



www.neurorecordings.com



NEURORECORDINGS

BANCO DE IMÁGENES EN NEUROLOGÍA

VOLUMEN 2. N° 5. ENERO DE 2020

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

NOTA

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

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

© Grupo 2 Comunicación Médica S.L. 2019

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

D.L.: 49/731444.9/19
ISSN: 2386-8031

Con la colaboración de

 **ALTER MÉDICA**

 **Protalón**
en ALZHEIMER
Protagoniza tus recuerdos
Hidrocloruro de Memantina

 **Lixben**
Donepezilo clorhidrato

 **GRUPO 2**
Comunicación Médica

 **navandu**

 **Altina**
Rasagilina

 **Tirbas**
Levetiracetam

con la tecnología de



NEURORECORDINGS

BANCO DE IMÁGENES EN NEUROLOGÍA

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

Coordinadores del Equipo Científico

Dr. Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Dr. Gerardo Gutiérrez-Gutiérrez

Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Dr. Juan Álvarez Linera

Neurorradiología. Hospital Ruber Internacional

Equipo Científico

Abenza Abildua, María José	González Giráldez, Beatriz	Miralles Martínez, Ambrosio
Arpa Gutiérrez, Javier	González Gutiérrez-Solana, Luis	Nevado, Roberto
Barbosa, Carla	González Santiago, Raquel	Ochoa Mulas, Marta
Bhathal, Hari	Gutiérrez Díaz, José Ángel	Paniagua, Álvaro
Bielza, Rafael	Gutiérrez García, Javier	Pardo, Javier
Borrué, Carmen	Gutiérrez Rivas, Eduardo	Parra Gómez, Jaime
Cuartero Rodríguez, Eva	Ibáñez Sanz, Laín	Pérez López, Carlos
De Alba, Ignacio	Idrovo Freire, Luis	Poza Aldea, Juan José
Del Río Villegas, Rafael	Ignacio Pascual, Samuel	Rizea, Christian
Domínguez González, Cristina	Laín, Aurelio	Rodríguez de Rivera, F. Javier
Fernández De La Puente, Eva	Lara Lara, Manuel	Rodríguez de Antonio, Luis
Gabaldón, Laura	Lobato, Ricardo	Romero, Manuel
García Barragán, Nuria	López Flores, Gerardo	Salas Felipe, Juan
García-Cabezas, Miguel Ángel	Martí Carrera, Itxaso	Sánchez Ferro, Álvaro
García García, Eugenia	Martín Balbuena, Sebastian	Sopelana, David
García Morales, Irene	Martínez Bermejo, Antonio	Tirado, Pilar
García Peña, Juan José	Martínez Martínez, Marta	Toledano, Rafael
Garzón Maldonado, F. Javier	Martínez-Salio, Antonio	Torrecillas, María Dolores
Gil Moreno, María José	Martínez Sánchez, Patricia	Villelabeitia Jaureguizar, Koldo
Gómez Argüelles, José María	Martínez Zabaleta, Maite	Viteri, César
Gómez Caicoya, Anne	Mata Álvarez-Santullano, Marina	Ybot Gorrín, Isabel
Gómez Esteban, Juan Carlos	Merino, Milagros	
Gómez Pavón, Javier	Merino, Rafael	

Índice

Volumen 2. Núm. 5

01	Síndrome de desconexión interhemisférica	1
	Sonia Quintas	
	Mercedes Gallego de la Sacristana	
02	Síndrome cerebeloso: cuando los huesos son la solución.....	2
	Ana Lara Pelayo Negro	
	Elena Gallardo Agromayor	
03	Herpes zóster oftálmico	3
	Mª Esther de la Calle de la Villa	
	Joaquín Ojeda Ruiz de Luna	
04	Trombosis venosa cerebral	4
	Jorge Hernández Rodríguez	
05	Disfagia como primer manifestación de impresión basilar.....	5
	Leticia Alaia Crespo Araico	
	Fernando Romero Delgado	
06	Radiculopatía de origen tumoral ..	6
	Luis Rodríguez de Antonio	
07	Una causa de ictus inhabitual: neurocistinosis	7
	Fernando Ayuga Loro	
	María Isabel Morales Casado	
08	Ictus cerebeloso en paciente joven	8
	Jorge Hernández Rodríguez	
09	Déficit de proteína S: ¿factor etiológico de ictus en jóvenes?	9
	Elena López Miralles	
	Esther Alonso García	
10	Ictus criptogénico y foramen oval permeable.....	10
	Marta Marín Gracia	
	Carlos Tejero Juste	
11	Lo periférico incapacita para ver lo central	11
	José Alfredo Pérez Márquez	
	Susana López Gallardo	
12	Gran trombosis venosa cerebral	12
	José Antonio Reyes Bueno	
13	Meningitis crónica de etiología inusual.....	13
	Luis Miguel Cano Sanchez	
	Moisés Broggi, Salvador Piles Galdón	
14	Paraplejía motora de rápida evolución	14
	Maria Escamilla Espinola	
	Irene Sanz Gallego	
15	Paraparesia y ataxia sensitiva de curso progresivo	15
	Sonia Quintas	
16	Meningioma microquístico	16
	María José Abenza Abildua	
	Borja Jesús Hernández García	
17	Neumoencéfalo tras analgesia epidural	17
	Tatiana Espinosa Oltra	
18	Hematoma protuberancial por cavernomatosis múltiple esporádica	18
	Rocío López Ruiz	
	Sonia Quintas	



