



www.neurorecordings.com



NEURORECORDINGS

BANCO DE IMÁGENES EN NEUROLOGÍA

VOLUMEN 2. N° 3. ENERO DE 2018

“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. 2018

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

ALTER MÉDICA
Garantía de Marca

Altina®
Rasagilina

Gática®
pregabalin

Protalón®
en ALZHEIMER
Protagoniza tus recuerdos
Hidrocloruro de Memantina

GRUPO 2
Comunicación Médica

Lixben
Donepezilo clorhidrato

Tirbas
Levetiracetam

con la tecnología de

navandu



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

Neuroradiología. 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 2. Núm. 3

- | | | |
|---|----|---|
| 01 Manifestaciones neurológicas de la endocarditis infecciosa | 1 | |
| | | Mª Teresa Rivas López |
| | | María José García Antelo |
| 02 Hemimegalencefalía derecha | 2 | |
| | | Álvaro Sánchez Larsen |
| | | Laura Rojas Bartolomé |
| 03 Síndrome de cono medular..... | 3 | |
| | | Marta Vales Montero |
| | | Fernando Romero Delgado |
| 04 Edema facial recurrente: síndrome de Melkersson-Rosenthal..... | 4 | |
| | | Begoña Palazón Cabanes |
| | | Saida Atienza Ayala |
| 05 Espasmo hemifacial como manifestación clínica de dolicoectasia vértebro-basilar..... | 5 | |
| | | Mª Teresa Rivas López |
| | | Darly Milena Giraldo Salazar |
| 06 Lesión aislada del nervio toracico largo | 6 | |
| | | Juan José Asencio Marchante |
| 07 Escápula alada..... | 7 | |
| | | Patricia Vázquez Alarcón |
| | | Sofía Ortigosa Gómez |
| 08 Charcot-Marie-Tooth 1A - patas de cigüeña e hipertrofia nerviosa | 8 | |
| | | Gerardo Gutiérrez Gutiérrez |
| | | Santa García López |
| 09 Parálisis subaguda y progresiva del tercer nervio craneal izquierdo | 9 | |
| | | Ángel Fernández Díaz |
| | | Pelayo Brañanova López |
| 10 Paciente con síndrome constitucional, multineuropatía craneal y multirradiculopatía medular asimétricas | 10 | |
| | | Moisés León Ruiz |
| | | Carlos Ignacio Gómez-Escalona Escobar |
| 11 Hernia posterolateral L5-S1 con radiculopatía L5, evolución en RMN y hallazgos neurofisiológicos | 12 | |
| | | Gerardo Gutiérrez Gutiérrez |
| 12 Hidrocefalia triventricular crónica adquirida..... | 13 | |
| | | Sira Carrasco García de León |
| 13 Hidrocefalia tetraventricular..... | 14 | |
| | | Raúl Gutiérrez Ríos |
| | | Irene Sanz Gallego |
| 14 Alteración del nivel de conciencia e hipocalcemia..... | 15 | |
| | | Margarita Massot Cladera |
| | | Estíbaliz Villarreal Vitorica, Estefanía Conde Blanco |
| 15 Síndrome del ocho y medio como brote de esclerosis múltiple | 16 | |
| | | Fco. Javier Díaz de Terán Velasco |



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

Índice

Volumen 2. Núm. 3

- 16** Síndrome de Wolfram: hallazgos en neuroimagen 17
Sira Carrasco García de León
- 17** Fenestración y ectasia de arteria comunicante anterior en paciente con alteración visual y cefalea..... 18
Marina Mata Álvarez-Santullano
Lain Ibáñez Sanz
- 18** Lesión incidental descubierta tras traumatismo craneoencefálico ... 19
José Rafael Bretón Martínez
Mónica Fernández Ferrando
- 19** Anhidrosis generalizada con hiperhidrosis en un hemitórax.... 20
Patricia Vázquez Alarcón
Carmen María Garnés Sánchez
- 20** Hipotensión espontánea de LCR..... 22
Marina Mata Álvarez-Santullano
- 21** Neuroimagen en el Síndrome de Hipotensión Intracraneal Espontánea 23
Raúl Gutiérrez Ríos
Francisco Manuel Bartolomé Puras
- 22** Polimicrogiria..... 24
Gerardo Gutiérrez Gutiérrez
- 23** Hipertensión intracraneal idiopática 25
Laura Redondo Robles
Noelia González Nafría
- 24** Varón de 69 años con cuadro progresivo de cefalea, diplopia binocular y parálisis de nervios craneales bajos..... 26
Diego Antonio Zamora Pérez
Miguel Ángel García Quesada
- 25** Encefalopatía hiperamoniémica como debut de tumor neuroendocrino quístico no funcionante del páncreas con metástasis hepáticas 27
Sira Carrasco García de León
- 26** Siderosis cortical superficial del sistema nervioso central..... 28
María José García Antelo
Eduardo Rubio Nazabal
- 27** *Status epileptico* focal en resonancia magnética 29
María José Abenza Abildua
Marta Martínez Martínez
- 28** Meningioma quístico..... 30
Raúl Gutiérrez Ríos
Ana Belén Caminero Rodríguez
- 29** Ceguera bilateral de origen cortical 31
Abel Díaz Díaz
Arminda Ruano Hernández
- 30** Cefalea y hemiparesia subagudas en paciente con aftas orales y uveítis de repetición 32
Diego Antonio Zamora Pérez
Miguel Ángel García Quesada



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE LA ENDOCARDITIS INFECCIOSA

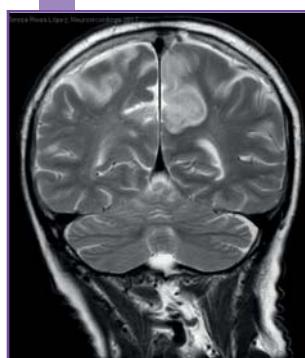
M^a Teresa Rivas López - Complexo Hospitalario Universitario A Coruña
María José García Antelo

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RM cerebral (C. axial): lesión isquémica subaguda en región fronto-parietal medial izquierda, en territorio de arteria cerebral anterior izquierda.



RM cerebral (C. coronal): lesión isquémica subaguda en región fronto-parietal medial izquierda, en territorio de arteria cerebral anterior izquierda.

Resumen

Varón, 73 años, exfumador, hipertenso, dislipémico, portador de válvula biológica por estenosis aórtica grave, revascularización miocárdica por cardiopatía isquémica. Ingresado por gripe AH3 y endocarditis infecciosa por *Streptococcus salivarius*. Activan Código Ictus, por episodio de 5 minutos de hemiparesia derecha (4/5). **Exploración, TAC y Angio-TAC craneal:** normales. Al día siguiente, episodio de debilidad en miembros derechos. **EF:** funciones superiores, lenguaje, pares craneales, campimetria, sensibilidad, coordinación: normales. **Balance muscular:** 4/5 ESD y 0/5 EID. **TAC y Angio-TAC:** normal. **RM cerebral** (a los 5 días): lesión isquémica en territorio ACA izquierda. No se realizó fibrinólisis por endocarditis, ni trombectomía por ausencia de trombo.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 73

Diagnóstico final

Ictus isquémico cardioembólico secundario a endocarditis infecciosa.

Pruebas complementarias

ANÁLISIS: normales. **ECG:** ritmo sinusal. **TAC y Angio-TAC craneal** (primer episodio): normales. **Angio-TAC de troncos supraaórticos:** placa fibrolipídica en arteria carótida interna izquierda sin estenosis significativa. **TAC y Angio-TAC craneal** (segundo episodio): normales. **RM cerebral:** Lesión isquémica subaguda en región fronto-parietal medial izquierda, en territorio de arteria cerebral anterior izquierda. **Angio-RM cerebral:** normal.

Diagnóstico diferencial

Hay que hacerlo con otras complicaciones neurológicas de la endocarditis: hemorragia cerebral, absceso cerebral, vasculitis, rotura de aneurismas micóticos, meningitis aguda aséptica, convulsiones.

Discusión

El ictus isquémico es la complicación neurológica más frecuente de la endocarditis infecciosa. En el momento de presentación del ictus puede no haber datos clínicos de endocarditis. Es una posibilidad diagnóstica que se debe tener en cuenta, ya que conlleva una alta mortalidad y discapacidad. Debemos sospecharla si la evolución del paciente no es favorable, si aparece un soplo cardíaco nuevo o si estamos ante un síndrome febril sin foco. La endocarditis infecciosa puede ser el origen de émbolos sépticos cardíacos que den lugar a eventos isquémicos agudos cerebrales como en nuestro caso. Aunque la fibrinólisis con rTPA es una contraindicación en estos pacientes, debemos realizar un Angio-TAC cerebral para descartar trombos accesibles subsidiarios de trombectomía.

Bibliografía

1. Hassan Tahir, Muhammad Ali Raza, Vistasp Daruwalla, Zeeshan Khakwani. Acute Embolic Ischemic Stroke as the Sole Presentation of Subacute Enterococcal Endocarditis. American Journal of Medical Case Reports 2016;4(6):212-4.
2. Romain Sonneville, Bruno Mourvillier, Lila Bouadma, Michel Wolff. Management of neurological complications of infective endocarditis in ICU patients. Ann Intensive Care. 2011;1:10.
3. Vales M, García-Pastor A, Vázquez- Alén P, Díaz-Otero F, Villanueva-Osorio JA, Fernández-Bullido Y, et al. Trombólisis intravenosa en el ictus isquémico asociado a endocarditis infecciosa: una combinación peligrosa. Rev Neurol 2016;62:426-8.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

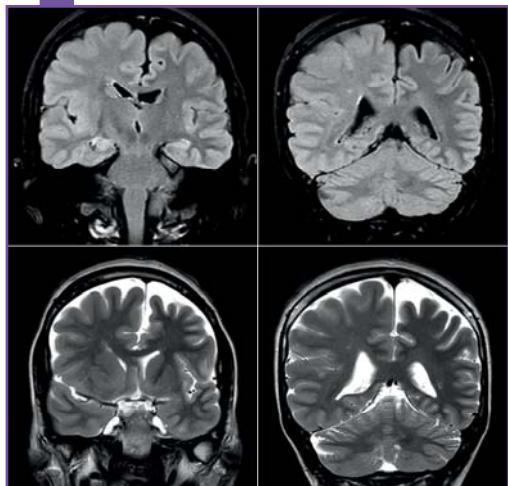


HEMIMEGALENCEFALIA DERECHA

Álvaro Sánchez Larsen - Hospital General de Albacete
Laura Rojas Bartolomé

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RM craneal: secuencias FLAIR (superior) y T2 (inferior) coronales.

Resumen

Mujer de 19 años con antecedentes de retraso intelectual leve, hemiparesia izquierda lentamente progresiva a lo largo de los años y epilepsia desde la infancia refractaria a múltiples tratamientos. Presenta múltiples tipos de crisis: crisis focales simples, crisis focales complejas y crisis secundariamente generalizadas. Las más frecuentes (CPC) se caracterizan por un aura de hormigueo en las extremidades izquierdas y un bostezo, seguido de desconexión del medio, hipoactividad y automatismos de búsqueda con mano derecha. Suelen durar 1-2 minutos, con paresia postictal del miembro superior izquierdo de 5 minutos. La hemimegalencefalia es un trastorno de la migración y proliferación neuronal.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 19

Diagnóstico final

Hemimegalencefalia derecha.

Pruebas complementarias

RM craneal: aumento del tamaño de todo el hemisferio derecho, con aumento del grosor de toda la corteza del hemisferio derecho y disminución del número de circunvoluciones y surcos, además de aumento del tamaño del ventrículo lateral ipsilateral. Se aprecia borramiento de la unión córtico-subcortical, sobre todo en regiones parieto-occipitales y ligera gliosis de la sustancia blanca subyacente (flecha).

Diagnóstico diferencial

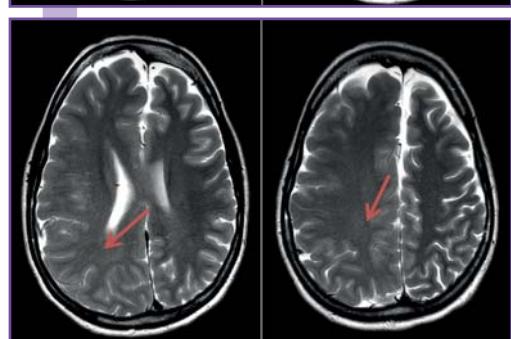
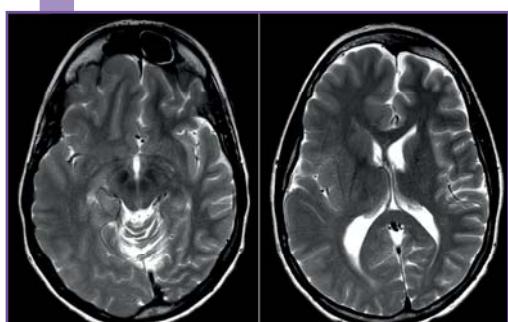
Hemiatrofia cerebral izquierda, glioma cortical difuso, displasia cortical focal.

Discusión

La hemimegalencefalia es una alteración congénita infrecuente caracterizada por alteración en la migración y proliferación neuronal dando lugar a un crecimiento hamartomatoso de parte o todo el hemisferio cerebral. Suele asociar defectos de migración focales o difusos con áreas de polimicrogiria, paquigiria, heterotopias y gliosis de sustancia blanca. Se caracteriza por retraso psicomotor en grado variable, hemiparesia progresiva y epilepsia resistente a fármacos (90 % de los casos). La RM es el método diagnóstico de elección. Histológicamente es similar a la displasia cortical focal; sin embargo, macroscópicamente la displasia cortical focal es más limitada. Para los casos de epilepsia intratable el tratamiento de elección es la hemisferectomía.

