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2013 Feb;34(2):432-8.

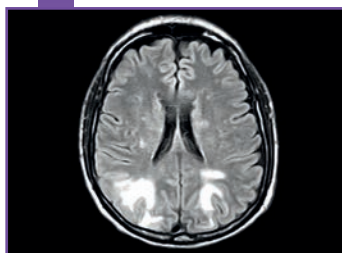


SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE SECUNDARIO A USO DE TACROLIMUS EN PACIENTE CON TRASPLANTE CARDIACO

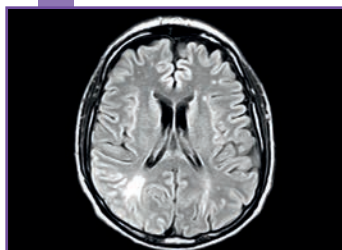
Miguel Ángel Martín Gómez - Hospital General Universitario Gregorio Marañón
Fernando Romero Delgado

Nivel de certeza

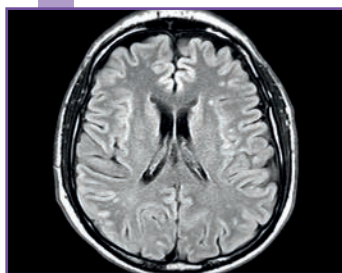
1 2 3 4 5



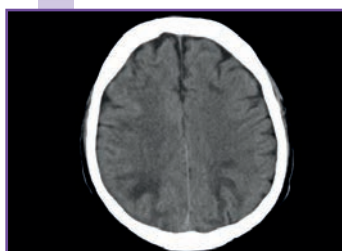
RMN. Áreas de hiperintensidad T2/FLAIR que afectan de manera simétrica a áreas occipitales y parietotemporales.



RMN. Disminución de la extensión de lesiones hiperintensas en T2/FLAIR, con desaparición de las más anteriores. Sin lesiones de nueva aparición.



RMN. Desaparición de las lesiones hiperintensas T2/FLAIR occipitales, persistiendo pequeñas lesiones hiperintensas en sustancia blanca subcortical.



TAC craneal. Áreas de hipodensidad simétrica en sustancia blanca en región parietooccipital de ambos hemisferios cerebrales y en ambos hemisferios cerebelosos.

Resumen

Varón de 46 años en el día 21 de posoperatorio de trasplante cardiaco, en tratamiento inmunosupresor con tacrolimus, micofenolato de mofetilo y prednisona. Presenta un primer episodio de crisis tónico clónica generalizada que cede con 10 mg de diazepam intravenoso, comenzando después con visión de sombras en todo el campo visual y un nistagmo a la izquierda. Tras 30 minutos presenta una segunda crisis, por lo que inicia levetiracetam. En la exploración neurológica destaca una amaurosis bilateral, heminegligencia táctil izquierda y confusión derecha-izquierda, sin otras alteraciones. Tras sustitución de tacrolimus por ciclosporina, el paciente se recupera de manera progresiva de sus déficits neurológicos en el plazo de una semana, manteniéndose libre de crisis.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 46

Diagnóstico final

Síndrome de encefalopatía posterior reversible.

Pruebas complementarias

Análítica sanguínea (tras primera crisis): hemograma, hemostasia y bioquímica sin alteraciones significativas. Gasometría venosa con pH 7,21, bicarbonato de 18 y lactato de 13,1. Niveles de tacrolimus 13,3 ng/ml. **Electroencefalograma:** EEG en el que sobre una actividad de fondo conservada con discreta sobrecarga de actividad lenta se registran abundantes anomalías epileptiformes focales que se expresan sobre la región temporal media de hemisferio derecho y que aumentan en los periodos de adormecimiento.

Diagnóstico diferencial

Ictus de top de la basilar, trombosis venosa, encefalopatía tóxica o metabólica, enfermedades desmielinizantes, vasculitis, encefalitis.

Discusión

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) se caracteriza clínicamente por cefalea, crisis epilépticas, alteración del nivel de consciencia y alteraciones visuales como hemianopsia o ceguera cortical. Se asocia al uso de inmunosupresores, hipertensión arterial y eclampsia. Su fisiopatología podría estar en relación con fallo de autorregulación de las arteriolas cerebrales, isquemia cerebral o disfunción endotelial. El diagnóstico se basa en la clínica y en la neuroimagen; es típico el edema en sustancia blanca en región posterior de ambos hemisferios cerebrales. El tratamiento se basa en el control del factor precipitante y la tensión arterial. Suele tener buen pronóstico, aunque no siempre es reversible, pudiendo causar secuelas graves como muerte por edema cerebral.

Bibliografía

1. Fugate JE, Rabinstein AA. Posterior reversible encephalopathy syndrome: clinical and radiological manifestations, pathophysiology, and outstanding questions. *The Lancet Neurology*. 2015;14(9):914-25.
2. Song T, Rao Z, Tan Q, et al. Calcineurin Inhibitors Associated Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome in Solid Organ Transplantation. *Medicine*. 2016;95(14).
3. Dhar R. Neurologic Complications of Transplantation. *Neurocrit Care*. 2018 Feb;28(1):4-11.



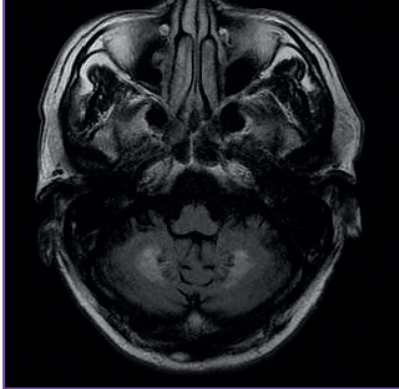
ENFERMEDAD DE FAHR

María José Abenza Abildua - Hospital Universitario Infanta Sofía
Álvaro Zamarrón Pérez

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

a Jose Abenza Abildua: Neurorecordings 2019



RMN. Se visualiza marcada disminución de la señal en núcleos lentiformes de forma bilateral y hemisferios cerebelosos en relación con calcificaciones.



TAC craneal. Calcificaciones en núcleos basales y núcleos dentados crónicas.

Resumen

Antecedentes personales: diabetes tipo 2. HTA. DL. Infartos cerebrales en ambos territorios carotídeos aterotrombóticos. AdenoCa pulmonar T1c, N2. **TTO:** lisinopril, ácido acetilsalicílico 300 mg, gefitinib 250 mg, metformina 850 mg, dexametasona 1 mg diario. **Estado actual:** varón de 78 años, valorado en Urgencias por caída accidental por las escaleras, con traumatismo cráneo-encefálico, y pérdida de conocimiento. A su llegada a Urgencias glasgow 15, sin alteraciones en la exploración neurológica. En TAC craneal en Urgencias se observa hematoma subdural laminar agudo en convexidad frontotemporal izquierda con pequeños focos HSA. Se valoran como hallazgo calcificaciones de hemisferios cerebelosos y núcleos lentiformes.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 78

Diagnóstico final

Enfermedad de Fahr.

Pruebas complementarias

RMN craneal: marcada disminución de la señal en núcleos lentiformes de forma bilateral y en ambos hemisferios cerebelosos en relación con calcificaciones en los mismos. Lesiones isquémicas antiguas en ambas coronas radiadas, y secuelas de hemorragia intraparenquimatosa frontal izquierda y hematoma subdural crónico frontoparietal derecho. **TAC craneal:** calcificaciones en núcleos basales y núcleos dentados crónicas. **Análítica en Urgencias:** creatinina 2.02, resto sin alteraciones incluyendo niveles de calcio. **Rx columna completa:** no se observan masas ni aplastamientos vertebrales.