Índice

Volumen 2. Núm. 5

- 19** Monoparesia idiopática de nervio hipogloso 19
Ángel Ignacio Pérez Álvarez
- 20** Síndrome de Sneddon 20
Pablo Sánchez Lozano
Aída García Rúa
- 21** Oftalmoplejía internuclear y sus manifestaciones clínicas menos conocidas 21
Gerard Mayà Casalprim
Xabier Urra Nuin
- 22** La polimicrogiria puede causar epilepsia 22
María Bea Sintes
Álvaro Paniagua
- 23** El reflejo colgado en la corea, y no solo en la enfermedad de Huntington 23
Valera Zancan
Joaquín Ojeda
- 24** Coreoatetosis subaguda como forma de presentación de un linfoma cerebral primario 24
Juan Pablo Cuello
Andrés García Pastor
- 25** Fístula arteriovenosa dural medular D6. Síndrome sensitivo medular posterior. Infarto medular 25
María del Carmen Cortés Saavedra
Vicente Medrano
- 26** Síndrome rígido-bradicinético de inicio juvenil 26
Sandra Arnaiz Senderos
Sara Ortega Cubero
- 27** Meningitis neumocócica aguda por encefalocele nasal 27
Lorena García Vasco
- 28** Neuralgia del trigémino con parálisis de III nervio craneal asociada 28
Jorge Madera Fernández
Francisco Martínez Dubarbie
- 29** Agenesia del cuerpo calloso en varón adulto paucisintomático ... 29
Marta Marín Gracia
Esther Garcés Antón
- 30** Afasia primaria progresiva 30
Sonia Quintas
- 31** Cuando una crisis epiléptica levanta la liebre 31
Paloma Cutillas Navarro
Susana López Gallardo
- 32** Mielitis transversa como debut de una enfermedad de Behcet ... 32
María José Feal Paineiras
Ana María López Real



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

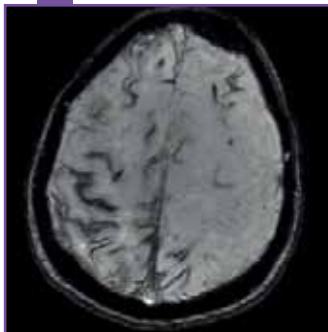
Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

SÍNDROME DE DESCONEXIÓN INTERHEMISFÉRICA

Sonia Quintas - Hospital Universitario De La Princesa
Mercedes Gallego de la Sacristana

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN cerebral. Área gliótico-maláctica frontal derecha, con restos hemáticos en su superficie. Siderosis pial/ subpial en surcos de la convexidad bihemisférica.

Resumen

Mujer de 83 años, hipertensa y dislipémica, en estudio por deterioro cognitivo. Fue trasladada por cuadro de inicio desconocido de agitación y alteración del lenguaje. Se mostraba inata, con afasia predominio motor, preferencia oculocefálica derecha y mano ajena (alien) izquierda. Se realizó **TAC cerebral** que mostró hemorragia en cuerpo calloso sin anomalías vasculares subyacentes. Presentó disminución del nivel de conciencia, por lo que se realizó TAC cerebral que mostró nuevos focos de sangrado subaracnoideo y electroencefalograma (**EEG**) con crisis epilépticas generalizadas no convulsivas. Se inició tratamiento con levetiracetam y ácido valproico y posteriormente lacosamida y clonazepam, pero en el EEG persistía estatus epiléptico no convulsivo. Se produjo el éxitus dos días después.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 83

Diagnóstico final

Hemorragia intraparenquimatosa en cuerpo calloso de probable etiología amiloidea.