Bibliografía

1. Jansen LA, Mirzaa GM, Ishak GE, O'Roak BJ, Hiatt JB, Roden WH, et al. PI3K/AKT pathway mutations cause a spectrum of brain malformations from megalecephaly to focal cortical dysplasia. *Brain* 2015;138:1613-28.
2. Leventer RJ, Guerrini R, Dobyns WB. Malformations of cortical development and epilepsy. *Dialogues Clin Neurosci* 2008;10:47-62.
3. Mirzaa GM, Paciorkowski AR. Introduction: Brain malformations. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2014;166C:117-23.



RM craneal: secuencias T2 axiales.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



SÍNDROME DE CONO MEDULAR

Marta Vales Montero - Hospital General Universitario
Gregorio Marañón, Madrid
Fernando Romero Delgado

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Hernia discal dorso-lumbar.



RM medular lumbo-sacra en secuencia T1 y T2 y que muestra una hernia discal central a nivel T12-L1 impactando sobre el cono medular.

Resumen

Varón de 20 años de edad con obesidad mórbida que consulta por alteración sensitiva en miembros inferiores de un mes de evolución. Al inicio, presentaba dolor lumbar no irradiado asociado a sensación de hormigueo en los dedos de los pies. Unos días más tarde, esa sensación fue extendiéndose por la región posterior de piernas y muslos. Tres semanas más tarde, presentaba urgencia miccional, alteración sensitiva de la zona perineal, estreñimiento y disfunción eréctil. En la exploración se objetivó paraparesia de predominio distal y simétrico, reflejos miotáticos exaltados en miembros inferiores con respuesta aquilea clonoide bilateral, hipoestesia en dermatomas correspondientes con las raíces L5 y S1 bilateral, hipotonía de esfínter anal y marcha en estepaje.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 20

Diagnóstico final

Síndrome de cono medular secundario a hernia discal.

Pruebas complementarias

Analisis de sangre: sin alteraciones significativas. **Radiografía de columna lumbo-sacra:** sin alteraciones. Potenciales evocados somato-sensoriales de nervio tibial posterior dentro de límites normales bilateralmente. Conducción motora central con ausencia de respuesta reproducible en tibial anterior de miembro inferior izquierdo.

Diagnóstico diferencial

Síndrome de cola de caballo, polirradiculoneuritis desmielinizante aguda inflamatoria (síndrome de Guillain-Barré).

Discusión

El cono medular es la parte final de la médula espinal, localizado a nivel de la vértebra L1 aproximadamente. El síndrome de cono medular suele cursar con parálisis fláccida de miembros inferiores, dolor lumbar, alteración sensitiva perineal, trastornos esfinterianos e hiperreflexia en miembros inferiores. Debe hacerse diagnóstico diferencial con el síndrome de cola de caballo. Como ilustra nuestro caso, la etiología más frecuente es la herniación discal lumbar. El tratamiento debe ser individualizado en cada caso y el pronóstico es variable, siendo más favorable en aquellos casos tratados mediante cirugía de forma precoz. El paciente del caso clínico expuesto se encuentra actualmente estable, en lista de espera quirúrgica.

Bibliografía

- Kingwell SP, Curt A, Dvorak MF. Factors affecting neurological outcome in traumatic conus medullaris and cauda equina injuries. *Neurosurgical Focus* 2008;25(5):E7.
- Harrop JS, Hunt GE Jr, Vaccaro AR. Conus medullaris and cauda equina syndrome as a result of traumatic injuries: management principles. *Neurosurg Focus* 2004;16(6):E4



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



EDEMA FACIAL RECURRENTE: SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL

Begoña Palazón Cabanes - Hospital General Universitario
Reina Sofía, Murcia
Saida Atienza Ayala

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Se observa edema facial empastado en hemilabio superior e inferior derechos y lengua fisurada o escrotal.

Resumen

Mujer de 44 años que consulta por un cuadro de 7 años de hinchazón facial derecha. Inicialmente, los episodios eran recurrentes, con periodos asintomáticos de duración variable y se acompañaban de desviación de la comisura bucal, sin afectación de la musculatura facial superior. Desde hace 4 meses, el edema presenta un curso crónico y progresivo, con agravamientos y sin remisión completa. Como antecedentes presenta rinoconjuntivitis alérgica y fumadora de 5 cigarrillos/día.

En la **exploración** destaca edema empastado en mejilla y hemilabio superior derechos, lengua escrotal y leve hipoestesia tactoalgesica en territorio de 2.^a rama del trigémino derecha. Resto de la exploración neurológica normal.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 44

Diagnóstico final

Síndrome de Melkersson-Rosenthal.

Pruebas complementarias

Analítica sérica con ácido fólico, vitamina B₁₂, hormonas tiroideas, proteinograma, VSG, factor reumatoide, ECA y coagulación: normal. La serología de lúes, VHB, VHC, Brucella, Borrelia y VEB resultó negativa. **Estudio de inmunidad** (ANA, ENA, anti-DNA, anti-cardiolipinas): negativo así como la determinación de C3, C4, C1q y C1 inhibidor. **Citobioquímica del LCR:** normal, la citología para malignidad y BOC, negativas. **EMG:** normal. **RM cerebral, cervical y de peñascos:** normales. **Estudio histológico de la mucosa yugal:** mostró infiltrado linfoplasmocitario inespecífico.

Diagnóstico diferencial

Angioedema hereditario, sarcoidosis, enfermedad de Crohn, queilitis glandular, erisipela recurrente, lúes, dermatitis de contacto.

Discusión

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una enfermedad neurocutánea rara y probablemente infradiagnosticada. Afecta a mujeres entre la segunda y cuarta décadas. Se caracteriza por episodios recurrentes de parálisis facial periférica, edema facial y lengua escrotal; pero su presentación es heterogénea, lo que aumenta la complejidad del diagnóstico. La tríada clínica clásica está presente en tan solo un 10 % de los pacientes al debut. Su etiología es desconocida, se postula un origen multifactorial (factores ambientales + predisposición genética), que origina una disfunción del sistema inmunitario y vegetativo local.

Bibliografía

1. González Compta X, González Ruipérez J, Rivas Lacarte F, García García E, Javaloyas de Morlitas M. Síndrome de Melkersson-Rosenthal: consideraciones diagnósticas. Rev Clin Esp 2001;201(4):223-4.
2. López González R, Bragado Alonso A, Delgado Vicente S, Rodríguez Prieto MA. Síndrome de Melkersson-Rosenthal, a propósito de un caso con parálisis facial bilateral. An Med Interna 2004;21(5):255-6.
3. Stosiek N, Birolleau S, Capesius C, Hornstein OP. Chronicité et incertitudes diagnostiques du syndrome de Melkersson-Rosenthal. Analyse des modalités évolutives de cinq cas. Ann Dermatol Venereol 1992; 119:635-8.

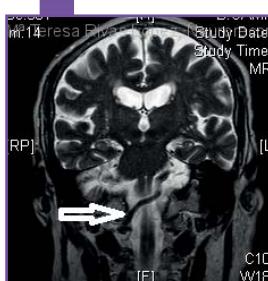


ESPASMO HEMIFACIAL COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE DOLICOECTASIA VÉRTEBRO-BASILAR

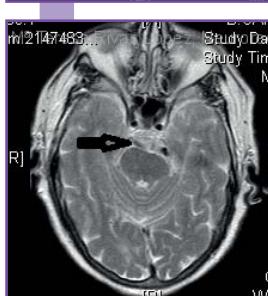
M^a Teresa Rivas López - Complexo Hospitalario Universitario A Coruña
Darly Milena Giraldo Salazar

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Espasmo hemifacial como manifestación clínica de dolicoectasia vértebro-basilar.



Dolicoectasia vértebro-basilar.

Resumen

Paciente de 79 años con antecedentes de hipertensión arterial, púrpura trombopénica idiopática y fibrilación auricular, que presenta, desde hace varios años, movimientos clónicos, en hemifascies izquierda. Son movimientos breves, involuntarios, que en ocasiones aumentan de intensidad y se convierten en contracciones tónicas, mantenidas, de hasta minutos de duración. Le empeoran con la fatiga, la ansiedad y al masticar y pueden aparecer durante el sueño. Se han probado numerosas pautas terapéuticas, entre ellas la toxina botulínica, sin apenas respuesta. Se desestimó cirugía por los antecedentes personales del paciente, la localización de la dolicoectasia y el alto riesgo quirúrgico.

Sexo del paciente: hombre**Edad del paciente:** 79

Diagnóstico final

Espasmo hemifacial.

Pruebas complementarias

Análisis: normales. **ENMG:** descargas de unidades motoras a alta frecuencia en brotes rítmicos con sincronización. **RM craneal:** los segmentos intracraneales en los ejes carotídeos y vértebro-basilar son permeables. Se identifica una dolicoectasia del eje vértebrobasilar.

Diagnóstico diferencial

Blefaroespasmo esencial, epilepsia parcial motora, mioquimia facial, distonía oro-mandibular, tics, lesiones del tronco y del ángulo pontocerebeloso.

Discusión

La dolicoectasia vértebro-basilar es una alteración anatómica con presentación variable. Entre sus manifestaciones clínicas más frecuentes está el espasmo hemifacial. La compresión del nervio facial en su zona de salida en el tronco por este vaso anómalo (dolicoectasia) origina una alteración en el estímulo nervioso produciendo un espasmo de la musculatura facial. El tratamiento de elección del espasmo hemifacial es la inyección de toxina botulínica en el territorio afectado con una tasa de respuesta superior al 90% y con una duración aproximada de unos 6 meses. Sin embargo, en la actualidad no se conocen actitudes terapéuticas específicas para la dolicoectasia y el manejo debe orientarse según las manifestaciones clínicas.

Bibliografía

1. Castro García A, López del Val LJ. Espasmo hemifacial. En: Toxina botulínica: aplicaciones terapéuticas. De: Luis Javier López del Val y Alfonso Castro García. Barcelona: Ed. Masson S.A.; 2002. Cap 10: 175-82.
2. Pessin MS, Chimowitz MI, Levine SR, Kwan ES, Adelman LS, Ernest MP, et al. Stroke in patients with fusiform vertebral-basilar aneurysms. *Neurology* 1989;39:16-21.
3. Rahman EA, Trobe JD, Gerbarski SS. Hemifacial spasm caused by vertebral artery dolichoectasia. *Amer J Ophthalmol* 2002; 133:854-6.

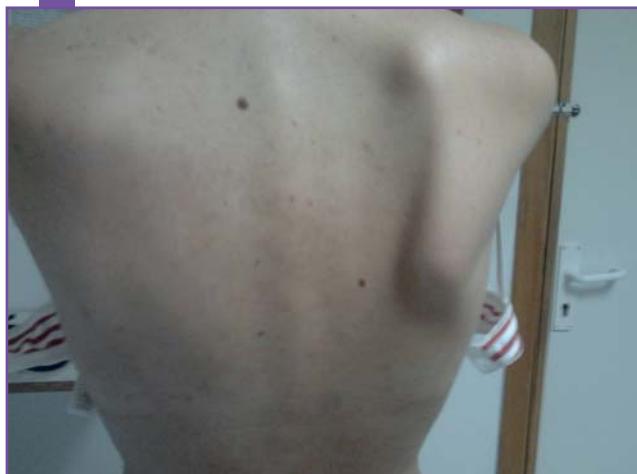
NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍAPublicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

LESIÓN AISLADA DEL NERVIO TORÁCICO LARGO

Juan José Asencio Marchante - Hospital de Especialidades de Puerto Real, Cádiz

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Lesión aislada del nervio torácico largo.

Resumen

Mujer de 22 años sin antecedentes de interés que presentó cuadro agudo de dolor intenso en hombro y escápula derecha sin fiebre ni otros síntomas. Posteriormente, presenta dificultad para elevar el brazo en acciones como peinarse. En la exploración le pedimos que eleve los brazos y, sin extender completamente los codos presione sus manos contra la pared. Visualizamos así una escápula alada (foto) con el músculo parético.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 24

Diagnóstico final

Lesión aislada del nervio torácico largo.

Pruebas complementarias

Tras una **RMN** de columna cervical y hombro derecho normales se práctico una **EMG** que demostró la existencia de una lesión aislada del nervio TL derecho siendo el resto de la exploración normal. En un estudio inicial solo se apreciaba una ausencia de conducción nerviosa del TL proximal al punto de lesión. Al mes, se sumaban potenciales de denervación exclusivamente en el músculo serrato mayor derecho.

Diagnóstico diferencial

Lesión radicular C5, C6 O C7. Distrofia facioescapulohumeral.

Bibliografía

1. Ameri E, Behtash H, Omidi F. Isolated long thoracic nerve paralysis, a rare complication of anterior spinal surgery. *JJ Med Case Reports*. 2009;3:7366.
2. Chad D. Enfermedades de las raíces y plexos nerviosos. Bradley SW (ed), *Neurología Clínica*. Madrid: Elsevier; 2006. Págs. 2247-75.
3. Friedberg SM, Zimprich T, Harper CM. The natural history of long thoracic and spinal accessory neuropathies. *Muscle Nerve* 2002;25(4):535-9.