Discusión

La enfermedad de Fahr es una entidad infrecuente (menos de 5 casos por 10.000 habitantes), descrita desde 1930, caracterizada por calcificaciones bilaterales simétricas craneales, principalmente en ganglios basales, con igual afectación en hombres y mujeres. La clínica varía desde ser asintomáticos hasta movimientos atetósicos, distonías, déficit cognitivo, crisis comiciales y trastornos conductuales. La etiología más frecuente es el hipoparatiroidismo e hipocalcemia. Típicamente, la resonancia tiene menos sensibilidad y especificidad que la TAC craneal en estos casos (como se puede comprobar también en nuestro caso).

Bibliografía

1. Manyam BV. what is and what is not Fahr's disease. *Parkinsonism Related Disorders*. 2005; 11:73-80. 2. Sentimentale A, Matteoli M, Giovannelli M, *et al*. Fahr's disease detected on a head CT scan in patient with "epileptic syncope" in the Emergency Department. *Intern Emerg Med* 2010; 5:263-265. 3. Gomille T, Meyer Ra, Falkai P. *et al*. Prevalence and clinical of computerized tomography verified idiopathic calcinosis of the basal ganglia. *Radiologe*; 2001;41:205-10.



ATROFIA LINGUAL DERECHA SECUNDARIA A CAVERNOMA BULBAR

Alba Velázquez Benito - Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa
Elisa Lasala

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

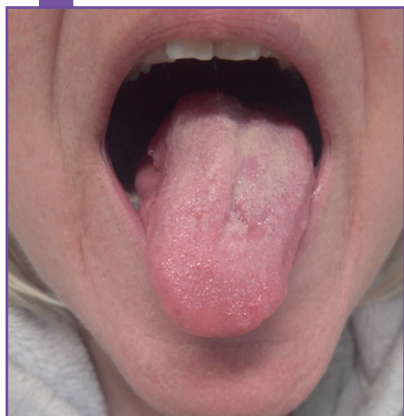


Figura 1. Fotografía que muestra la atrofia en hemilengua derecha.

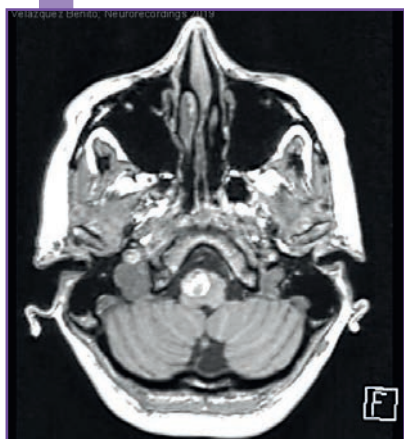


Figura 2. RM cerebral que muestra lesión hiperintensa de aspecto heterogéneo localizada a nivel bulbar derecho compatible con cavernoma.

Resumen

Presentamos el caso de una paciente de 47 años con antecedentes de migraña con aura visual episódica y tabaquismo. Ingresó por crisis de cefalea similar a previas encontrando en la exploración atrofia en hemilengua derecha (**figura 1**) sin fasciculaciones y de inicio desconocido por la paciente. El resto de exploración fue normal, incluida la motilidad de velo de paladar y presencia de reflejo nauseoso.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 47

Diagnóstico final

Atrofia lingual secundaria.

Pruebas complementarias

Se realizó **TC** que mostraba lesión hiperdensa a nivel bulbar derecho. Posteriormente, en una **RM** se observó lesión bulbar derecha con marcado carácter de susceptibilidad magnética, con presencia de focos hemáticos intralesionales y morfología esférica de 11 mm de diámetro aproximadamente sin realce de contraste iv, todo ello compatible con cavernoma (**figura 2**).

Diagnóstico diferencial

Enfermedad de motoneurona.

Discusión

El nervio hipogloso es un nervio craneal somatoaférente que inerva la musculatura lingual cuyo núcleo principal está situado en el bulbo raquídeo a nivel de la fosa romboidea. Desde ahí sus fibras siguen un trayecto paralelo al nervio vago, por encima del hueso hioides y finalmente hacia la raíz de la lengua. Cualquier lesión a lo largo del recorrido de este nervio puede producir una parálisis hemilingual y una atrofia secundaria, aunque existe un porcentaje de pacientes en los que no se encuentra patología responsable de la parálisis del nervio hipogloso (parálisis idiopática). Puesto que la paciente estaba asintomática salvo el hallazgo de atrofia de hemilengua derecha, se planteó actitud conservadora con seguimiento radiológico periódico de la lesión.

Bibliografía

1. García-Álvarez SM, Olondo-Zulueta L, Pericás JM, *et al.* Numb chin syndrome with vagal and hypoglossal paralysis: an initial sign of an uncommon diagnosis. *Am J Med Sci.* 2012 Sep;344(3):241-4.
2. Goldstein ED, Eidelman BH. Misdiagnosis: Hypoglossal palsy mimicking bulbar onset amyotrophic lateral sclerosis. *eNeurologicalSci.* 2018 Nov 22;14:6-8.

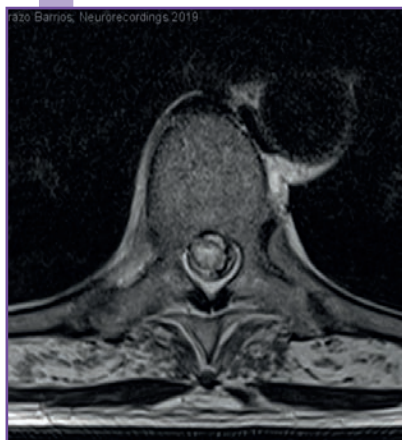
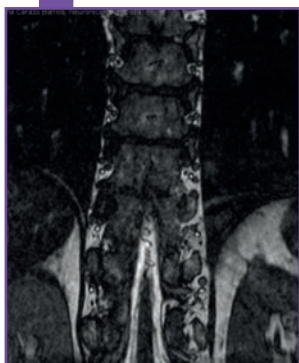


FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE MIELOPATÍA

Lina Carazo Barrios - Hospital Virgen de la Victoria
María Isabel Chamorro Muñoz

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN. Imagen serpiginosa compatible con fístula dural tipo 1, de T4 a T9, con edema medular asociado que alcanza hasta cono medular.

Resumen

Paciente varón de 56 años con antecedente de miopatía lumbar focal, que consulta por dificultad para la marcha, alteración de esfínteres urinario y fecal y dolor en miembros inferiores de un mes de evolución. Al inicio presentó dificultad para orinar que incluso requirió sondaje urinario, a lo que se añadió estreñimiento pertinaz, dolor de características neuropáticas en miembros inferiores y episodios de debilidad por claudicación neurógena. A la exploración no se apreciaron alteraciones en miembros superiores. En miembros inferiores se observó paraparesia simétrica con balance muscular 4/5 global. Los reflejos eran vivos de forma difusa, y los cutáneo-plantares eran indiferentes. La sensibilidad táctil grosera era normal, la vibratoria estaba disminuida en ambos miembros inferiores.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 56

Diagnóstico final

Fístula arteriovenosa dural tipo 1.