Pruebas complementarias

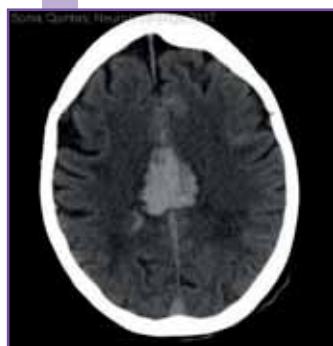
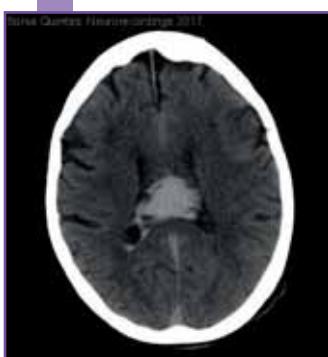
TAC cerebral urgente (basal y angioTAC): hematoma parenquimatoso agudo que afecta al cuerpo calloso y con componente intraventricular, no anomalías vasculares subyacentes ni signos de hemorragia activa. Hemorragia subaracnoidea aguda en algunos surcos. Área maláxico-gliótica frontal derecha. Infartos lacunares en cápsulas externas y ganglios basales. **RM cerebral previa:** área gliótico-maláctica frontal derecha, con restos hemáticos antiguos en su superficie. Siderosis pial/subpial en surcos de la convexidad bihemisférica, de predominio fronto-parietal derecho. Leuocoraiosis. Infartos lacunares bilaterales en ganglios basales y protuberancia. Meningioma occipital izquierdo. **Electroencefalograma:** estatus epiléptico no convulsivo, que revierte con clonazepam.

Discusión

El cuerpo calloso y la comisura anterior son estructuras fundamentales para la transmisión de información entre ambos hemisferios y coordinar respuestas adecuadas. Cualquier noxa que dañe estas estructuras (traumatismo craneoencefálico, tumores del cuerpo calloso, enfermedad de Marchiafava-Bignami, etc.) puede producir un síndrome de desconexión interhemisférica. Cuando este se produce de forma aguda, suele observarse un mutismo transitorio, indiferencia a estímulos externos y apraxia ideomotora unilateral izquierda. En nuestra paciente, la TAC cerebral urgente detectó una hemorragia intracerebral que afectaba al cuerpo calloso. La presencia de siderosis superficial cortical (cSS) y de hemorragia lobular previa sugiere la presencia de una angiopatía amiloide subyacente.

Bibliografía

1. Midorikawa A, Kawamura M, Takaya R. A disconnection syndrome due to agenesis of the corpus callosum: disturbance of unilateral synchronization. *Cortex* 2006; 42: 356–65.
2. Geschwind DH, Iacoboni M, Mega MS, et al. Alien hand syndrome: interhemispheric motor disconnection due to a lesion in the midbody of the corpus callosum. *Neurology* 1995; 45: 802–8.
3. Charidimou A, Linn J, Vernooy MW, et al. Cortical superficial siderosis: detection and clinical significance in cerebral amyloid angiopathy and related conditions. *Brain* 2015; 138: 2126–2139.



TAC cerebral. Hematoma parenquimatoso agudo afectando al cuerpo calloso y con componente intraventricular. Hemorragia subaracnoidea aguda en algunos surcos.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



SÍNDROME CEREBELOSO: CUANDO LOS HUESOS SON LA SOLUCIÓN

Ana Lara Pelayo Negro - Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
Elena Gallardo Agromayor

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Figura 1. Xantelasmias.



Figura 2. Lesión cutánea en la base de la 5ª metacarpianofalángica.



Figura 3. Lesiones osteoescleróticas en regiones metafisodiafisarias de tibia.

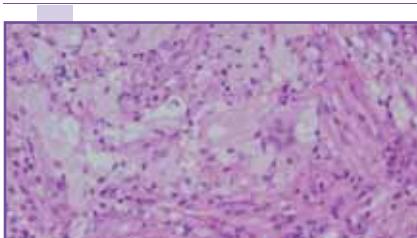


Figura 4. Biopsia de médula ósea con proliferación de histiocitos espumosos en tinción de H&E.