ESCÁPULA ALADA

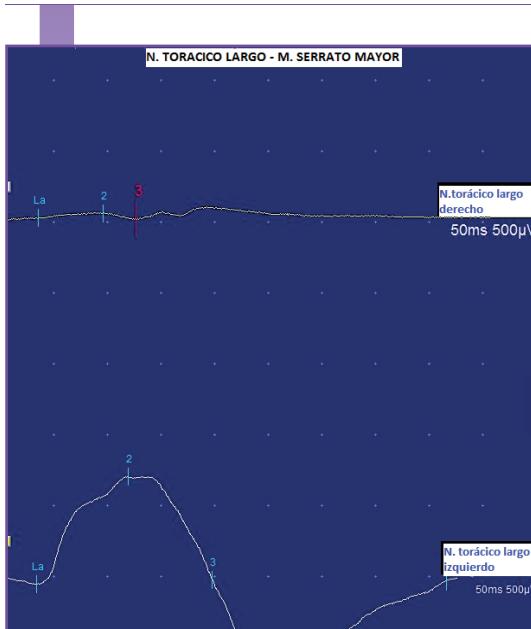
Patricia Vázquez Alarcón - Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia
Sofía Ortigosa Gómez

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Escápula alada con desviación medial al pedir al paciente que realice movimiento de antepulsión del hombro contra la pared.



Reducción de amplitud del potencial motor evocado del nervio torácico largo derecho (0,05 mV) en relación al obtenido en el lado izquierdo (1,4 mV).

Resumen

Paciente sin antecedentes médicos ni familiares de interés que hace 4 meses sufre una caída apoyando el codo con un consecuente movimiento brusco de elevación del hombro derecho. Durante los dos días posteriores a la caída refiere dolor difuso en el cuello y región escapular derecha; desde entonces presenta cierta dificultad al realizar la abducción del hombro derecho en últimos grados o la elevación y rotación de esta articulación. El paciente observó de forma casual separación de la escápula derecha. A la exploración física, se observa una escápula alada derecha, más evidente en la antepulsión del hombro; sensibilidad y reflejos osteotendinosos conservados en miembros superiores.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 48

Diagnóstico final

Parálisis del serrato anterior por lesión parcial de nervio torácico largo de grado grave.

Pruebas complementarias

Estudio neurofisiológico: neurografía torácico largo (imagen). **Neurografía** de musculocutáneo y radial: normales. **Electromiografía** del músculo serrato anterior derecho: actividad espontánea y pérdida de unidades motoras. **Electromiografía** de músculos deltoides, bíceps e infrespinoso, derechos: normal.

Diagnóstico diferencial

Lesión del nervio torácico largo, lesión radicular cervical, plexopatía braquial, patología glenohumeral.

Discusión

La escápula alada es una entidad poco frecuente que conlleva dolor, limitación funcional del miembro superior afecto y una prominencia estética que puede afectar psicológicamente al paciente. Con los estudios neurofisiológicos podemos explorar los músculos que mantienen unida la escápula a la caja torácica como el serrato anterior, trapecio o romboídes mayor. La desviación escapular medial es típica de la parálisis del serrato anterior, haciéndose más marcada la protusión al elevar los brazos en horizontal y empujar contra una pared al frente. En el estudio neurofisiológico del paciente presentado, objetivamos una axonotmesis incompleta grave del nervio torácico largo.

Bibliografía

1. Martin RM, Fish DE. Scapular winging: anatomical review, diagnosis, and treatments. Curr Rev Musculoskelet Med 2008;1:1-11.
2. Cruz Rodríguez Y, Medina-Ferret E, Tarabini Lairihoy L, et al. Lesiones aisladas del nervio torácico largo: a propósito de cinco casos. Rev Col Med Fis Rehab 2014;24(1):80-6.



CHARCOT-MARIE-TOOTH 1A - PATAS DE CIGÜEÑA E HIPERTROFIA NERVIOSA

Gerardo Gutiérrez Gutiérrez - Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid
Santa García López

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Resumen

Varón de 29 años con hipoestesia en EEl de 3 años de evolución hasta tobillos. Debilidad distal con marcha en estepaje. En la exploración pies cavos, amiotrofia de pedios, "patas de cigüeña", también llamadas en botella de cava (o champagne) invertida, arreflexia universal e hipertrofia nerviosa de peroneo superficial.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 29

Diagnóstico final

Polineuropatía tipo Charcot-Marie-Tooth 1A.

Pruebas complementarias

EMG: velocidad motora de nervio mediano de 25 m/seg. **Genética de PMP22:** duplicación.

Diagnóstico diferencial

PNP adquiridas, Otros CMT.



Patas de cigüeña o de botella de cava (o champagne) invertida e hipertrofia nerviosa en CMT1A. Son características típicas del CMT 1A, por la amiotrofia de predominio distal, con adelgazamiento de las piernas y por la alteración patológica del nervio que sufre un engrosamiento por la alteración de la mielina.



PARÁLISIS SUBAGUDA Y PROGRESIVA DEL TERCER NERVIO CRANEAL IZQUIERDO

Ángel Fernández Díaz - Hospital de la Reina, Ponferrada, León
Pelayo Brañanova López

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Se aprecia una lesión aneurismática bilobulada a nivel de la unión ICA-CoPA izquierdas que afecta a la zona paraselar/cavernosa izquierdas.



Misma descripción que imagen anterior; se muestra la reconstrucción de la citada lesión en 3D desde una vista posterosuperior.

Resumen

Paciente varón con antecedentes de HTA que presenta cuadro brusco de diplopía binocular vertical con discretas molestias asociadas en el globo ocular. La exploración inicial mostró datos sugerentes de una paresia del recto superior izquierdo, sin datos de afectación pupilar, parálisis del resto de oculomotores o clínica deficitaria en ramas trigeminales. Las pruebas iniciales fueron normales. Revisado a las 4 semanas, el cuadro persistía, con mejoría discreta de diplopía pero con mucha cefalea frontal referida desde globo ocular. La exploración mostró afectación de rectos superior e inferior, oblicuo superior y una discreta ptosis ipsilateral, así como una leve midriasis izquierda comparativa y menor reactividad lumínica de la citada pupila de modo directo y consensuado.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 69

Diagnóstico final

Aneurisma bilobulado ICA-PCoA izquierdas.

Pruebas complementarias

Líquido cefalorraquídeo: analítica sanguínea: normal. EcoDoppler arterias temporales: sin datos de arteritis de la temporal. **EKG:** normal. **TAC craneal** (primera valoración): isquemia crónica lacunar subcortical leve. Se solicitó **Angio-TAC** de polígono de Willis urgente: (ver).

Diagnóstico diferencial

Parálisis del III Par. Neuropatía isquémica. Síndrome de seno cavernoso. Sd. Tolosa Hunt.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

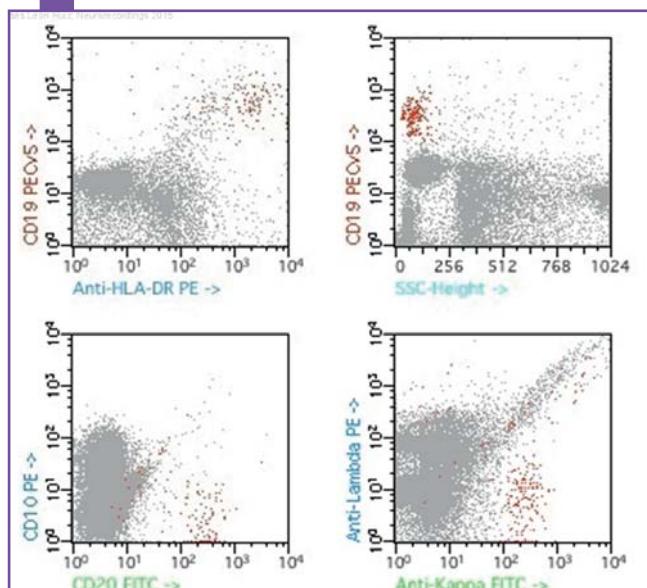


PACIENTE CON SÍNDROME CONSTITUCIONAL, MULTINEUROPATÍA CRANEAL Y MULTIRRADICULOPATÍA MEDULAR ASIMÉTRICAS

Moisés León Ruiz - H. U. Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid
Carlos Ignacio Gómez-Escalonilla Escobar

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Se detectó en LCR infiltración por linfocitos B de gran tamaño (CD19+, CD20+, HLA-DR+ y CD10-) en una frecuencia de 0,2 células/microlitro (4,6 % de la celularidad total) y clonalidad Kappa en las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas de superficie. Compatible fenotípicamente con un linfoma no Hodgkin difuso de células grandes B. Se procedió a implantar un catéter con reservorio para administración de quimioterapia según protocolo GELTAMO (Grupo Español de Linfomas/Trasplante Autólogo de Médula Ósea): intratecal (citarabina) y sistémica (carmustina + metotrexato a altas dosis + arabinósido de citosina), con buena respuesta y tolerancia por parte de la paciente.

Resumen

Se trataba de una mujer de 72 años, procedente de medio rural, con osteoartrosis como único antecedente de interés, que presentó un cuadro clínico progresivo, escalonado, afebril y atraumático, de 3 meses de evolución consistente en: hiporexia, pérdida de fuerza muscular generalizada así como ponderal de 10 kg, diplopía binocular y ptosis palpebral derecha con multineuritis oculomotora asimétrica (paresia de los nervios craneales: III derecho, IV izquierdo y VI derecho), tetraparesia arrefleática y afectación semiológica médulo-multiradicular también asimétrica (con compromiso sensitivo-motor de los dermatomas y miotomas correspondientes a los nervios raquídeos con origen en los segmentos medulares C3-C4-C5 derechos y L1-L2-L3 izquierdos).

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 72

Diagnóstico final

Neurolinfomatosis secundaria a linfoma primario leptomeníngeo (subtipo linfoma no Hodgkin difuso de células grandes B).

Pruebas complementarias

Analítica general (con perfiles hepático, vitamínico, metabólico, estudio de autoinmunidad y electroforesis proteica): sin alteraciones.

Serología en suero para virus hepatotropos y neurotropos: sin alteraciones. **Estudio de líquido cefalorraquídeo** (LCR), con bioquímica, citología, microbiología y anticuerpos onconeuronales: sin alteraciones. **RM cráneo-medular** (sin y con inyección intravenosa de gadolinio): sin alteraciones de interés, salvo atrofia cótica-subcortical edad-dependiente y signos incipientes de discartrosis raquímedular generalizada. **TAC toraco-abdomino-pélvica**: sin alteraciones. **Biopsia con aspirado de médula ósea**: sin alteraciones. **Inmunofluorescencia** por citometría de flujo (de alta precisión) de LCR (descrita en el subapartado de imágenes).

Diagnóstico diferencial

Linfoma primario del sistema nervioso central (SNC) (no Hodgkin difuso de células B, linfoma de bajo grado, linfoma de células T, etc.), linfoma secundario del SNC con origen en tumor primario desconocido, síndrome paraneoplásico (neuropatía mixta sensitivo-motora o multineuritis), neuropatía motora multifocal con bloqueos de conducción, polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica asimétrica, mononeuropatía múltiple secundaria (HIV, VHC, diabetes mellitus, enfermedad de Lyme, sarcoidosis, vasculitis, amiloidosis, discrasia de células plasmáticas), síndrome de Miller Fisher.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



Bibliografía

- 1.** Rozman Jurado M, Campo Güerri E. Biología y clasificación de las neoplasias hematológicas. En: Farreras-Rozman. Medicina Interna. 17^a ed. Vol. 1. Barcelona: Elsevier España, S.L.; 2012. págs. 1555-56. **2.** López Guillermo A, Bosch Albareda F. Linfomas y otras enfermedades ganglionares. Linfomas no hodgkinianos de línea B. Linfoma difuso de células grandes. En: Farreras-Rozman. Medicina Interna. 17^a ed. Vol. 2. Barcelona: Elsevier España, S.L.; 2012. págs. 1610-14. **3.** Rojas-Marcos I, Tortosa Moreno A, Bruna Escuer J. Neoplasias cerebrales. Linfomas y neoplasias hematopoyéticas. En: Pascual Gómez J. Tratado de Neurología. 2^a ed. Madrid: Almirall. LUZÁN 5, S. A.; 2012. págs. 425-6.



HERNIA POSTEROLATERAL L5-S1 CON RADICULOPATÍA L5, EVOLUCIÓN EN RMN Y HALLAZGOS NEUROFISIOLÓGICOS

Gerardo Gutiérrez Gutiérrez - Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Dcha: Sept 11: RMN lumbar: protrusión L5-S1 dcha. Izda: marzo 12: RMN lumbar: gran hernia foraminal L5-S1.

Resumen

Varón de 82 años con hernia lumbar L5-S1 y estenosis foraminal L5 dchas. El paciente, inicialmente, sufre un dolor lumbar que es estudiado mediante RMN que muestra protrusión L5-S1 dcha. A los 6 meses de forma aguda, el paciente desarrolla un cuadro de lumbociatalgia con irradiación a dedo gordo y pie caído. Se repite la RMN que muestra una gran hernia L5-S1. El EMG muestra actividad espontánea en miotoma L5 (no mostrado). El paciente es operado con mejoría importante pero no total del dolor y de la fuerza. A los 18 meses, el paciente vuelve a ser estudiado con RMN lumbar, en la que se observa la mejoría obvia y con un EMG en el que no hay actividad espontánea y sí PUM reinervativos, polifásicos, de amplitud aumentada, duración levemente aumentada. Reclutamiento reducido.