Pruebas complementarias

Análítica de sangre: hemograma, coagulación y bioquímica dentro de rangos normales. **RM craneal:** sin alteraciones de interés. **RM de columna dorsolumbar:** imagen compatible con fístula dural tipo 1 de T4 a T9 con edema medular asociado.

Diagnóstico diferencial

Malformación arteriovenosa medular, estenosis de canal, mielopatía compresiva, mielitis transversa subaguda.

Discusión

La fístula arteriovenosa medular es un trastorno poco frecuente dentro de la patología vascular del sistema nervioso central, aunque constituye el tipo más frecuente de lesión vascular medular. Clínicamente, se presenta como una mielopatía subaguda y progresiva, con signos clínicos que no son claramente localizadores de la fístula, ya que suelen depender del edema medular asociado más que de la compresión directa de los vasos ingurgitados sobre el cordón medular. Este cuadro progresivo implica un retraso importante en el diagnóstico, con el subsecuente desarrollo de síntomas neurológicos crónicos y discapacitantes. En RM se observa típicamente edema centromedular y vasos serpiginosos perimedulares dilatados. El tratamiento óptimo es quirúrgico, por vía endovascular.

Bibliografía

1. Fox S, Hnenny L, Ahmed U, Meguro K, Kelly M. Spinal dural arteriovenous fistula: a case series and review of imaging findings. *Spinal Cord Series and Cases* (2017) 3, 17024.
2. KBabichev KN, Orlov VP, Stanishevskiy AV, et al. Spinal Dural Arteriovenous Fistulas. A Series of Clinical Cases and an Analysis of the Literature Data. *Burdenko*. 2017; 81(4):33-44.



HEMIBALISMO DE ORIGEN VASCULAR

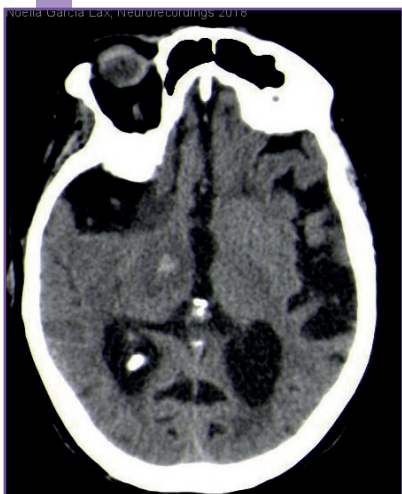
Noelia García Lax - Hospital General Universitario Reina Sofía
María Palao Rico

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



TC craneal. Hemorragia intraparenquimatosa subtalámica derecha de 1 cm de eje mayor. Quiste aracnoideo temporal derecho. Atrofia cortico-subcortical.



TC craneal. Hemorragia subtalámica derecha en evolución, con disminución del tamaño y de la densidad respecto a estudio previo.

Resumen

Mujer, 85 años, diestra, con antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento farmacológico, que ingresa por desviación de la comisura bucal, pérdida de fuerza y movimientos anormales en hemicuerpo izquierdo. La tensión arterial era de 160/80 mmHg. A la exploración se objetiva disartria leve, paresia facial supranuclear derecha, hemiparesia izquierda 4/5 y movimientos coreico-balísticos, rápidos e involuntarios, en reposo y desencadenados con la acción, en extremidades izquierdas de predominio en miembro inferior. A su ingreso se inicia haloperidol, sin mejoría clínica, por lo que se sustituye por tetrabenazina en dosis ascendente durante dos semanas hasta 150 mg/día con mejoría progresiva de los movimientos anormales hasta la desaparición de los mismos.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 85

Diagnóstico final

Hemorragia intraparenquimatosa subtalámica derecha. Hemibalismo izquierdo secundario.

Pruebas complementarias

Se realiza **TC craneal** que muestra hemorragia intraparenquimatosa subtalámica derecha. La **analítica completa**, incluyendo iones, función hepática y hemograma, no mostró alteraciones significativas.

Discusión

El hemibalismo es un trastorno del movimiento poco frecuente que se caracteriza por movimientos violentos e involuntarios, de elevada amplitud, que afectan a las extremidades de un hemicuerpo. En los casos agudos, la etiología más frecuente es la vascular, sobre todo isquémica, y en menos del 20% de los casos hemorrágica, por afectación de los ganglios basales contralaterales y especialmente del núcleo subtalámico. Revisando la literatura, existen numerosos casos publicados de pacientes con hemibalismo debido a pequeñas lesiones hemorrágicas aisladas en el núcleo subtalámico. Nuestra paciente presentaba un hemibalismo de comienzo brusco, de predominio en miembro inferior izquierdo, debido a una pequeña lesión hemorrágica contralateral en el núcleo subtalámico.

Bibliografía

1. Noda K, Hattori N, Okuma Y. Hemiballism with leg predominance caused by contralateral subthalamic haemorrhage. *BMJ Case Reports*. 2015;2015:bcr2014208525. doi:10.1136/bcr-2014-208525.
2. Linn J, Seelo KC, Bötzel K. Hemiballism caused by a small cavernoma in the subthalamic nucleus. *Mov. Disord.*, 2006. 21: 2266-2267. doi: 10.1002/mds.21143.
3. Maruyama T, Hashimoto T, Miyasaka M, *et al*. A case of thalamo-subthalamic hemorrhage presenting monoballism in the contralateral lower extremity. *Rinsho Shinkeigaku*. 1992 Sep;32(9):1022-7.



Ver vídeo en la página web



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



HEMICOREA DE INICIO AGUDO. ¿QUIÉN ES EL CULPABLE?

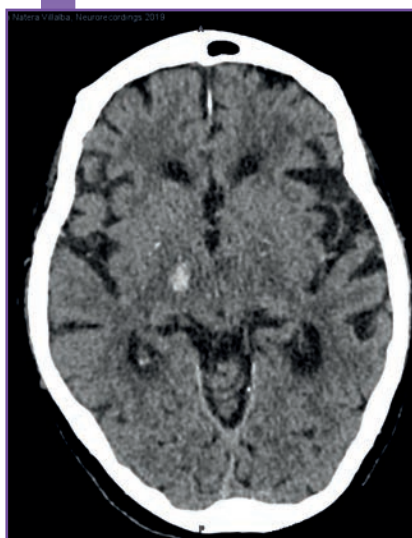
Elena Natera Villalba - Hospital Universitario Ramón y Cajal
Enric Monreal Laguillo

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Ver vídeo en la página web



TC craneal sin contraste yodado intravenoso en el que se objetiva un hematoma de 10 x 6 mm (AP x L) en núcleo talámico derecho.

Resumen

Mujer de 91 años hipertensa, dislipémica, independiente y sin deterioro cognitivo, en tratamiento con ácido acetilsalicílico (prevención primaria), que acudió a Urgencias por un cuadro de 24 horas de evolución de sensación de descoordinación en extremidades izquierdas. A la exploración estaba estable hemodinámicamente (TA 153/55 mmHg, FC 89 lpm, afebril). Destacaban unos movimientos coreicos en hemisferio izquierdo, con mayor afectación de la extremidad inferior izquierda, que le interferían moderadamente en la deambulación y aumentaban en intensidad con maniobras de distracción (**ver vídeo**), sin otras alteraciones en la exploración neurológica.