Resumen

Mujer de 72 años con AP de HTA, hipercolesterolemia, hipotiroidismo secundario a tiroiditis autoinmune, prótesis de rodilla izquierda por gonartrosis (2007) e infecciones de orina de repetición. Cuadro progresivo de 1 año de evolución de mareo sin giro de objetos, inestabilidad de la marcha e importante astenia. A la exploración neurológica, presentaba una marcha atáxica con aumento de la base de sustentación e imposibilidad para el tandem, disartria leve, nistagmo horizonto-rotatorio en todas las posiciones de la mirada con movimientos sacádicos normales, dismetría apendicular e hipopallestesia distal en extremidades inferiores. En la exploración sistémica destacaban xantelasmias (figura 1) y una lesión cutánea en la base de la 5ª metacarpofalángica (figura 2).

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 72

Diagnóstico final

Enfermedad de Erdheim-Chester.

Pruebas complementarias

En las pruebas complementarias se observaron hiperintensidades de señal en región periacueductal, pedúnculos cerebelosos y núcleos dentados en secuencias FLAIR de **RM craneal**, leve hiperproteinorraquia (60) en el LCR, infiltración de grasa perirrenal en la **TAC corporal** (figura 3) y lesiones osteoscleróticas bilaterales y simétricas en regiones metafisodiafisarias de los huesos largos en la serie ósea. Se confirmó el diagnóstico mediante **biopsia ósea** (figura 4) y hallazgo de histiocitos espumosos CD1a-, CD68+ y S100 focalmente +, con mutaciones BRAF+.

Diagnóstico diferencial

AMS-C, SCAs.

Discusión

La enfermedad de Erdheim-Chester es una histiocitosis de células no Langerhans rara con afectación multiorgánica. La edad de presentación más frecuente son las 5^a-7^a décadas. Afecta al SNC con una incidencia desconocida, siendo las manifestaciones más frecuentes: diabetes insípida, síndrome cerebeloso, lesiones orbitarias y masas extraaxiales. Otros síntomas son afectación esquelética con dolor óseo, lesiones cutáneas, enfermedad intersticial pulmonar, fibrosis retroperitoneal y afectación cardiovascular. La confirmación diagnóstica se basa en los hallazgos histopatológicos: infiltrados de histiocitos espumosos CD 68+, S100- y CD1a-. Más de la mitad de los pacientes son portadores de la mutación BRAF V600E. El vemurafenib, un inhibidor de BRAF, ha demostrado efecto beneficioso.

Bibliografía

1. Shanmugam SV, Kolappan M, Garg M, Rennie WJ, Furness P, Rajabally YA. A rare cause of late-onset cerebellar ataxia: Erdheim-Chester disease. *Cerebellum*. 2013 Aug;12(4):593-5.
2. Mazor RD, Manevich-Mazor M, Shoenfeld Y. Erdheim-Chester Disease: a comprehensive review of the literature. *Orphanet J Rare Dis*. 2013 Sep 8;8:137.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



HERPES ZÓSTER OFTÁLMICO

M^a Esther de la Calle de la Villa - Hospital Universitario Infanta Sofía
Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Hiperemia residual tras herpes zóster oftálmico a nivel de la primera rama del trigémino.

Resumen

Mujer de 60 años que presenta cuadro caracterizado por prurito y dolor en región de la primera rama (rama oftálmica) del trigémino (V1) izquierdo con posterior aparición de lesiones sugestivas de herpes zóster. Buena evolución de las lesiones tras inicio de tratamiento objetivándose hiperemia residual que afecta al dermatoma correspondiente de V1. Como complicaciones presenta: dolor de características neuropáticas en V1 izquierda (neuralgia postherpética) iniciándose tratamiento con eslicarbazepina; dolor ocular y visión borrosa en ojo izquierdo en relación con queratitis herpética dendrítica pautándose colirio ciclopéjico, ganciclovir oftálmico y lágrimas artificiales.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 60

Diagnóstico final

Herpes zóster oftálmico.

Pruebas complementarias

El diagnóstico resulta principalmente de la combinación de la historia clínica y la exploración física.

Diagnóstico diferencial

Herpes simple I o II, Síndrome Arlequín.