Sexo del paciente: hombre

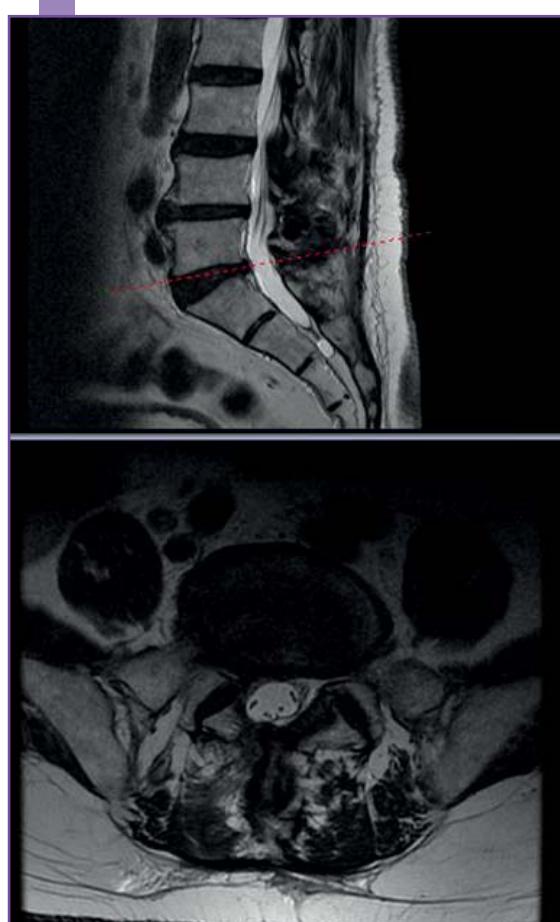
Edad del paciente: 82

Diagnóstico final

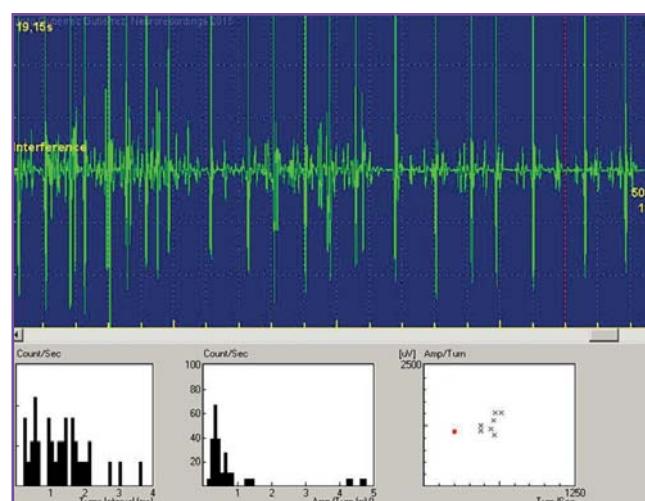
Hernia L5-S1 radiculopatía L5

Pruebas complementarias

Septiembre 11: **RMN lumbar:** protrusión L5-S1 dcha. Marzo 12: **RMN lumbar:** gran hernia foraminal L5-S1. Mayo 12: **EMG:** muestra actividad espontánea en miotoma L5, tibial anterior, tibial posterior (no mostrado). Julio 14: **RMN lumbar:** mejoría obvia. **EMG** agosto 14: no hay actividad espontánea y sí PUM reinervativos, polifásicos, de amplitud aumentada, duración levemente aumentada. Reclutamiento reducido.



RMN julio 14: corrección de la hernia.



EMG: PUM reinervativos: polifásicos, de duración aumentada, con potencial satélite, amplitud aumentada, que reclutan de manera reducida.

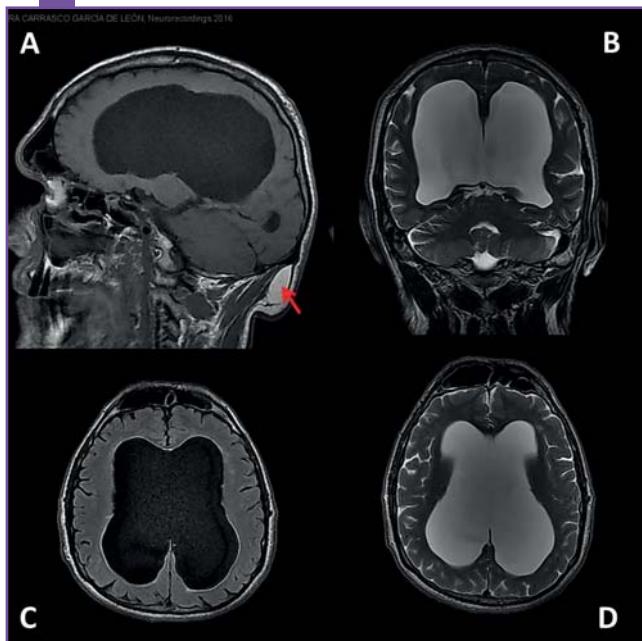


HIDROCEFALIA TRIVENTRICULAR CRÓNICA ADQUIRIDA

Sira Carrasco García de León - Hospital General de Ciudad Real

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Grave hidrocefalia triventricular. Lipoma subgaleal occipital parasagital izquierdo (flecha). A y B: secuencias sagital T1 y FLAIR coronal, respectivamente. C y D: secuencias axiales T1 y T2, respectivamente.

Resumen

Varón de 48 años con antecedente de meningitis en la infancia. Remitido desde Atención Primaria para valoración de temblor en las manos desde hacía años. En la exploración destacaba: papiledema crónico en el examen del fondo de ojo, músculos oculomotores sin alteraciones, temblor distal simétrico en extremidades superiores fundamentalmente intencional y postural con rigidez en rueda dentada en grado leve; piramidalismo generalizado. Marcha de base estrecha con brazo conservado.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 48

Diagnóstico final

Hidrocefalia triventricular crónica adquirida. Lipoma subgaleal occipital.

Pruebas complementarias

RM cerebral con contraste: grave hidrocefalia triventricular no existiendo signos de edema periependimario. No se observan alteraciones a nivel de las estructuras de fosa posterior, así como tampoco en medula cervical, tronco ni pedículos. El IV ventrículo muestra una morfología y tamaño normal. En región subgaleal occipital izquierda se detecta una lesión hiperintensa en T1 y T2 de 41 x 32 x 15 mm compatible con lipoma que no se modifica tras la inyección de contraste paramagnético. **RM medular completa:** voluminosa hernia discal posterocentral C6-C7. Resto del cordón medular es normal. **DaTSCAN:** estudio de transportadores presinápticos de dopamina dentro de la normalidad.

Diagnóstico diferencial

Hidrocefalia detenida.

Bibliografía

1. Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD Jr, Warf BC. Hydrocephalus in children. Lancet 2015; published online Aug 7. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)60694-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(15)60694-8).
2. Tully HM, Dobyns WB. Infantile hydrocephalus: a review of epidemiology, classification and causes. Eur J Med Genet. 2014;57(8):359-68.

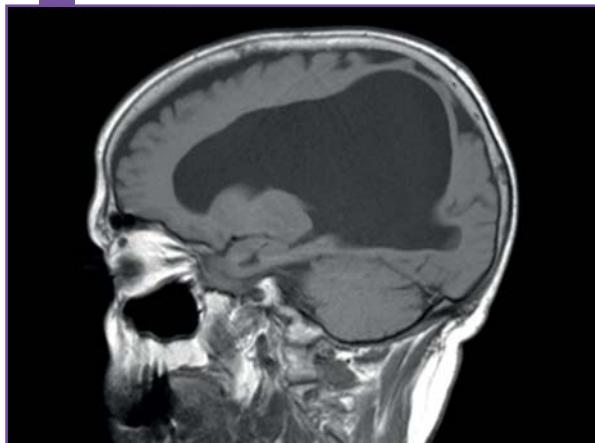


HIDROCEFALIA TETRAVENTRICULAR

Raúl Gutiérrez Ríos - Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila
Irene Sanz Gallego

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Resumen

Mujer de 67 años de edad con AP de fibrilación auricular crónica, síndrome depresivo y cirugía gástrica por obesidad mórbida. Acude a consulta de Neurología remitida desde el Servicio de Urgencias por cefalea de reciente aparición, holocraneal opresiva y casi constante, que se inicia tras una caída accidental con traumatismo craneal los días previos. No presentaba clínica focal neurológica, no se relacionaba con el ortostatismo ni valsalva. No presentaba fiebre ni clínica sistémica. En el examen físico general destacaba aumento importante del perímetro craneal (macrocefalia), siendo el resto de la exploración general y neurológica normales.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 67



Diagnóstico final

Estenosis de acueducto de Silvio.

Pruebas complementarias

Se realiza **TC craneal** en el Servicio de Urgencias y **RM craneal** desde la consulta.

Bibliografía

1. Coolen T, L MedArt, Tebache M, L. Collignon Sylvius aqueduct septum. JBR-BTR 2013;96:369-71.
2. Cinalli G, Spennato P, Nastro A, Aliberti F, Trischitta V, Ruggiero C, et al. Hydrocephalus in aqueductal stenosis. Childs Nerv Syst 2011; 27:1621-42.

RMN cerebral: hidrocefalia tetraventricular con estenosis a nivel del acueducto de Silvio. Índice de Evans 0,36.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA E HIPOCALCEMIA

Margarita Massot Cladera - Complex Sanitari de Llevant, Porto Cristo, Islas Baleares
Estíbaliz Villarreal Vitorica, Estefanía Conde Blanco

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Calcificaciones difusas simétricas supra e infratentoriales en ganglios basales, centros semiovales, occipitales y cerebelosos.

Resumen

Paciente mujer de 52 años, con antecedentes de hipoparatiroidismo idiopático, es encontrada con bajo nivel de conciencia, rigidez generalizada, mirada fija, sin relajación de esfínteres ni mordedura de lengua, de cinco minutos de duración, con confusión postcrítica. La exploración neurológica en Urgencias normal. Analíticamente hipocalcemia, hipomagnesemia, con leve hipopotasemia y elevación de fosfato. Se realiza TC craneal objetivó calcificaciones difusas simétricas supra e infratentoriales en ganglios basales, centros semiovales, occipitales y cerebelosos y el EEG con esbozo punta-onda de predominio temporo-occipital bilateral por lo que se decidió iniciar tratamiento antiepiléptico con OXC encontrándose asintomática tras permanecer 48 horas en observación.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 52

Diagnóstico final

Hipoparatiroidismo. Crisis epiléptica provocada (hipocalcemia).

Pruebas complementarias

Analítica sanguínea: bioquímica: glucosa 107 mg/dl, creatinina 0,66 mg/dl, Na+140, K⁺ (muestra hemolizada). Ca 5,1, Mg 1,44, CPK 861.

Gasometría arterial: pH 7,39, pO₂ 42 mmHg, pCO₂ 42 mmHg, HCO₃ 325,4 mmol/l, EB 0,4, SatO₂ 93,9 %. **TC craneal urgente:** calcificaciones cerebrales que por su localización y distribución sugieren Enfermedad de Fahr como primera posibilidad diagnóstica, también se deben considerar alteraciones del metabolismo de calcio. **Electrocardiograma:** ritmo sinusal a 100 lpm, eje 0°, no signos de isquemia aguda ni alteraciones en la repolarización. **Electroencefalograma:** racha de esbozo punta-onda de bajo voltaje posterior bilateral durante la ELI.

Diagnóstico diferencial

Enfermedad de Fahr.

Bibliografía

1. Preusser M, Kitzwoegerer M, Budka H, Brugger S. Bilateral striopallidodentate calcification (Fahr's syndrome) and multiple system atrophy in a patient with longstanding hypoparathyroidism. *Neuropathology* 2007;27(5):453-456.
2. Shoback D. Clinical practice. Hypoparathyroidism. *N Engl J Med* 2008;359(4):391-403.



SÍNDROME DEL OCHO Y MEDIO COMO BROTE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

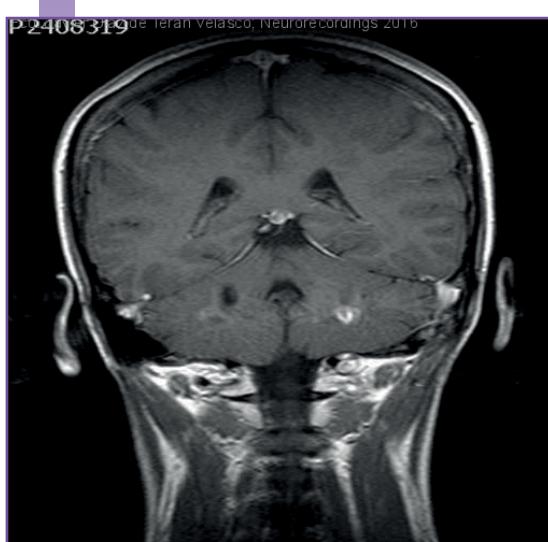
Fco. Javier Díaz de Terán Velasco - Complejo Universitario La Paz, Madrid

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Múltiples lesiones supratentoriales hiperintensas de predominio en región periventricular.



Lesión captante de contraste en hemisferio cerebeloso izquierdo.

Resumen

La parálisis de la mirada conjugada horizontal en una dirección, asociada a oftalmoplejía internuclear (OIN) en la otra se llama síndrome del uno y medio (SUM). Cuando se añade parálisis facial periférica se ha denominado síndrome del ocho y medio -1+1/2+7- (Eggenberger et al, 1998). Presentamos un caso de esta entidad. Mujer de 32 años, marroquí, con hipotiroidismo que describía oscilopsia, diplopía y visión borrosa de 3 días. Refería dos episodios, uno de discromatopsia con dolor a la motilidad ocular del ojo derecho autolimitada y otro de hipoestesia facio-braquial derecha de dos semanas por los que no consultó. **Exploración:** oftalmoparesia de la mirada conjugada a la izquierda, OIN a derecha, parálisis facial periférica izquierda.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 32

Diagnóstico final

Esclerosis múltiple. Lesión desmielinizante en el tegmento dorsal pontino.

Pruebas complementarias

Analisis sangre: Normal. **LCR:** IgG G 5,49; IgG/Alb 0,74; Tibbling IgG 2,93; Índice IgM 0,82, BOC+; **Microbiología:** cultivo LCR esteril. Serologías negativas. **RM cerebral-cervical:** lesiones cervicales en cordones posteriores izquierdos, una bulbar lateral, tegmento dorsal pontino, hemisferio cerebeloso izquierdo que capta gadolinio y múltiples supratentoriales con hipersenal T2-FLAIR. **PEV:** Aumento de latencia de P100 de ojo derecho. PEAT-PESS normales

Diagnóstico diferencial

Enfermedad desmielinizante cervicomédula, ictus isquémico de ramas paramedianas pontinas, paraneoplásico, encefalitis de tronco, encefalopatías metabólicas o tóxicas, encefalitis.