Sexo del paciente: mujer**Edad del paciente:** 91

Diagnóstico final

Hemicorea izquierdo de inicio agudo secundaria a hematoma talámico derecho de probable etiología hipertensiva.

Pruebas complementarias

Se realizó una **analítica** en la que se objetivó una glucemia de 96 mg/dl, una tasa de filtrado glomerular de 53,07 ml/min y una creatinina de 0,98 mg/dL, sin alteraciones iónicas ni del perfil hepático o del hemograma. Un electrocardiograma mostró un ritmo sinusal. La **TC craneal** mostró un hematoma en tálamo derecho de 10x6 mm (**ver imagen**). Ingresó para optimización de tratamiento antihipertensivo y tratamiento sintomático del hemicorea, inicialmente con olanzapina y después haloperidol, con mejoría parcial de los movimientos del miembro inferior izquierdo y completa del miembro superior ipsilateral.

Diagnóstico diferencial

Hiperglucemia no cetósica, policitemia vera, LES, síndrome antifosfolípido.

Discusión

El corea vascular es infrecuente como secuela de un evento cerebrovascular (solo un 0,4-0,5% de los ictus) y suele manifestarse en el hemisferio contralateral a la lesión. Diferentes estructuras del circuito corticobasal (núcleo lenticular, subtálamo, tálamo, córtex) pueden verse implicadas en el mecanismo fisiopatológico. La mayoría de los casos son autolimitados pero si existe repercusión funcional puede plantearse tratamiento sintomático, con mayor beneficio de fármacos bloqueantes de receptores de dopamina, como los neurolepticos típicos o atípicos (haloperidol, risperidona u olanzapina), o depletores de dopamina (como la tetrabenazina, sin riesgo de discinesias tardías).

Bibliografía

1. Caproni S, Colosimo C. Movement disorders and cerebrovascular diseases: from pathophysiology to treatment. Expert Rev Neurother. 2017 May;17(5):509-519. doi: 10.1080/14737175.2017.1267566.
2. Defevre L, Krystkowiak P. Movement disorders and stroke. Rev Neurol (Paris). 2016 Aug-Sep;172(8-9):483-487. doi: 10.1016/j.neurol.2016.07.006.
3. Martínez Afonso B, Blanco AE, Rojano J, et al. Vascular hemichorea: case report and review. Medwave. 2014 Apr 9;14(3):e5936. doi: 10.5867/medwave.2014.03.5936.



ENCEFALITIS AGUDA DISEMINADA TRAS INFECCIÓN
POR *MYCOPLASMA*Fernando Ayuga Loro - Hospital Virgen de la Salud
Guillermo Tabar Comellas

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN. Afectación medular dorsal, desde el cuerpo vertebral de D8 hasta D11, hiperintensa en T2. Ensanchamiento medular (9 mm de diámetro AP máximo).



RMN. Secuencia con realce de raíces anteriores a nivel lumbar.

Resumen

Mujer de 16 años con cuadro inicial de papilitis en ojo derecho tras faringoamigdalitis. En los primeros días de ingreso empeora la agudeza visual, comienza con dolor radicular en miembros inferiores e hipoestesia en V1 y V2 derechos mas MSD. Se realizan PL y RM con los hallazgos descritos. Comenzamos tratamiento con pulsos de esteroides. La paciente progresa evoluciona con afectación motora en 24 horas, con paraparesia progresiva y ataxia de la marcha. Recibe seis sesiones de plasmaféresis con muy buena respuesta clínica. Continúa tratamiento esteroides en pauta descendente y es derivada al Hospital Nacional de Paraplégicos para tratamiento rehabilitador. Al mes de evolución recuperación del balance muscular casi en totalidad presentando déficit propioceptivo leve.

Sexo del paciente: mujer**Edad del paciente:** 16

Diagnóstico final

Encefalitis aguda diseminada. Infección por *Mycoplasma*.

Pruebas complementarias

PL con la siguiente citobioquímica: leucocitos **34/mm, ligera hiperproteíorraquia, glucosa normal. Anti-gangliósidos y ECA negativos. No bandas oligoclonales. Array meningitis/encefalitis negativa. **Ac** anti-NMO y Anti MOG negativos. **IgM** anti CMV positiva. **RM cerebral:** tenue engrosamiento de nervio óptico derecho, comparativamente con respecto al contralateral. **RM cervical, dorsal y lumbar:** afectación medular dorsal, con una extensión desde el cuerpo vertebral de D8 hasta D11 con tenue realce tras la administración de contraste que condiciona ensanchamiento medular. Asimismo, también se identifica realce de raíces anteriores a nivel lumbar.

Diagnóstico diferencial

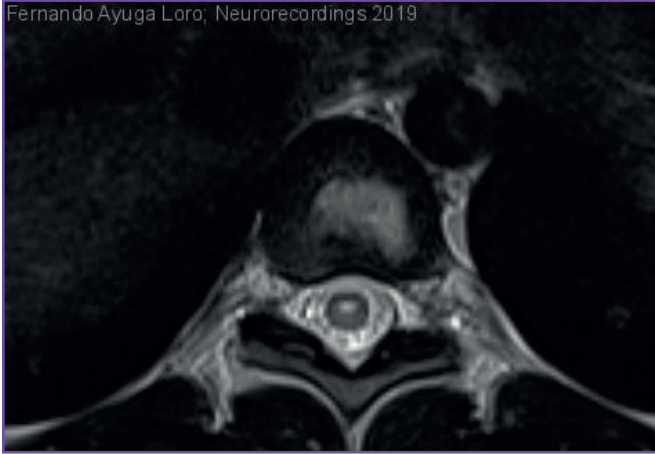
Neuromielitis óptica, esclerosis múltiple.

Discusión

La encefalomiелitis diseminada aguda (ADEM) es una enfermedad desmielinizante autoinmune del sistema nervioso central, comúnmente desencadenada por infecciones virales. En nuestro caso pensamos que pudo ser desencadenada por una infección por *Mycomplasma pneumoniae*. Su inicio es agudo y a menudo rápidamente progresivo. El cuadro clínico es típicamente monofásico, pero algunos pacientes pueden tener recurrencias. Un primer ataque de una enfermedad desmielinizante crónica como la esclerosis múltiple o la neuromielitis óptica pueden cursar también de forma similar a la ADEM. En el LCR es normal que existe pleocitosis linfocitaria y en la RM las lesiones son hiperintensas en FLAIR y T2, generalmente son poco visibles en T1. Pueden o no captar contraste.



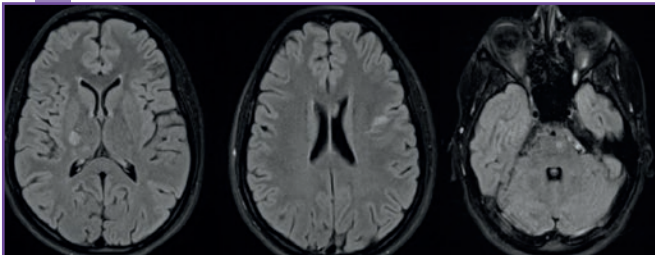
Fernando Ayuga Loro; Neurorecordings 2019



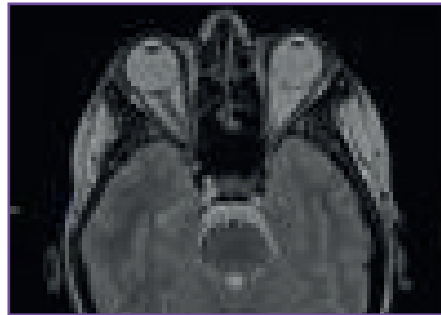
RMN. Lesión con captación de contraste en corte axial de médula.