Discusión

El herpes zóster está causado por la reactivación del VVZ. En un 10-20% se afecta V1. Si afecta al nervio nasociliar, pueden aparecer complicaciones oculares aunque un tercio de los casos sin afectación de este las pueden desarrollar. La incidencia aumenta con la edad y en inmunodeprimidos. El cuadro puede iniciarse una semana antes con malestar general, mialgias y fiebre. Hasta un 60% con prurito, hormigueo, quemazón e incluso dolor. Posteriormente, *rash* macular y lesiones herpetiformes. Complicaciones: queratoconjuntivitis y neuralgia postherpética entre otras. Tratamiento: cuidado de las lesiones, control del dolor e inicio precoz de antivirales.

Bibliografía

1. Liesegang TJ. Herpes Zoster Ophthalmicus: Natural History, Risk Factors, Clinical Presentation, and Morbidity. *Ophthalmology*. 2007; 115: 3-12.
2. Caltron T. Herpes Zoster Ophthalmicus. *West Journal Emerg Med*. 2008; 9(3): 174-176.



TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

Jorge Hernández Rodríguez - Complejo Asistencial Universitario de León

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



AngioCT cerebral. Lesiones hipodensas córtico- subcorticales frontales bilaterales sugestivas de infartos. HSA en surcos parasagitales, signo del delta vacío.

Resumen

AP: alergia a AINE. Gastritis crónica. Anticoncepción con anillo vaginal. No hábitos tóxicos. No tratamiento habitual.

EA: en la mañana del ingreso la encuentran caída en el suelo con mordedura lingual. Recuperación de nivel de conciencia, quedando leve debilidad en miembro inferior izquierdo, sobre todo proximal. Previamente, refiere cuadro de cefalea de 4 días de evolución, predominio frontal y de intensidad leve.

EF: T^o 37,8 °C. Resto anodino.

ENRL: lenguaje conservado, pares craneales normales, no hemianopsia, debilidad leve en miembro inferior izquierdo de predominio proximal, hipoestesia parcheada de rodilla hasta pie, Babinski izquierdo.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 30

Diagnóstico final

Trombosis venosa del seno longitudinal superior. Crisis aguda sintomática.

Pruebas complementarias

Hemograma y estudio básico de coagulación: sin alteraciones. VSG 25. Bioquímica: sin alteraciones. Autoinmunidad: anticuerpos antinucleares P1/160, anticuerpos citoplasma de neutrófilo, DNA nativo y screening ENAS negativo. Vit. B12 y ácido fólico: normal. **Homocisteína total:** 6.7 (5-12). Anticardiolipina G y M: normales. **Estudio de hipercoagulabilidad:** Leiden y FII 20210: negativos. Antitrombina, proteína C, proteína S, proteína S dentro de valores normales. Anticoagulante lúpico: positivo débil. **RM de cráneo:** la mitad anterior del seno longitudinal superior está adelgazado en Angio RM venosa, con escaso relleno tras la administración de contraste endovenoso, hallazgos compatibles con recanalización parcial de la trombosis del seno visto en TAC previo.

Discusión

TAC de cráneo + Angio: varias lesiones hipodensas córtico-subcorticales frontales bilaterales sugestivas de infartos. Se observa HSA en surcos corticales centrales derechos parasagitales y de la convexidad. Hiperdensidad en seno longitudinal superior y signo del delta vacío en flebografía, compatible con trombosis del mismo. Senos recto y transversos permeables.

Hay signos que nos pueden ayudar al diagnóstico: signos directos, como la visualización de una hiperdensidad homogénea correspondiente al trombo fresco, y signos indirectos. Estos son más frecuentes y representan alteraciones del parénquima secundarias a los cambios isquémicos, lo que incluye lesiones edematosas, infartos venoso y lesiones hemorrágicas o en TAC con contraste signos directos como el delta vacío.



DISFAGIA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE IMPRESIÓN BASILAR

Leticia Alaia Crespo Araico - Hospital Universitario Príncipe de Asturias
Fernando Romero Delgado

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Aspiración pulmonar del contraste durante la esofagagogastrografía.

Resumen

Mujer de 21 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que acude por disfagia progresiva para líquidos de 2 años de evolución y alteración de la marcha de cronología incierta. "Tiene muy mal equilibrio" desde hace años. La paciente no percibe esta alteración como un síntoma ya que no ha progresado ni le limita en su vida diaria. La paciente niega otros síntomas de disfunción bulbar. A la exploración, presenta un nistagmo rápido no agotable en la mirada horizontal extrema, con visión borrosa del objeto secundaria, sin diplopía franca. Ataxia leve troncular y signo de Romberg. Marcha con leve aumento de la base de sustentación. Tándem imposible. RCP indiferente. Reflejos vivos sin hiperreflexia. El resto de la exploración era normal.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 21

Diagnóstico final

Impresión basilar.