Bibliografía

1. Eggenberger E. Eight-and-a-half syndrome: one-and-a-half syndrome plus cranial nerve VII palsy. J Neuro-ophthalmol 1998;18:114-6.
2. Nandhagopal R, Krishnamoorthy SG. Eight-and-a-half syndrome. JNeurol Neurosurg Psychiatr 2006;77:463.
3. Aarti Sarwal, et al. Eight-and-a-Half Syndrome. J Neuroimaging 2009;19:288-90.

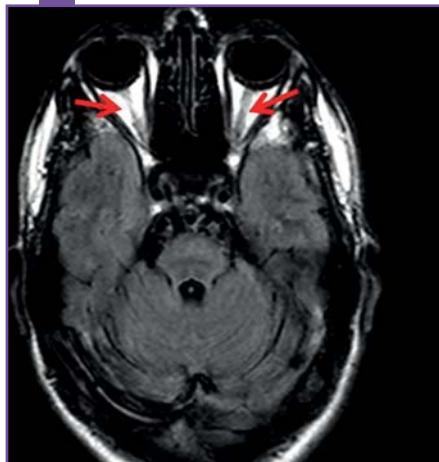


SÍNDROME DE WOLFRAM: HALLAZGOS EN NEUROIMAGEN

Sira Carrasco García de León - Hospital General de Ciudad Real

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Secuencia T1 axial: disminución de calibre de ambos nervios ópticos (más acusada derecho).

Resumen

Varón de 22 años, diagnosticado de atrofia óptica bilateral a los 5 años de edad. Diabetes mellitus desde los 8 años y diabetes insípida desde los 13 años en tratamiento con desmopresina oral. En seguimiento por Urología por vejiga neurógena. Es el mediano de tres hermanos: hermana de 24 años sana y otro hermano de 20 años también afecto. Desde el punto de vista neurológico, asocia disfagia para líquidos. En la exploración destaca: fundoscopia: atrofia papilar bilateral; nistagmo multidireccional-multiprotatorio inagotable, marcha de base estrecha, tandem difícil.

Sexo del paciente: hombre**Edad del paciente:** 22

Diagnóstico final

Síndrome de Wolfram.

Pruebas complementarias

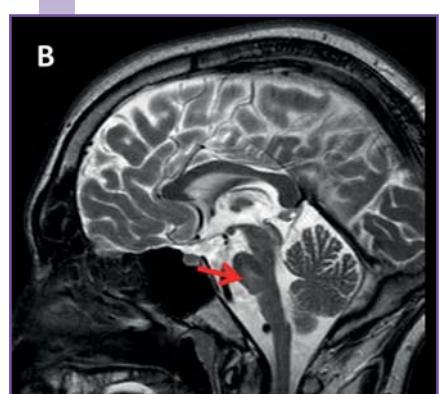
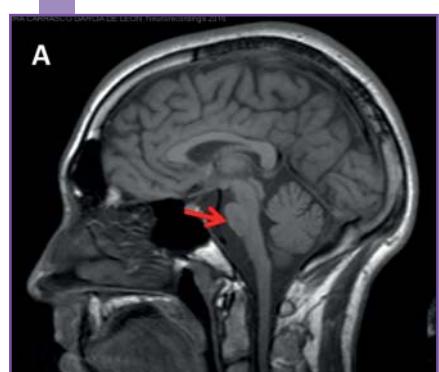
Estudio genético: mutación del gen WFS1 en heterocigosis, exón 8, c.2118C>A que resulta en una señal de stop en el aminoácido 706 de la proteína. Y otra mutación en posición c.2452C>T. **Audiometría reglada:** dentro de la normalidad. **PEV** (potenciales evocados visuales): patrón de latencia normal con caída grave de amplitud bilateral congruente con la afectación clínica. **RM cerebral:** disminución de calibre de ambos nervios ópticos (figura 1). Atrofia del tronco del encéfalo (figura 2). Véase atrofia pontina con zonas de hiposeñal en el seno de la misma sugestivas de degeneración walleriana (figura 2, B).

Diagnóstico diferencial

Atrofia óptica de Leber.

Bibliografía

1. Gocmen R, Guler E. Teaching NeuroImages: mRI of brain findings of Wolfram (DIDMOAD) syndrome. Neurology. 2014;9:83(24):e213-4.
2. Pedroso JL, Lucato LT, Kok F, Sallum J, Barsottini OG, Oliveira AS. Association of optic atrophy and type 1 diabetes: clinical hallmarks for the diagnosis of Wolfram syndrome. Arq Neuropsiquiatr. 2015;73(5):466-8.
3. Milea D, Amati-Bonneau P, Reynier P, Bonneau D. Genetically determined optic neuropathies. Curr Opin Neurol. 2010;23(1):24-8.



A) Secuencia T1 sagital: atrofia de tronco con incremento de tamaño de las cisternas de la base. B) Secuencia T2 sagital: atrofia pontina.

NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍAPublicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

FENESTRACIÓN Y ECTASIA DE ARTERIA COMUNICANTE ANTERIOR EN PACIENTE CON ALTERACIÓN VISUAL Y CEFALEA

Marina Mata Álvarez-Santullano - Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid
Lain Ibáñez Sanz

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Arteria comunicante anterior fenestrada y discretamente ectásica que no presenta claros criterios de aneurisma.

Resumen

Paciente de 37 años con antecedentes de migraña desde la pubertad, bocio multinodular izquierdo intervenido y psoriasis. En tratamiento con levotiroxina. No ACO ni tabaco. Antecedentes familiares de cefalea y epilepsia en su madre. Consulta tras haber presentado borrosidad visual en ojo izquierdo acompañando a cefalea hemicraneal izquierda muy intensa, con fotofobia, náuseas y malestar general de varias horas de duración. Refiere como antecedentes episodios de cefalea en relación con la menstruación desde hace años, sin síntomas de focalidad neurológica.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 37

Diagnóstico final

Fenestración y ectasia de arteria comunicante anterior y migraña con aura prolongada.

Pruebas complementarias

Analítica general: sin alteraciones. **TSH** normal. **RM cerebral y angio-RM** de polígono de Willis: fenestración y ectasia de arteria comunicante anterior. Estudio de parénquima cerebral normal.

Diagnóstico diferencial

ACVA, infarto cerebral, trombosis arterial retiniana, aneurisma arteria comunicante anterior.

Discusión

Entre las variantes anatómicas de la circulación cerebral, la arteria comunicante anterior (AcoA) está ausente o fenestrada en un 10-15 % de los casos. La migraña se asocia en algunos estudios con variantes anatómicas en la circulación anterior, posterior y alteraciones del flujo cerebral en el polígono de Willis. Debe realizarse seguimiento, ya que existe asociación entre fenestración de ACoA y desarrollo de novo de aneurismas.

Bibliografía

1. Henry BM, Roy J, Ramakrishnan PK, Vikse J, Tomaszewski KA, Walocha JA. Association of migraine headaches with anatomical variations of the Circle of Willis: Evidence from a meta-analysis. *Neurol Neurochir Pol*. 2015;49(4):272-7.
2. Cucchiara B, Wolf RL, Nagae L, Zhang Q, Kasner S, Datta R, et al. Migraine with aura is associated with an incomplete circle of willis: results of a prospective observational study. *PLoS One* 2013 Jul 26;8(7):e71007.
3. Choi JH, Jo KI, Kim KH, Jeon P, Yeon JY, Kim JS, Hong SC. Morphological risk factors for the rupture of anterior communicating artery aneurysms: the significance of fenestration. *Neuroradiology* 2016;58(2):155-60.

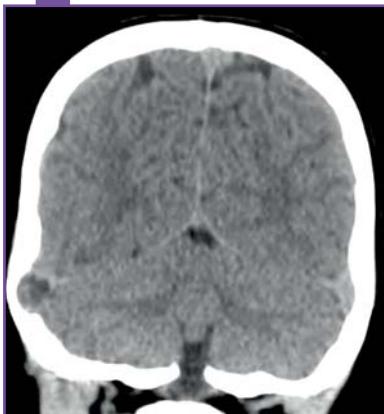


LESIÓN INCIDENTAL DESCUBIERTA TRAS TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

José Rafael Bretón Martínez - Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia
Mónica Fernández Ferrando

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



TAC cerebral: imagen hipodensa ovalada de 17 mm de diámetro adyacente a la región distal de seno transverso derecho sugestiva de granulación

Resumen

Niña de 6 años, traída a Urgencias de Pediatría por traumatismo craneoencefálico, donde se indicó la realización de una TC craneal por vómitos persistentes. En la TC se apreció una imagen hipodensa de morfología ovalada de 17 mm de diámetro mayor con desplazamiento y deformidad del seno transverso derecho y remodelación ósea de la tabla interna sugestiva de granulación aracnoidea gigante. La niña evolucionó favorablemente con resolución de los vómitos en las siguientes horas. Se completó el estudio con la realización de una resonancia magnética con angiografía que confirmó el diagnóstico de granulación aracnoidea gigante. En el seguimiento posterior la niña ha permanecido asintomática. La exploración del fondo de ojo es normal.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 6

Diagnóstico final

Granulación aracnoidea gigante.

Pruebas complementarias

TC craneal corte axial. **TC craneal** corte coronal. **RM cerebral** potenciada en T2 corte axial. **RM cerebral** potenciada en T2 corte coronal. **Estudio vascular** venoso de la RM corte axial. **Estudio vascular** venoso de la RM corte coronal.

Diagnóstico diferencial

Trombosis de seno venoso, tumor de saco endolinfático, condroma, paraganglioma.

Discusión

Se habla de granulación aracnoidea gigante (GAG) cuando el tamaño es tal que ocupa la luz de un seno venoso causando dilatación local o defectos de llenado. La localización más típica es el seno transverso. La mayoría de GAG son descubiertas sin relación con la clínica que presenta el paciente, como en nuestro caso. Para algunos autores pueden ser causa de obstrucción de los senos venosos causando hipertensión endocraneal, aunque otros proponen que su aumento de tamaño puede ser compensador de esa hipertensión endocraneal. El patrón radiológico que permite su diferenciación con otras lesiones, como condromas, paragangliomas y metástasis, es la falta de realce con la administración de contraste de las GAG y la intensidad de señal típica de líquido cefalorraquídeo.

Bibliografía

1. Kan P, Stevens EA, Couldwell WT. Incidental giant arachnoid granulation. AJNR Am J Neuroradiol 2006;27:1491-2.
2. Kiroglu Y, Yaqci B, Cirak B, Karabulut N. Giant arachnoid granulation in a patient with benign intracranial hypertension. Eur Radiol 2008;18:2329-32.
3. González C, Alventosa-Fernández E, Villar-Van den Weygaert C, Martín-García V. Granulación aracnoidea gigante. Rev Neurol 2007;45(5): 304.



RMN cerebral: se identifica lesión hiperintensa en secuencias T2 compatible con granulación aracnoidea gigante.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



ANHIDROSIS GENERALIZADA CON HIPERHIDROSIS EN UN HEMITÓRAX

Patricia Vázquez Alarcón - Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia
Carmen María Garnés Sánchez

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Paciente con hiperhidrosis en hemitórax derecho.

Resumen

Paciente con anhidrosis/hipohidrosis generalizada, más llamativa en hemicuerpo izquierdo, que asocia hiperhidrosis de axila y hemitórax derecho de 20 de años de evolución, con un gran impacto psicológico. El inicio coincidió en el tiempo con tos crónica que persiste en la actualidad, valorado por Neumología con diagnóstico de probable hiperreactividad bronquial y rinitis. Antecedente de tuberculosis en la infancia, fumador hasta hace 20 años y SAHOS.

Exploración física: buen estado general, sin adenopatías; **neurológica:** lenguaje y habla normales, pupilas isocóricas/normorreactivas, MOE sin limitaciones ni nistagmus, no alteraciones de fuerza ni sensibilidad, reflejos osteotendinosos presentes y simétricos, no dismetrías.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 64

Diagnóstico final

Disautonomía. Hiperhidrosis focal idiopática.

Pruebas complementarias

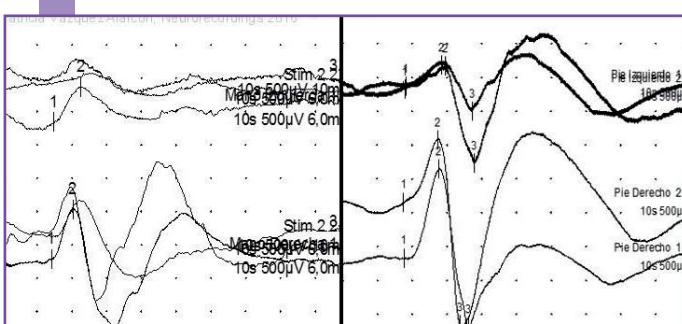
RM cerebral: signos de retracción córtico-subcortical, alguna lesión puntiforme brillante inespecífica, dudoso quiste aracnoideo pequeño temporal izquierdo. **TAC torácica:** derrame pleural bilateral de escasa cuantía, algunas adenopatías inespecíficas mediastínicas, lesiones cicatriciales. **Estudios neurofisiológicos:** neurografías de sural, peroneal, tibial posterior, cubital y mediano, dentro de la normalidad; electromiografía de músculos cuádriceps, tibial anterior, peroneo largo y gemelo interno, dentro de la normalidad; respuesta simpático-cutánea (ver imagen).

Diagnóstico diferencial

Neuropatía mixta, tumor intratorácico ipsilateral con invasión de ganglios de la cadena simpática o fibras postganglionares, hiperhidrosis asociada a enfermedades cutáneas, disautonomía familiar.