Bibliografía

1. Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, *et al.* International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. *Multiple Sclerosis Journal* 2013; 19(10), 1261-1267.
2. Hynson JL, Kornberg AJ, Coleman LT, *et al.* Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. *Neurology*, 2001; 56(10), 1308-1312.
3. Tenenbaum S, Chitnis T, Ness J, *et al.* Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology*, 2007; 68 (Issue 16, Supplement 2), S23-S36.



RMN. Lesiones cerebrales de perfil desmielinizante en secuencia FLAIR.



RMN. Imagen de engrosamiento de nervio óptico derecho.



SÍNDROME DE EAGLE: SÍNDROME ESTILOCAROTÍDEO CON DISECCIÓN DE ARTERIA CARÓTIDA INTERNA

Inmaculada Redondo Peñas - Hospital General de Albacete

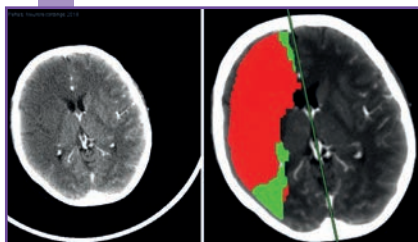
Francisco Hernández Fernández

Nivel de certeza

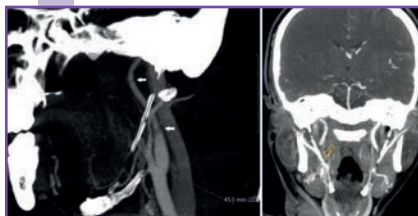
1 2 3 4 5



Arteriografía. Revascularización intracraneal tras trombectomía mecánica. Doble luz arterial y "flap" intimal a lo largo del segmento cervical ascendente de ACID.



TC de perfusión. Amplia área de isquemia arterial establecida en el territorio vascular correspondiente a oclusión de la arteria carótida interna derecha (ACID).



AngioTC. Apófisis estiloides derecha elongada (45,1 mm) en íntimo contacto con ACID. Defectos morfológicos irregulares en pared arterial (flechas blancas).

Resumen

Mujer de 28 años de origen rumano, fumadora, con antecedente de tres abortos en torno a las doce semanas de gestación y una muerte fetal intraútero en la semana 27 seis días antes de la valoración por Neurología. La paciente fue trasladada al servicio de Urgencias tras haber presentado, mientras se encontraba agachada recolectando ajos, un episodio brusco de pérdida de consciencia con posterior dificultad para una adecuada articulación del lenguaje e imposibilidad para movilizar las extremidades izquierdas. Un día antes fue atendida en el mismo servicio de Urgencias por una cefalea occipital de cualidad pulsátil de inicio agudo. Con 90 minutos de evolución del cuadro a la exploración presentaba un síndrome deficitario hemisférico derecho completo con una NIHSS de 23.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 28

Diagnóstico final

Ictus isquémico agudo secundario a disección carotídea por elongación del proceso estiloides.

Pruebas complementarias

Se realizó el **estudio vascular** según el protocolo de Código ictus de nuestro hospital. El **TC craneal** mostró signos precoces de isquemia, con un ASPECT de 5. La **TC perfusión** puso de manifiesto un área de penumbra del 20% y core del 80% y la **angioTC** confirmó la oclusión de la arteria carótida interna derecha desde el inicio de su porción petrosa hasta el primer segmento de la arteria cerebral media, visualizándose una mínima irregularidad en la pared arterial distal al bulbo carotídeo compatible con disección carotídea, probablemente secundaria a hipertrofia de la apófisis estiloides ipsilateral. La arteriografía obtenida durante la trombectomía ratificó la disección al poner de manifiesto el flap intimal a dicho nivel.

Discusión

El síndrome de Eagle se produce por la elongación del proceso estiloides del temporal (>3 cm) debido a la calcificación del ligamento estilohioideo, que puede llegar a contactar con las arterias carótidas, vena yugular interna y pares craneales V, VII, IV, X y XII. Hallazgo poco común presente en el 4-7,3% de la población general y sintomático en el 4% de ellos. Dos variantes clínicas: Síndrome de Eagle clásico, secundario a neuropatía compresiva del IX par craneal, se caracteriza por otalgia, dolor de cuello y sensación de cuerpo extraño en la faringe; Síndrome estilocarotídeo, se presenta con algia facial, cefalea, síncope, AIT e ictus isquémicos y resulta de la compresión directa de la arteria carótida interna o de la disección de la misma.

Bibliografía

1. Galletta K, Nastro Siniscalchi E, Ciiciu M, *et al.* Eagle Syndrome: a wide spectrum of clinical and neuroradiological findings from cervico-facial pain to cerebral ischemia. The Journal of Craniofacial Surgery. 2019; 30, 5: e424-e428. 2. Sina Jelodar, Ghadirian H, Ketabchi M, *et al.* Bilateral ischemic stroke due to carotid artery compression by abnormally elongated styloid process at both sides: a case report. Journal of Stroke and Cerebrovascular Disease. 2017; 27, 6: e89-e91. 3. Hebant, Guegan-Massardier E, Macaigne V *et al.* Ischemic stroke due to internal carotid artery dissection associated with an elongated styloid process (Eagle syndrome). Journal of the Neurological Sciences. 2017; 15,372: 466-467.



ANOMALÍAS CEREBRALES SECUNDARIAS A
TRATAMIENTO CON VIGABATRINAÁngel Cano Abascal - Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
María Socorro Pérez Poyato

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

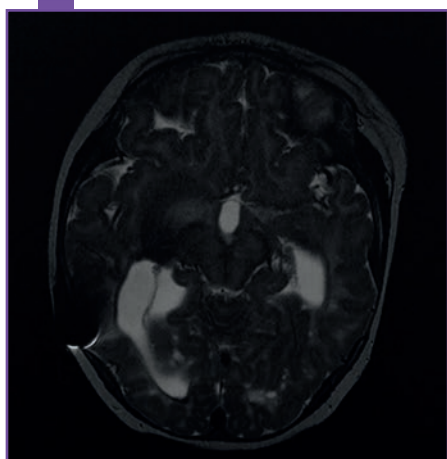


Figura 1. RMN. Alteración de señal con restricción a la difusión en globos pálidos, tálamos y mitad posterossuperior del tronco del encéfalo.

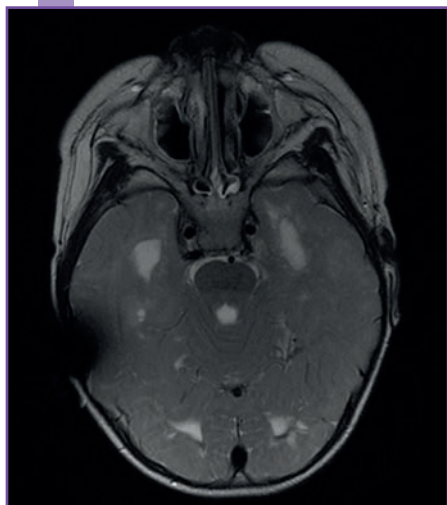


Figura 2. RM. Resolución de las lesiones bilaterales-simétricas en los tálamos, globos pálidos y tronco cerebral.