Discusión

Los trastornos de la sudoración son manifestaciones clínicas frecuentes de procesos disautonómicos. La hiperhidrosis focal idiopática es una alteración que puede llegar a afectar a un 1 % de la población. Entre las causas de hiperhidrosis secundaria destacamos el antecedente de tuberculosis del paciente y el hábito tabáquico, lo que nos podría hacer pensar en un tumor intratorácico ipsilateral con invasión de ganglios de la cadena



Estudio de respuesta simpática cutánea en manos (izquierda) y pies (derecha): no se observaron diferencias en la latencia de la respuesta; sin embargo, la amplitud fue un 75 % menor en el lado izquierdo respecto al derecho.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



simpática o fibras postganglionares. Con las pruebas complementarias descartamos lesiones cerebrales, lesiones tumorales intratorácicas y una polineuropatía. En el estudio neurofisiológico, se pone de manifiesto una asimetría de la respuesta simpático-cutánea siendo de mayor amplitud en el lado derecho.

Bibliografía

1. Grimalt R, Callejas MA. Hiperhidrosis: diagnóstico y tratamiento actuales. Madrid: médica Panamericana; 2004.
2. Parisi L, Rossi P, Valente G, Fattapposta F, Mellina V, Martini A, et al. Estimation of the conduction velocity of sympathetic sudomotor C fibres in healthy subjects: study of sympathetic skin reflex. *Funct Neurol* 2001;16:231-7.
3. Shahani BT, Halperin JJ, Boulu P, Cohen TJ. Sympathetic skin response-a method of assessing unmyelinated axon dysfunction in peripheral neuropathies. *JJ Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984;47(5):536-42.



HIPOTENSIÓN ESPONTÁNEA DE LCR

Marina Mata Álvarez-Santullano - Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid

Nivel de certeza

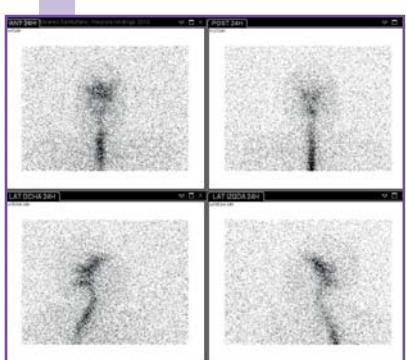
1 2 3 4 5



RMN cerebral: descenso de amígdalas cerebelosas, aplanamiento de la protuberancia, herniación inferior del 3 ventrículo, efusiones subdurales en la convexidad.



RMN cerebral: descenso de amígdalas cerebelosas con herniación inferior del 3 ventrículo, disminución del espacio subaracnoidal preponitino.



Cisternografía isotópica: ausencia de visualización del trazador en la convexidad cerebral. Sin signos de fistula del LCR a través de fosas nasales ni de oídos.

Resumen

Varón de 58 años, con antecedentes personales de TBC, posible apnea del sueño y síndrome febril con petequias en mayo de 2015, etiquetado de probable Dengue. Consulta por cefalea occipital y bitemporal de 5 meses de evolución, incapacitante, que remite por completo con decúbito. Los síntomas comenzaron sin traumatismo previo ni relación con esfuerzos, en el contexto de importante stress y deprivación de sueño. No antecedentes de cefalea previa. **Exploración física y neurológica** sin hallazgos. Presentó mejoría parcial con reposo, cafeína y AINE, que perdió en unas semanas volviendo al estado previo.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 58

Diagnóstico final

Hipotensión de LCR.

Pruebas complementarias

RM cerebral: signos de hipotensión licuoral: descenso de amígdalas cerebelosas, disminución de la distancia mamilo-pontina con herniación inferior del 3 ventrículo, dilatación de senos durales, efusiones subdurales bilaterales en ambas convexidades, aumento del tamaño de la hipofisis, disminución del tamaño ventricular. **Angio-RM cerebral:** normal.

RM cerebral y de columna cervical de control (1 mes): sin cambios respecto al estudio previo. **Cisternografía isotópica:** ausencia de visualización del trazador en la convexidad cerebral, a descartar causa obstructiva. Sin signos de fistula del LCR a través de fosas nasales ni de oídos.

Diagnóstico diferencial

Migraña, cefalea tensional, fistula de LCR.

Diagnosis

La hipotensión intracraneal espontánea es una causa poco frecuente, pero seguramente infradiagnosticada de cefalea. Se trata de una cefalea que típicamente aparece en los 15 minutos siguientes a adoptar una posición de sedestación ó bipedestación y que desaparece por completo con el decúbito supino. Ante una sospecha clínica, debe realizarse RM cerebral, en la que ya pueden detectarse hallazgos característicos como los descritos en este paciente, y confirmarse con PL que mostrará presión de LCR <6 cm de H₂O en sedestación, y/o mielografía o cisternografía isotópica.

Bibliografía

1. Mea E, Chiapparini L, Savoiodro M, et al. Clinical features and outcomes in spontaneous intracranial hypotension: a survey of 90 consecutive patients. *Neurol Sci* 2009;30 S1:S11.
2. Mokri B, Posner JB. Spontaneous intracranial hypotension. The broadening clinical and imaging spectrum of CSF leaks. *Neurology* 2000;55:1771-2.
3. Kranz PG, Tanpitukpongse TP, Choudhury KR, Amrhein TJ, Gray L. Imaging Signs in Spontaneous Intracranial Hypotension: Prevalence and Relationship to CSF Pressure. *AJNR Am J Neuroradiol* 2016;37(7):1374-8.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



NEUROIMAGEN EN EL SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEA

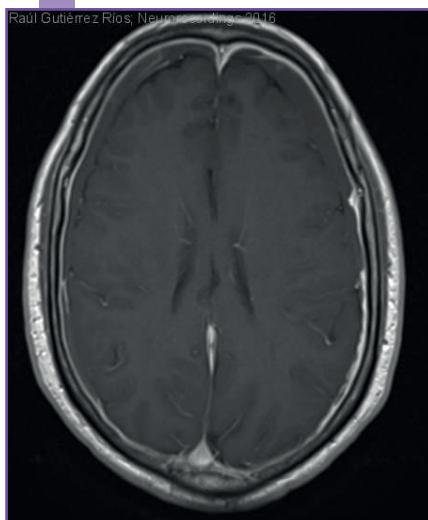
Raúl Gutiérrez Ríos - Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila
Francisco Manuel Bartolomé Puras

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



TAC cerebral: colecciones subdurales.



RMN cerebral: descenso diencefálico y troncoencefálico (secuencia sagital). Realce paquimeningeo (secuencia axial y coronal con Gd).

Resumen

Varón de 50 años, sin antecedentes de interés. Es remitido a consultas de Neurología por cefalea. En la anamnesis presentaba cefalea de inicio no agudo, holocraneal opresiva, de intensidad moderada y casi constante desde hacía 3 meses. No asociaba clínica focal NRL ni guardaba relación con valsalva ni con el ortostatismo. Presentada trastorno anímico ya que se había quedado sin trabajo recientemente. La exploración NRL y física general fue normal. Se solicitó TC craneal que fue normal, iniciándose tratamiento con amitriptilina. Dos meses después, acudió al Servicio de Urgencias por empeoramiento en la intensidad del dolor, por lo que se repitió TC craneal (ver imagen superior), ingresando para estudio mediante RM (ver imagen inferior), y valorar tratamiento neuroquirúrgico programado.

Sexo del paciente: hombre**Edad del paciente:** 50

Diagnóstico final

Síndrome de hipotensión intracranial espontánea.

Discusión

El interés de este caso viene dado por el hecho de que el paciente no presentó en ningún momento cefalea ortostática y, dado que la TC craneal fue normal, se diagnosticó inicialmente de cefalea tensional. Los hallazgos posteriores de la neuroimagen, llevaron al diagnóstico final de cefalea por hipopresión intracranial espontánea. El estudio mielografía-RM no objetivó fuga de LCR, y el paciente mejoró clínica y radiológicamente con medidas conservadoras, desapareciendo las colecciones subdurales tras 2 meses.

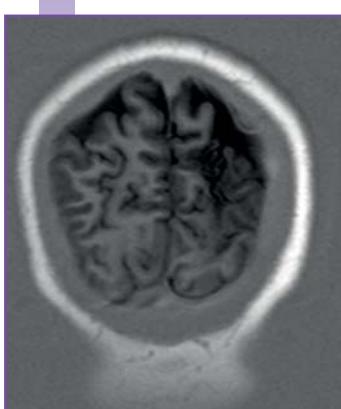
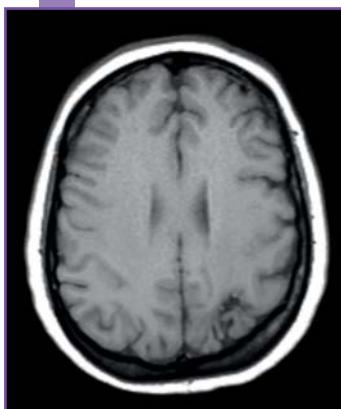
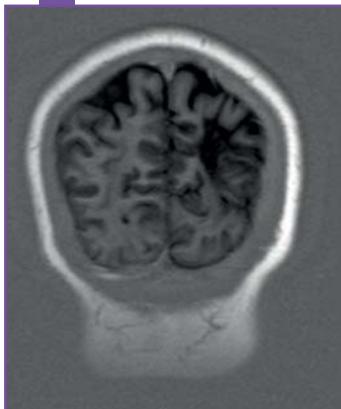
NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍAPublicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

POLIMICROGIRIA

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Gerardo Gutiérrez Gutiérrez - Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid



RMN cerebral: polimicrogiria occipital izquierda.

Resumen

Mujer de 37 años con epilepsia desde los 21 años, consistente en crisis generalizadas, de predominio durante el sueño. Las crisis son generalizadas tónico-clónicas y se han mantenido estables con oxcarbazepina a dosis de 300 mg cada 12 horas. Por claustrofobia, no se había realizado una RMN hasta este año, cuando se ha hecho una abierta.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 37

Diagnóstico final

Epilepsia secundaria a polimicrogiria.

Pruebas complementarias

RMN craneal: polimicrogiria occipital izquierda.

Discusión

La polimicrogiria es un trastorno del desarrollo cortical que con frecuencia produce epilepsia. El diagnóstico se hace con RMN, y se ha demostrado que a mayor potencia de la RMN, mejor se diagnostica. Se suele apreciar un engrosamiento cortical, y con mayor resolución se aprecian numerosos pliegues de corteza. La polimicrogiria puede ser parte de síndromes más complejos, con malformaciones asociadas. La polimicrogiria puede ser bilateral o asimétrica. Se han descrito casos genéticos, como los asociados a las delecciones de 22q11.2 y 1p36.3. El pronóstico suele ser bueno, aunque algunos pacientes pueden desarrollar síndromes epilépticos malignos y crisis con punta onda continua durante el sueño.

Bibliografía

1. Kuzniecky R. Epilepsy and malformations of cortical development: new developments. Curr Opin Neurol 2015;2(2):151-7.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA

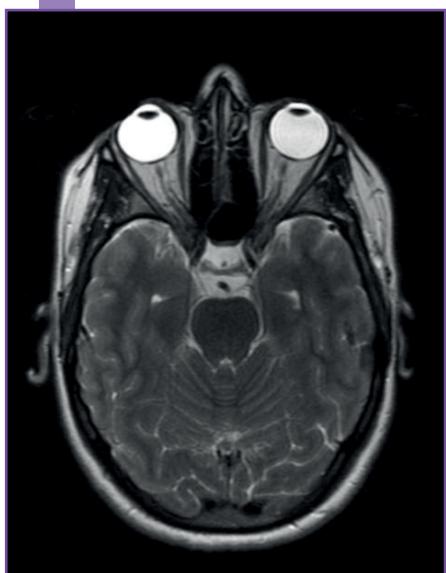
Laura Redondo Robles - Hospital Universitario de Salamanca
Noelia González Nafría

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN cerebral: silla turca parcialmente vacía.



RMN cerebral: aplanamiento de las escleróticas posteriores y ensanchamiento de la vaina de los nervios ópticos.

Resumen

Paciente de 34 años de edad que acudió a Urgencias por cefalea holocraneal y pérdida visual progresivas de cinco meses de evolución además, asociaba un aumento de 10 kg de peso en los últimos seis meses. La exploración oftalmológica evidenciaba: papiledema bilateral, defecto campimétrico periférico bilateral y agudeza visual conservada en ambos ojos. No se encontraron otros datos patológicos en la exploración neurológica ni el TC craneal urgente. Se realizó una punción lumbar que mostró una presión de apertura de LCR (en decúbito supino) de 31 cm de H₂O. Los análisis de sangre y de LCR se encontraban dentro de la normalidad. El diagnóstico de hipertensión intracranial idiopática se basa en la existencia de un cuadro clínico compatible y en la exclusión de otras causas (según los criterios de Dandy modificados). Existe una serie de hallazgos radiológicos sutiles muy orientativos de esta entidad clínica: aplanamiento de la esclerótica posterior, protrusión de la porción intraocular del nervio óptico, ensanchamiento de la vaina del nervio óptico, tortuosidad del nervio óptico y silla turca vacía.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 34

Diagnóstico final

Hipertensión intracranial idiopática.

Pruebas complementarias

RM craneal: se observa signo de la silla turca parcialmente vacía, aplanamiento de la esclerótica posterior y ensanchamiento de la vaina de los nervios ópticos.

Diagnóstico diferencial

Trombosis venosa cerebral, hidrocefalia obstructiva, tumores/abscesos cerebrales, meningitis.

Bibliografía

1. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002;59(10):1492-5.
2. Sivasankar R, Pant R, Indrajit IK, Negi RS, Sahu S, Hashim PI, D'Souza J. Imaging and interventions in idiopathic intracranial hypertension: A pictorial essay. *Indian J Radiol Imaging* 2015; 25(4): 439-444.

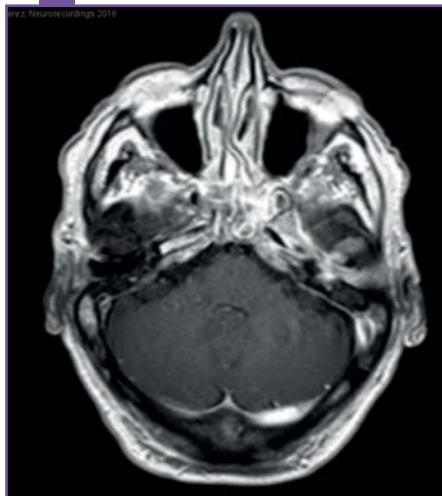


VARÓN DE 69 AÑOS CON CUADRO PROGRESIVO DE CEFALEA, DIPLOPÍA BINOCULAR Y PARÁLISIS DE NERVIOS CRANEALES BAJOS

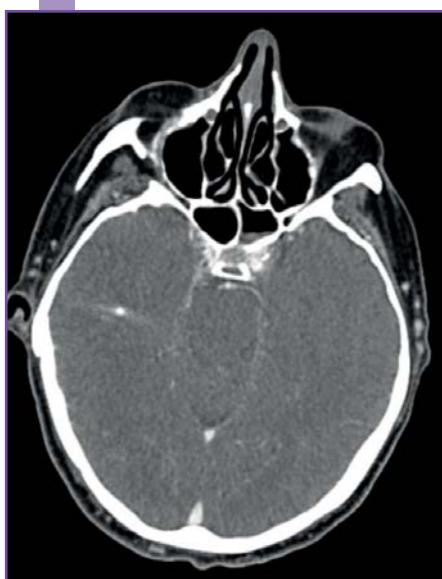
Diego Antonio Zamora Pérez - Hospital General de Elche, Alicante
Miguel Ángel García Quesada

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN encefálica con contraste: masa localizada en el agujero rasgado posterior izquierdo con ocupación de tejido de partes blandas del oído medio
captación de contraste.



TC cerebral: masa ósea con extensión a agujero rasgado posterior, clivus y cóndilo occipital derecho con destrucción ósea y signos de erosión en suelo esfenoidal.

Resumen

Varón de 69 años con antecedente personal de HTA y DM tipo 2. El paciente es ingresado por un cuadro de instauración progresiva y de varias semanas de evolución, consistente inicialmente en cefalea de características orgánicas que se acompañó posteriormente de disfagia, desviación de la comisura bucal izquierda y finalmente visión doble binocular en el plano horizontal. No presenta antecedentes familiares de interés. En la **exploración neurológica** se advierten exoftalmos del ojo izquierdo con paresia del VI par craneal ipsilateral, paresia facial central izquierda, paresia del IX par craneal izquierdo con desviación de la úvula, abolición del reflejo nauseoso y paresia del XII par craneal bilateral con dificultad para la movilización de la lengua, sin otros hallazgos.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 69

Diagnóstico final

Osteomielitis de base de cráneo por *Pseudomonas aeruginosa*.

Pruebas complementarias

Citobioquímica de líquido cefalorraquídeo: leucocitos 153, 90 % linfocitos, 10 % PMN, proteinorraquia 142, glucorraquia 77, ADA 12,6, hematíes 0. **TC cabeza y cuello** con contraste: masa ósea con extensión a agujero rasgado posterior, clivus y cóndilo occipital derecho con destrucción ósea, ocupación de partes blandas, captación de contraste y signos de erosión en suelo esfenoidal. **PET-TC** corporal total: lesión de características metabólicas malignas en base de cráneo. **Gammagrafía ósea:** moderada hipercaptación en región temporal izquierda que afecta a peñasco y clivus de origen inflamatorio-infeccioso. **Biopsia de base de cráneo:** ausencia de células malignas. Cultivo microbiológico positivo para *Pseudomonas aeruginosa*.

Diagnóstico diferencial

Enfermedades inflamatorias sistémicas, neoplasia cerebral, infección del sistema nervioso central.

Bibliografía

1. Orioli L, Boute C, Eloy P, De Wispelaere JF, De Coene B, Huang TD, et al. Central skull base osteomyelitis: a rare but life-threatening disease. *Acta Clin Belg* 2015;70(4):291-4.
2. Ueki Y, Matsuyama H, Morita Y, Takahashi K, Yamamoto Y, Takahashi S. Clinical Study of Skull Base Osteomyelitis. *Nihon Jibinkoka Gakkai Kaiho* 2015;118(1):40-5.
3. Ridder GJ, Breunig C, Kaminsky J, Pfeiffer J. Central skull base osteomyelitis: new insights and implications for diagnosis and treatment. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2015;272(5):1269-76.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



ENCEFALOPATÍA HIPERAMONIÉMICA COMO DEBUT DE TUMOR NEUROENDOCRINO QUÍSTICO NO FUNCIONANTE DEL PÁNCREAS CON METÁSTASIS HEPÁTICAS

Sira Carrasco García de León - Hospital General de Ciudad Real

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



EEG (montaje bipolar, amplitud 100 microV, filtro 35Hz): enlentecimiento difuso de la actividad bioeléctrica cerebral de fondo y ondas agudas trifásicas.

Resumen

Mujer 73 años con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2. Ingresó por episodios de fluctuación del nivel de conciencia, confusión, desorientación y disartria. En la semana siguiente empeoró presentando somnolencia más profunda y prolongada. Conforme transcurren los días la paciente pasa a una situación de mutismo y entra en estupor. En la **exploración** destaca: Glasgow 8 (O2, V2, M4), pupilas isocóricas normorreactivas, reflejos de tronco conservados, flaccidez generalizada con hiporreflexia, ausencia de signos meníngeos.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 73

Diagnóstico final

Encefalopatía hiperamoniémica.

Pruebas complementarias

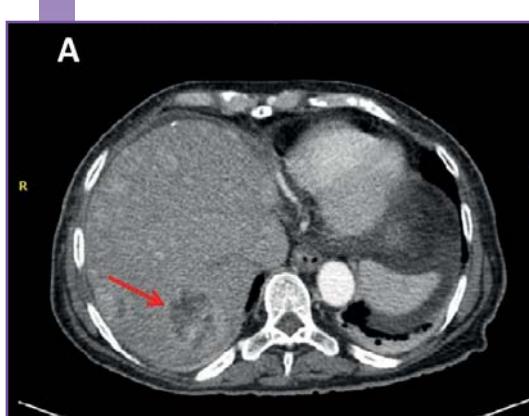
Laboratorio: transaminasas normales con fosfatasa alcalina de 277 (normal <90) y GGT 426 (normal <55). Elevación del marcador tumoral CA 19,9 (antígeno carbohidrato) de 255,3 (normal <37). Vitaminas, hormonas, electroforesis y serologías negativas. Amonio 148 mcmol/L (normal en adultos <54). **RM cerebral:** atrofia corticosubcortical. **Punción lumbar:** LCR de aspecto limpio y parámetros bioquímicos dentro de la normalidad y citología y bacteriología, negativas. Proteína 14-3-3 negativa. **EEG:** actividad lenta generalizada en rangos delta-theta con ondas agudas trifásicas de predominio anterior y región central (Fz). **TC toraco-abdómino-pélvico** con contraste: hepatomegalia heterogénea con incontables lesiones focales hipercaptantes afectando a todos los segmentos hepáticos (hígado metastásico). Gran masa sólida de 11 x 7 x 8 cm en hipocondrio izquierdo de bordes bien definidos dependiente de cola pancreática con importante realce heterogéneo y áreas hipodensas de predominio central. Todo ello, radiológicamente sugestivo de tumoración neuroendocrina pancreática no funcional.

Diagnóstico diferencial

Estado epiléptico no convulsivo, otras causas de coma metabólico.

Bibliografía

1. Turken O, Basekim C, Haholu A, Karagoz B, Bilgi O, Ozgun A et al. Hyperammonemic encephalopathy in a patient with primary hepatic neuroendocrine carcinoma. Med Oncol 2009;26(3):309-13.
2. Villajos LT, Ramos MA, Vicente VM. Hiperamonemia en pacientes adultos sin cirrosis. Diagnóstico y tratamiento. Med Clin (Barc) 2013;141(11):494-500.



TAC abdominal: A) Hepatomegalia heterogénea, lesión hipercaptante de 4 cm (flecha). Hígado metastásico. B) Tumor sólido pancreático (flecha) con calcificaciones en su interior.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

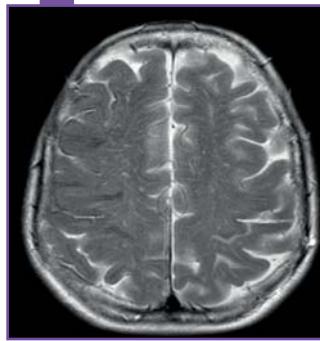


SIDEROSIS CORTICAL SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

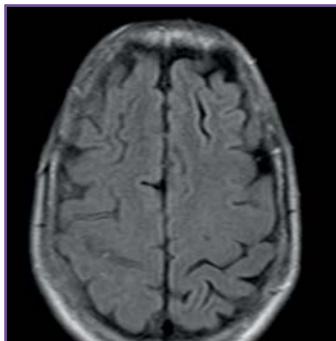
María José García Antelo - Complexo Hospitalario Universitario A Coruña
Eduardo Rubio Nazabal

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



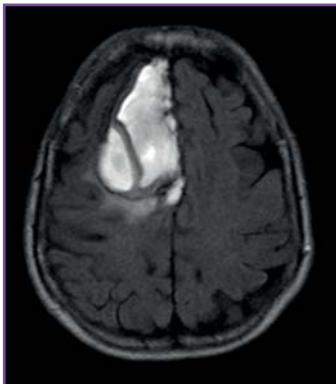
RM cerebral, corte axial, año 2010 (T2): restos hemáticos (hemosiderina) en surcos frontales y parietales derechos y frontal superior izquierdo.



RM cerebral. Año 2010. Cortes axiales. FLAIR. Restos hemáticos (hemosiderina) en surcos frontales y parietales derechos y frontal superior izquierdo.



RM cerebral. Año 2010. Coronal. T2. restos hemáticos (hemosiderina) en surcos frontales y parietales derechos y frontal superior izquierdo.



RM cerebral. Año 2015. Axial. FLAIR. Restos hemáticos (hemosiderina) en surcos frontales y parietales derechos y frontal superior izquierdo.

Resumen

Episodios intermitentes de parestesias ascendentes en MSI y en ocasiones afasia asociada, de 6 años evolución, diagnosticados de crisis parciales y tratados con levetiracetam. Exploración física sin evidencia de deterioro cognitivo ni otras alteraciones. En abril de 2015 presenta hemiparesia izquierda en relación con hemorragia intraparenquimatosa frontal derecha. Se descarta lesión ocupante de espacio subyacente. La siderosis cortical del SNC se debe al depósito de hemosiderina en las leptomeninges pero a nivel cortical, por sangrado crónico. Se suele manifestar en forma de episodios neurológicos focales transitorios, crisis generalizadas, cefalea, hemorragias intracraneales o deterioro cognitivo en relación con angiopatía amiloide.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 73

Diagnóstico final

Angiopatía amiloide. Siderosis cortical superficial del sistema nervioso central.

Pruebas complementarias

RM cerebral 2010: depósitos de hemosiderina en el hemisferio cerebral derecho y en el lóbulo frontal izquierdo. Arteriografía cerebral: sin evidencia de malformaciones ni aneurismas. **RM cerebral 2015:** en el estudio de resonancia se evidencia hematoma intraparenquimatoso lobar en la circunvolución frontal superior derecha, siderosis superficial fronto-parietal y occipital derecha, así como frontal izquierda y focos microhemorrágicos crónicos córtico-subcorticales.

Diagnóstico diferencial

Hemorragias cerebrales, epilepsia, deterioro cognitivo primario.

Bibliografía

1. Lummel N, Wollenweber FA, Demaerel P, Bochmann K, Malik R, Opherk C, et al. Clinical spectrum, underlying etiologies and radiological characteristics of cortical superficial siderosis. *J Neurol* 2015;262:1455-62.
2. Mehndiratta P, Mendel TA. Cortical superficial siderosis, APOE genotype and hemorrhage risk in cerebral amyloid angiopathy. *Neurology* 2015; 84: 1190- 1191.
3. Yamada M. Cerebral amyloid angiopathy: emerging concepts. *Journal of Stroke* 2015; 17(1):17-30.

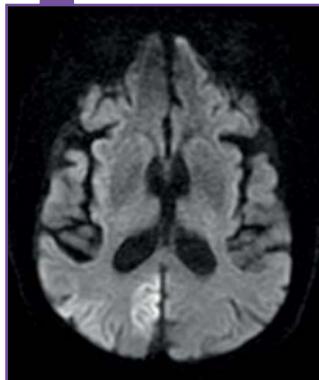


STATUS EPILEPTICO FOCAL EN RESONANCIA MAGNÉTICA

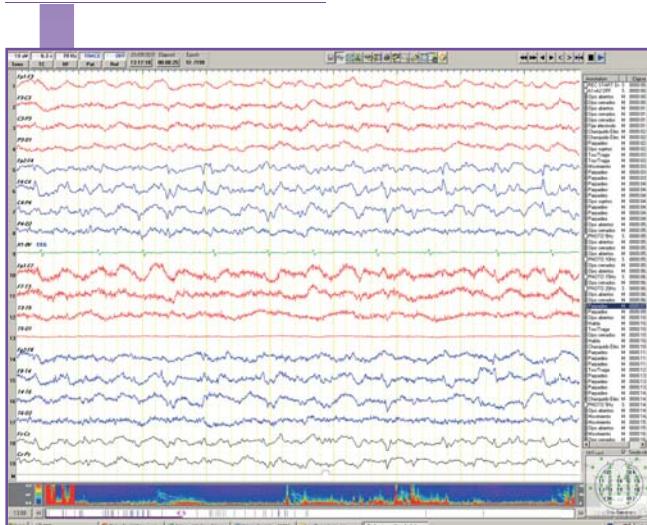
María José Abenza Abildua - Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid
Marta Martínez Martínez

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN craneal: restricción DWI en la cortical de varias circunvoluciones parietooccipitales derechas y giro frontal derecho.