Resumen

Lactante mujer con antecedentes de hemorragia intraventricular perinatal grado IV e hidrocefalia secundaria siendo portadora de una derivación ventriculoperitoneal. A los siete meses de edad comenzó con espasmos y un trazado hipsarrítmico en el V-EEG. Se inició tratamiento con ACTH con respuesta parcial, por lo que se asoció tratamiento con vigabatrina hasta una dosis máxima de 185 mg/kg/día, con lo que se logró el control de los espasmos y la desaparición de la hipsarritmia. En **RMN craneal** de control, tres meses después del inicio de vigabatrina, se objetivaron los hallazgos de la **figura 1**. Ante dichos hallazgos se retiró la vigabatrina, objetivándose una desaparición completa de las anomalías previas al cabo de siete meses (**figura 2**).

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 1

Diagnóstico final

Anomalías cerebrales en relación con vigabatrina.

Pruebas complementarias

Primer V-EEG: descargas epileptiformes de puntas y complejos punta-onda multifocales configurando un patrón hipsarrítmico. Además se objetiva un enlentecimiento difuso de la actividad cerebral. **V-EEG de control:** evolución favorable, observándose un enlentecimiento de la actividad cerebral de fondo compatible con una encefalopatía difusa leve-moderada, sin objetivarse descargas epileptiformes ni patrón hipsarrítmico. **Estudio metabólico** en sangre, orina y LCR: normal.

Diagnóstico diferencial

Síndrome de Melas, síndrome de Merrf, síndrome de Leigh, síndrome de Alpers.

Discusión

El empleo de vigabatrina a dosis altas (>100 mg/kg/día) se asocia a la presencia de anomalías reversibles en la RMN craneal, fundamentalmente en ganglios basales, tálamos y tronco del encéfalo. El conocimiento de esta relación nos puede ayudar a evitar la realización de pruebas complementarias innecesarias encaminadas a descartar una enfermedad metabólica/mitocondrial subyacente.

Bibliografía

1. Hussain SA, Tsao J, Li M, SA, *et al.* Risk of vigabatrin-associated brain abnormalities on MRI in the treatment of infantile spasms is dose-dependent. *Epilepsia*, 2017; 58(4):674-682.
2. Fernández-García MA, García-Peñas JJ, Gómez-Martín H, *et al.* Alteraciones reversibles en la neuroimagen asociadas al tratamiento con vigabatrina en lactantes con espasmos epilépticos. *Rev Neurol* 2017; 64: 169-74.
3. Elterman RD, Shields WD, Bittman RM, *et al.* Vigabatrin for the treatment of infantile spasms: final report of a randomized trial. *J Child Neurol* 2010;25:1340-1347.

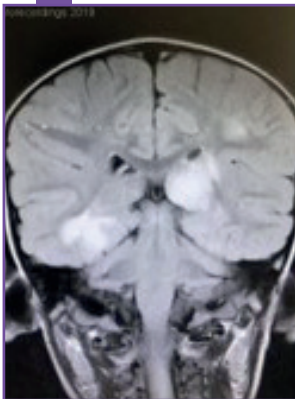


PARÁLISIS FLÁCIDA CON ANTICUERPOS ANTI-MOG POSITIVOS ASOCIADA A ENTEROVIRUS

Marta Marín Gracia - Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa
Gregorio Nolasco Tovar

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN cerebral. Lesiones hipertensas de gran tamaño en sustancia blanca bilateral y tálamo izquierdo.

Resumen

Varón, 4 años sin antecedentes de interés. Calendario vacunal y neurodesarrollo normales. Presenta cuadro abdominal difuso con vómitos seguido de somnolencia, mutismo y rechazo a la marcha. Ante persistencia de dolor abdominal se realizan **ECO** y **TAC**, objetivando globo vesical y dilatación de asas intestinales. Un día después pico febril, alteración del nivel de consciencia y debilidad en extremidades. La **punción lumbar** revela inflamación y se inicia aciclovir empírico. La debilidad progresa a una paraparesia (2/5) y paresia ESI (4/5) con alteración sensitiva y abolición de reflejos en EEII. **RM cerebral** y medular mostraron patrón compatible con encefalomiелitis aguda diseminada. Se trató con megabolus de corticoides, Ig iv, plasmaféresis y rehabilitación. Muy buena evolución clínica.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 4

Diagnóstico final

Encefalitis aguda diseminada con anti-MOG+ asociado a enterovirus.

Pruebas complementarias

Análítica general sangre y orina: sin alteraciones significativas. **Rx abdomen:** normal. **ECO abdominal:** final lámina de líquido inespecífica. Globo vesical. **TAC abdominal:** distensión generalizada de marco cólico con abundantes heces. **LCR:** proteínas 32 mg/dl, glucosa 90 mg/dl, hematíes 860 mm³, leucocitos 50 mm³. IgG, albúmina, índice IgG, BOC negativas. Ac antiMOG débilmente positivo. Negativos: Ac anti-superficie neuronal, NMO, AQP4. **Serologías** y cultivo negativos. Serologías: IgG VHA +, IgM VHA -, VHS-1, 2, 6, CMV, VEB, VIH negativos. **Frotis rectal y nasofaríngeo** + a Enterovirus. **Fondo de ojo:** normal. **RM cerebral y medular:** múltiples lesiones cerebrales en sustancia blanca y ganglios de la base, miелitis longitudinalmente extensa. **ENG/EMG:** normal.

Diagnóstico diferencial

Panencefalitis esclerosante subaguda, esclerosis múltiple, neuromielitis óptica, trastornos del espectro de la neuromielitis óptica.

Discusión

La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) es un trastorno inflamatorio autoinmune, habitualmente monofásico relacionado con infecciones o inmunización previa. Hasta un 40% de casos se han asociado a anticuerpos anti-MOG +, que en general tienen un pronóstico clínico y radiológico mejor aunque una seropositividad persistente ha sido asociada con mayor recurrencia. Este anticuerpo se dirige contra la membrana externa de la mielina presente en médula, cerebro y nervio óptico, y se ha relacionado con ADEM, neuromielitis óptica y su espectro clínico. Por otro lado, la afectación neurológica (como parálisis flácida o encefalomiелitis) por Enterovirus ha sido reportada (por ejemplo los serotipos A71 y D68) ya sea mediante un mecanismo directo o indirecto o inmunomediado.

Bibliografía

1. Peña JA, Montiel-Nava C, Fernández F, *et al.* Encefalomiелitis aguda diseminada en niños. *Rev Neurol* 2002; 34(2):163-168. 2. Narayan R, Simpson A, Fritsche K, *et al.* MOG antibody disease: A review of MOG antibody seropositive neuromyelitis optica spectrum disorder. *Multiple Sclerosis and Related Disorders* 2018; 25: 66-72. doi:10.1016/j.msard.2018.07.025. 3. Cobo-Calvo Á, Ruiz A, D'Indy H, *et al.* MOG antibody-related disorders: common features and uncommon presentations. *J Neurol* 2017; 264(9):1945-1955. doi: 10.1007/s00415-017-8583-z. Epub 2017 Aug 2.