EEG: la actividad bioeléctrica cerebral es asimétrica, a expensas de un enlentecimiento continuo de región parieto-temporal derecha con ondas agudas y punta-onda de características epileptiformes, persistentes, que aumentan en frecuencia tras la ELI, sin correlato clínico.

Resumen

Mujer de 78 años, ingresada por infección respiratoria, acidosis metabólica, hipopotasemia e hipocalcemia moderada. Presenta al ingreso somnolencia y tres episodios de movimientos clónicos esporádicos de MSI. Se realiza EEG objetivando status focal derecho. Se inicia tratamiento con clonazepam 1 mg iv, y levetiracetam (1.000 mg/12h), con buen control sintomático. En RMN craneal se observa la manifestación en imagen de un *status epileptico* en la fase aguda/subaguda.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 78

Diagnóstico final

Status epileptico focal parieto-temporal derecho.

Pruebas complementarias

EEG urgente: la actividad bioeléctrica cerebral es asimétrica, a expensas de un enlentecimiento continuo de región parieto-temporal derecha con ondas agudas y punta-onda de características epileptiformes, persistentes, que aumentan en frecuencia tras la ELI, sin correlato clínico. **EEG control** postratamiento con levetiracetam: Se valora una actividad bioeléctrica cerebral levemente enlentecida de forma difusa, simétrica y persistente, sobre la que aparece de forma esporádica alguna onda aguda en hemisferio derecho y brotes con moderada persistencia de ondas delta frontales bilaterales (FIRDA), de hasta 10 segundos de duración. No criterios de *status epileptico* en este momento, aunque persisten anomalías epileptiformes con moderada persistencia.

Diagnóstico diferencial

Leucoencefalopatía posterior reversible, ictus isquémico, melas, ECJ.

Bibliografía

1. Evaluation of quantitative magnetic resonance imaging contrasts in MRI-negative refractory focal epilepsy. *Epilepsia*. 2007;48(2):229-37.
2. Donaire A, Bargallo N, Falcon C, et al. Identifying the structures involved in seizure generation using sequential analysis of ictal-fMRI data. *Neuroimage* 2009;47:173-83.
3. Gotman J, Benar CG, Dubeau F. Combining EEG and fMRI in epilepsy: methodological challenges and clinical results. *J Clin Neurophysiol* 2004;21:229-40.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

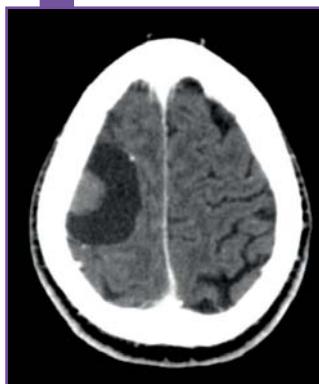


MENINGIOMA QUÍSTICO

Raúl Gutiérrez Ríos - Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila
Ana Belén Caminero Rodríguez

Nivel de certeza

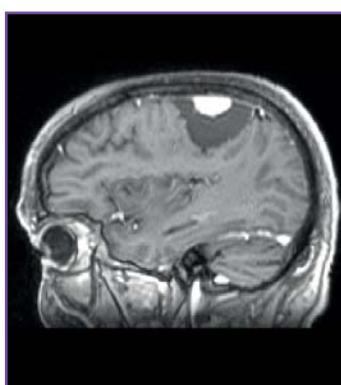
1 2 3 4 5



TC craneal con/sin contraste: lesión extraaxial parietal derecha compatible con meningioma quístico.



RM craneal: lesión extraaxial parietal derecha compatible con meningioma quístico.



Resumen

Varón de 67 años de edad con AP de DM tipo 2 en tratamiento con glimepirida, sin otros antecedentes de interés. Es remitido a consultas de Neurología desde el Servicio de Urgencias por hallazgo en TC craneal de lesión compatible con posible meningioma quístico. El paciente acudió a dicho servicio por episodio de mareo coincidiendo con el ortostatismo, sensación de inestabilidad sin llegar a caerse y cefalea holocraneal opresiva, sin alteración del nivel de conciencia. Asociaba, desde hacía 48 horas, fiebre de hasta 38 °C y clínica compatible con infección respiratoria de vías altas. La exploración NRL y física general fue normal. Se realizó TC craneal urgente con y sin contraste (imágenes inferiores). En la consultas de NRL se completó estudio mediante RM craneal (imágenes 3-6).

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 67

Diagnóstico final

Meningioma microquístico. Quiste triquilemal.

Pruebas complementarias

TC craneal sin/con contraste iv: lesión extraaxial parietal derecha de 47x38x35 mm (APxTxC) que presenta componente quístico extenso y una lesión periférica nodular de 20 mm de diámetro, que realza tras administración de contraste, compatible con meningioma quístico como primera posibilidad.

RM craneal: lesión focal extraaxial en convexidad parietal derecha sugerente de meningioma quístico. **PIC neurocirugía:** se realizó craneotomía parietal derecha bajo neuronavegación y exéresis completa de la lesión. No se producen complicaciones NRL ni sistémicas. **Anatomía patológica:** fragmento irregular cuadrangular de duramadre compatible con meningioma microquístico. Formación nodular nacarada compatible con quiste triquilemal.

Discusión

El paciente es remitido a consultas de Neurología por hallazgo, probablemente casual, de lesión compatible con meningioma quístico. Se decide intervención neuroquirúrgica que confirma el diagnóstico. Aportamos un caso de meningioma quístico, dado lo inusual de su presentación.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

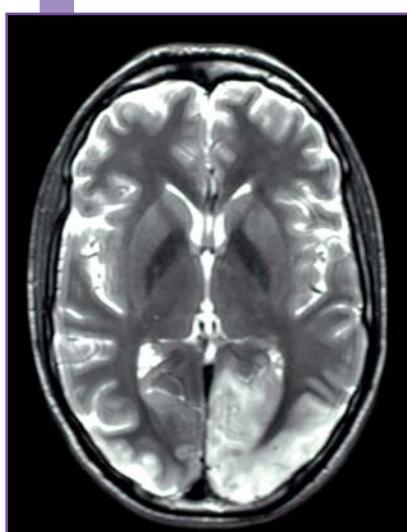
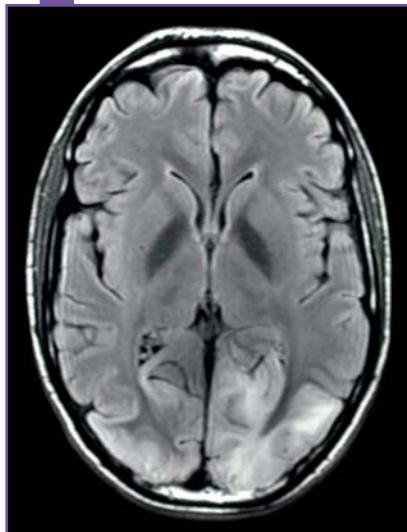


CEGUERA BILATERAL DE ORIGEN CORTICAL

Abel Diaz Diaz - Hospital Universitario Insular De Gran Canaria
Arminda Ruano Hernández

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Corte axial en secuencias FLAIR y T2 que muestra lesión hiperintensa en región cortical bilateral de predominio izquierdo.

Resumen

Varón de 20 años con antecedentes personales de retraso del crecimiento y crisis comiciales desde la infancia y familiares de fallecimiento de abuela materna por enfermedad muscular no filiada que ingresa por ceguera bilateral de origen cortical. A la exploración física llama la atención: fascies tosca, alopecia, talla baja y atrofia muscular de miembros inferiores.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 20

Diagnóstico final

Síndrome MELAS.

Pruebas complementarias

Laboratorio: anemia normocítica y acidosis láctica (lactato: 18,3 mmol/L). **Ecocardiografía transtorácica:** miocardiopatía hipertrófica concéntrica moderada-grave. **Potenciales evocados visuales:** daño axonal de ambas vías visuales. **Estudio genético** que resulta negativo para la mutación 3243A>G pero revela la existencia de la mutación 3271T>C del gen ARNLtEU(UUR) con una proporción de heteroplasmia del 55 %.

Diagnóstico diferencial

Síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible, leucoencefalopatía multifocal progresiva, ADEM (encefalomielia disminuida aguda), trombosis de seno venoso.

Discusión

Aunque la mutación más frecuente causante del Síndrome MELAS es la 3243A>G, existen otras mutaciones localizadas en el mismo gen, como la 3271T>C, que también pueden causar este síndrome. Este distinto origen genético tiene relevancia clínica, pues esta infrecuente mutación se caracteriza, como se pone de manifiesto en este caso, por un inicio más precoz de la sintomatología.

Bibliografía

1. Byung-Ok Choi , Jung Hee Hwang , Eun Min Cho, Eun Hye Jeong, Young Se Hyun, Hyeon Jeong Jeon, et al. Mutational analysis of whole mitochondrial DNA in patients with MELAS and MERRF diseases. Experimental & Molecular Medicine 2010;42:446-55. 2. Chou HF, Liang WC, Zhang Q, Goto Y, Jong YJ. Clinical and genetic features in a MELAS child with a 3271T>C mutation. Pediatr Neurol 2008;38:143-6. 3. Chinnery PF, Turnbull DM. Epidemiology and Treatment of Mitochondrial Disorders. American Journal of Medical Genetics 2001;106:94-101.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

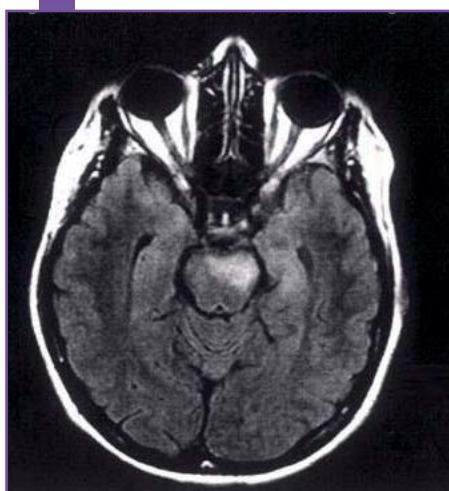


CEFALEA Y HEMIPARESIA SUBAGUDOS EN PACIENTE CON AFTAS ORALES Y UVEÍTIS DE REPETICIÓN

Diego Antonio Zamora Pérez - Hospital General de Elche, Alicante
Miguel Ángel García Quesada

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Resumen

Varón de 32 años de edad, con antecedente personal de enfermedad de Behçet en control por Servicio de Reumatología. El paciente es ingresado por un cuadro de varias semanas de evolución consistente en episodios de cefalea de calidad pulsátil y de predominio occipital que se acompañan de sensación nauseosa, vómitos, sonofobia y fotofobia, empeorando con maniobra de Valsalva e interrumpiendo el sueño. Refiere además dificultad para la articulación del habla y déficit motor en extremidades derechas desde entonces. No presenta antecedentes familiares de interés. En la **exploración física** se objetivan aftas orales activas y foliculitis parcheada; desde el punto de vista neurológico, se advierten hemiparesia derecha de predominio crural con balance 4/5, signo de Babinski derecho y disartria leve.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 32

Diagnóstico final

Síndrome de neuro-Behçet.

Pruebas complementarias

Analítica sanguínea: creatinina 1,15 mg/dl en bioquímica, resto sin hallazgos patológicos. **TC craneal:** sin alteraciones significativas. **Estudio de LCR:** presión de salida 14 cm H₂O. Líquido claro y transparente. Citobioquímica normal. Serologías de VIH, sífilis, *Borrelia Burgdorferi*, *Brucella spp*, virus neurotropos, *Cryptococcus neoformans* y *Toxoplasma gondii* negativas. **RM encefálica** con contraste: se identifican lesiones hiperintensas y confluyentes en región mesencefalo-pontina, con captación de contraste. Estos hallazgos, junto con los datos clínicos, son sugerentes de síndrome de neuro-Behçet. **Angio-RM** de troncos supraaórticos y polígono de Willis: estudio sin hallazgos patológicos. **Angio-RM** de senos venosos cerebrales: estudio sin hallazgos patológicos.

Diagnóstico diferencial

Ictus tronco encéfalo, infección del sistema nervioso central, enfermedades inflamatorias sistémicas, esclerosis múltiple, vasculitis.

Bibliografía

1. Peño IC, De las Heras Revilla V, Carbonell BP, Di Capua Sacoto D, Ferrer ME, García-Cobos R, et al. Neurobehçet disease: clinical and demographic characteristics. Eur J Neurol 2012;19(9):1224-7.
2. Ait Ben Haddou EH, Imounan F, Regragui W, Mouti O, Benchakroune N, et al. Neurological manifestations of Behçet's disease: evaluation of 40 patients treated by cyclophosphamide. Rev Neurol (Paris). 2012;168(4):344-9.
3. Chae EJ, Do KH, Seo JB, Park SH, Kang JW, Jang YM, et al. Radiologic and clinical findings of Behçet disease: comprehensive review of multisystemic involvement. Radiographics 2008;28(5):e31.



Lesiones hiperintensas y confluyentes en región mesencefalo-pontina, con captación de contraste.



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.