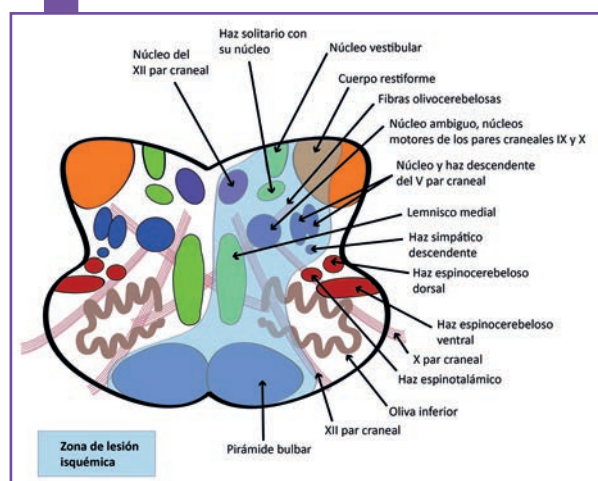


ICTUS ISQUÉMICO BULBAR MEDIAL BILATERAL

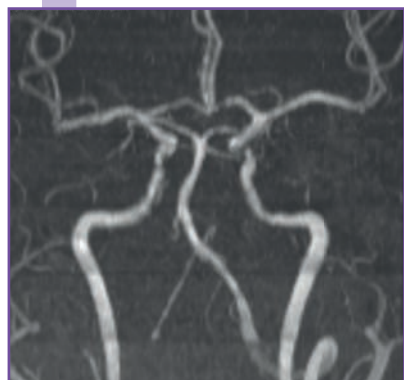
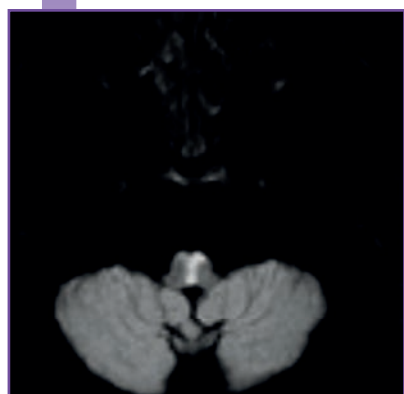
Ángel Ignacio Pérez Álvarez - Hospital Universitario Central de Asturias
Santiago Fernández Menéndez

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Representación esquemática de los principales núcleos bulbares afectados por el ictus isquémico.



Secuencia de difusión de RMN craneal que muestra un infarto subagudo bulbar medial bilateral con mayor afectación en el lado izquierdo

Resumen

Paciente de 82 años con presencia de factores de riesgo cardiovasculares (hipertenso y diabético, sedentarismo y exfumador), que ingresa por déficit neurológico de inicio brusco consistente en hemiplejía derecha y hemiparesia izquierda 4/5, hemihipoestesia táctil e hipopalestesia hemicorporal derecha, hipoestesia táctil en hemicara izquierda, desviación lingual izquierda, disartria, disfagia y síndrome vestibular.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 82

Diagnóstico final

Ictus isquémico bulbar medial bilateral.

Pruebas complementarias

Bioquímica y hemograma: normales. **Holter:** normal. **Ecografía Doppler** troncos supraaórticos: estudio carotídeo normal. No se insinúa arteria vertebral derecha. Flujo resistivo al inicio de arteria vertebral izquierda. **AngioRMN craneal:** infarto subagudo bulbar medial bilateral con mayor afectación en el lado izquierdo. Estenosis en la arteria vertebral izquierda con arteria vertebral derecha hipoplásica y flujo filiforme.

Diagnóstico diferencial

Neoplasia de bulbo raquídeo, esclerosis múltiple, encefalomielitis aguda diseminada, malformaciones vasculares, enfermedad de Behçet, encefalitis infecciosa.

Discusión

En este caso, la tetraparesia se debe al compromiso de la vía piramidal bilateral, mayor en el lado izquierdo. La hemihipoestesia táctil e hipopalestesia derechas por afectación del lemnisco medial izquierdo. La hipoestesia hemifacial izquierda por compromiso del núcleo del trigémino ipsilateral. La desviación lingual izquierda por daño en el núcleo del XII par craneal izquierdo y su fascículo. La disartria y disfagia por afectación del núcleo ambiguo. El síndrome vestibular y dismetría hemicorporal izquierda por infarto de los núcleos vestibulares y cuerpo restiforme. La causa del ictus es una estenosis en la arteria vertebral izquierda con una arteria vertebral derecha hipoplásica con flujo filiforme.

Bibliografía

1. Cruz-Velarde JA, Gil de Castro R, Montoto C, *et al.* Bilateral medial bulbar infarct: a case report. *Rev Neurol.* 1999;29(12):1344-5. 2. Del Brutto OH, Sánchez J, Mosquera A, *et al.* Bilateral medial bulbar infarct related to dolichoectasia of the vertebral artery. *Rev Neurol.* 1998;27(157):511-3.

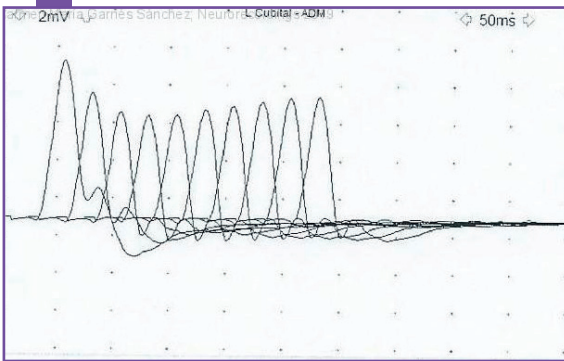


DEBILIDAD GENERALIZADA Y DIPLOPÍA TRAS CIRUGÍA DE CATARATAS

Carmen María Garnés Sánchez - Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca
Rocío Hernández Clares

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Electromiografía. Estimulación nerviosa repetitiva a 3 Hz (baja frecuencia) de nervio cubital izquierdo, con registro en abductor digiti minimi izquierdo.

Resumen

Varón de 61 años inicia en noviembre de 2014 cuadro de diplopía en plano horizontal, que empeoraba a lo largo del día. Se realizó test de neostigmina con mejoría evidente. Los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina resultaron positivos. La TAC torácica no mostró evidencia de timoma. Se inició tratamiento con mestinon y prednisona con desaparición de los síntomas inicialmente. Posteriormente, se cambió tratamiento por azatioprina, que fue sustituida por micofenolato. En febrero de 2017, se pautaron quinolonas vía tópica tras cirugía de cataratas, produciendo una descompensación del paciente con oftalmoparesia bilateral, ptosis, debilidad de la musculatura facial bilateral, disfagia y tetraparesia de predominio proximal.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 61

Diagnóstico final

Miastenia gravis generalizada.

Pruebas complementarias

Estudio neurográfico y electromiográfico normal, sin datos de miopatía. La estimulación nerviosa repetitiva a bajas frecuencias en nervio cubital izquierdo, con registro en abductor digiti minimi izquierdo evidenció una reducción de la amplitud del cuarto potencial motor evocado del 35% con estimulación a 3 Hz, a 15 Hz la reducción fue del 26%. El estudio de fibra única en el orbicular de los ojos mediante estimulación axonal del nervio facial izquierdo mostró un incremento del jitter en el 43 % de las placas exploradas con presencia de bloqueos de la transmisión neuromuscular en el 32%. Estos hallazgos pusieron de manifiesto una alteración de la transmisión neuromuscular de tipo postsináptico.

Diagnóstico diferencial

Síndrome de Lambert-Eaton, botulismo, esclerosis lateral amiotrófica, síndrome de Miller Fisher, variante faríngeo-cervico-braquial del síndrome de Guillain-Barré, miopatía esteroidea.

Discusión

La *miastenia gravis* (MG) es un trastorno autoinmune causado por autoanticuerpos que atacan la unión neuromuscular, causando debilidad muscular y fatigabilidad, que puede ser ocular. El diagnóstico se realiza por pruebas inmunológicas y/o electrofisiológicas. La estimulación nerviosa repetitiva (ENR) y la electromiografía de fibra única tienen una sensibilidad diagnóstica en la MG generalizada del 75% y el 95%, respectivamente. En los estudios de ENR el nervio se estimula a 3 Hz (baja frecuencia), en músculos normales no se observan cambios en la amplitud del potencial motor evocado, en la MG se aprecia una disminución de la amplitud en el 4º o 5º potencial mayor del 10%.

Bibliografía

1. Gilhus NE. Myasthenia Gravis. N Engl J Med. 2016 Dec 29;375(26):2570-2581. 2. Oh SJ, Kim DE, Kuruoglu R, et al. Diagnostic sensitivity of the laboratory tests in myasthenia gravis. Muscle Nerve. 1992 Jun;15(6):720-4. 3. AAEM Quality Assurance Committee. American Association of Electrodiagnostic Medicine. Literature review of the usefulness of repetitive nerve stimulation and single fiber EMG in the electrodiagnostic evaluation of patients with suspected myasthenia gravis or Lambert-Eaton myasthenic syndrome. Muscle Nerve. 2001;24(9):1239.

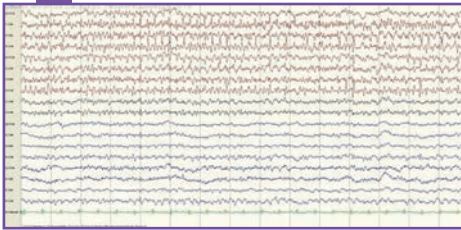


ALTERACIONES DE SEÑAL TALÁMICAS COMO ÚNICO SIGNO RADIOLÓGICO DE STATUS EPILEPTICO SUPERREFRACTARIO

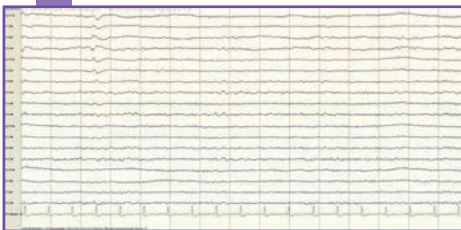
Javier Miranda Santiago - Hospital Universitario de Burgos
Fernando Vázquez Sánchez

Nivel de certeza

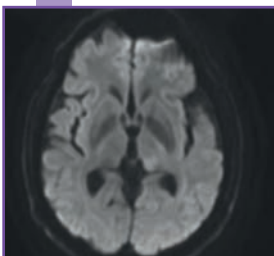
1 2 3 4 5



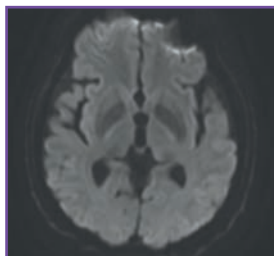
vEEG inicial. Anomalías epileptiformes hemisféricas izquierdas, de predominio en derivaciones posteriores con difusión hacia hemisferio contralateral.



vEEG control. Ritmo predominante theta con alguna anomalía lenta de predominio en región posterior izquierda.



RMN. Hiperintensidad talámica derecha que restringe en DWI sin captación de Gd, asociada a posible restricción en DWI tenue en ambos córtex occipitales.



RMN control. Persiste alteración de señal talámica izquierda muy atenuada con respecto a imagen anterior, con desaparición de restricción en córtex occipital.

Resumen

Paciente con antecedente de TCE y varios ingresos posteriores por CGTC en contexto de consumo de tóxicos. Sin antecedentes familiares de interés. Es trasladado a Urgencias por 2 CGCT, con recuperación parcial del nivel de conciencia, persistiendo desorientación global y afasia sensitiva en la exploración física, sin otra focalidad neurológica. Se realiza **vEEG** compatible con status epileptico no convulsivo. Ingresa en UCI donde precisa hasta 5 FAEs, y posterior sedación con propofol y midazolam, ketamina, inducción de coma barbitúrico, dieta cetogénica y siete sesiones de terapia electro-convulsiva por superrefractoriedad a los sucesivos tratamientos. Se consigue remitir la actividad epileptica tras más de 1 mes de evolución, con recuperación progresiva *ad integrum*.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 51

Diagnóstico final

Status epileptico no convulsivo superrefractario.

Pruebas complementarias

RM cerebral inicial con alteración de la señal en región pulvinar talámica izquierda, isointensa en T1, hiperintensa en T2-FLAIR y restricción a la difusión. Lesión malácica residual occipital izquierda, probablemente secundaria a evento traumático antiguo. **RM cerebral de control** con persistencia de alteración de señal talámica izquierda, isointensa en T1, hiperintensa en TR largo, sin restricción a la difusión. **vEEG inicial:** actividad epileptiforme compatible con estatus focal izquierdo (occipito-témporo-parietal). **vEEG control:** anomalías lentas aisladas de predominio posterior en hemisferio izquierdo, sin datos de actividad epileptica en el momento de la prueba.

Diagnóstico diferencial

Lesión vascular isquémica, lesión glial de bajo grado, variante posterior o Heidenhain de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

Discusión

Las anomalías focales en RM en situación de estatus epileptico están bien descritas en la literatura. Estas se caracterizan por una restricción a la difusión, con caída en mapa ACD, e hiperintensidades en secuencias de TR largo. Entre las anomalías más frecuentemente descritas se encuentran las alteraciones en la región pulvinar del tálamo, que suelen asociarse a alteraciones en hipocampo (las más frecuentes) y córtex cerebral (terceras en frecuencia). Estas alteraciones se asocian con anomalías epileptiformes ipsilaterales en EEG y pueden traducir la excitación del circuito tálamo-cortical y otras áreas con alta conectividad neuronal.

Bibliografía

1. Mendes A, Sampaio L. Brain magnetic resonance in status epilepticus: a focused review. *Seizure*. 2016 May 1;38:63-7.
2. Chatzikonstantinou A, Gass A, Förster A, *et al*. Features of acute DWI abnormalities related to status epilepticus. *Epilepsy research*. 2011 Nov 1;97(1-2):45-51.
3. Szabo K, Poepel A, Pohlmann-Eden B, *et al*. Diffusion-weighted and perfusion MRI demonstrates parenchymal changes in complex partial status epilepticus. *Brain*. 2005 Mar 2;128(6):1369-76.



NOTA

El *nivel de certeza* asignado a cada caso/imagen es fruto de la suma de diferentes parámetros valorados para el diagnóstico final. Se tienen en cuenta los datos clínicos aportados, si existe un apoyo de laboratorio y otros estudios complementarios (neurofisiológicos, por ejemplo), si existen antecedentes familiares congruentes, y si existen datos de apoyo o bien de otras técnicas de imagen, o de estudios de imagen similares realizados a lo largo de la evolución del cuadro. Por último, y atesorando el mayor grado de certeza posible, se tienen en cuenta los resultados de la anatomía patológica y/o de los estudios genéticos que definen el diagnóstico.