Pruebas complementarias

RMN craneal y medular: anomalía de la charnela cráneo-cervical, con impresión basilar, fusión del arco anterior de C1 con clivus, aparente occipitalización de C1, disminución del ángulo clivus-canal que condicionan una disminución del espacio subaracnoideo anterior a la unión bulbo-medular, con leve impronta de la misma. Malformación de Chiari tipo 1 con compromiso de espacio en el foramen magno e impronta de la unión bulbomedular. Signos de hidrosiringomielia cervical y dorsal alta. **Esofagagogastroduodenoscopy:** disfunción faríngea de la deglución con falta de completo ascenso de la glotis y aspiración pulmonar.

Diagnóstico diferencial

Tumores de fosa posterior, ataxia degenerativa.

Discusión

La impresión basilar es un defecto congénito o adquirido de la unión craneocervical, donde la apófisis odontoides protuye en el foramen magno y comprime el bulbo cerebral. En función del grado de compresión, el paciente podrá presentar una gran diversidad de síntomas. El diagnóstico es radiológico y el tratamiento quirúrgico. La impresión basilar puede ser un hallazgo aislado o, lo más frecuente, verse asociado a otras anomalías de la unión craneocervical, como por ejemplo, a la malformación de Chiari tipo 1 y a la fusión del arco anterior de C1 con el *clivus*. El diagnóstico diferencial de síntomas bulbares progresivos (nistagmo, ataxia y disfagia) debe hacerse con síndromes cerebelosos genéticos y lesiones ocupantes de espacio de fosa posterior.

Bibliografía

1. Pinter N, McVige J, Mechtler L. Basilar Invagination, Basilar Impression, and Platibasia: Clinical and Imaging Aspects. *Curr Pain Headache Rep* 2016;20:49.
2. Royo-Salvador MB. Platibasia, impresión basilar, retroceso odontoideo, y kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. *Rev Neurol (Barc)* 1996;24(134):1241-1250.
3. Pearce JMS. Platibasia and Basilar Invagination. *Eur Neurol* 2007;58:62-64.



Ventana ósea de la TC que muestra la invaginación basilar y la asimilación del atlas a la base del cráneo.

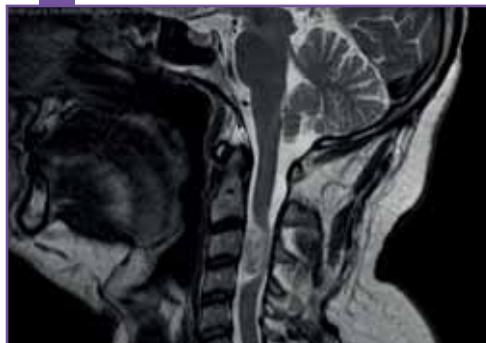


RADICULOPATÍA DE ORIGEN TUMORAL

Luis Rodríguez de Antonio - Hospital de Fuenlabrada

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN cerebral. Tumor intradural extramedular de 2 centímetros a nivel de C3 con mielopatía compresiva.

Resumen

Varón de 43 años que consulta por dolor cervical irradiado hacia el brazo y la mano izquierdos, junto con debilidad y parestesias en la mano de 1 año de evolución. En la exploración física se objetiva una leve debilidad (4+/5) en deltoides, tríceps, y extensor largo del pulgar izquierdo. Los reflejos bicipitales y tricipitales eran normales bilateralmente, y los reflejos rotulianos y aquileos estaban exaltados en ambas piernas. La sensibilidad algésica era normal y la vibratoria estaba muy disminuida en la mano izquierda. El paciente fue intervenido, con monitorización neurofisiológica (potenciales evocados somatosensoriales), y se recuperó completamente de su sintomatología.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 43

Diagnóstico final

Schwannoma cervicomedular aislado.

Pruebas complementarias

EMG de los músculos deltoides, tríceps, bíceps, ext dedos y abductor *pollicis* breve y abductor *digiti minimi* en MSI que muestra: **1.** Ausencia de actividad espontánea en todos los músculos explorados. **2.** Actividad voluntaria: PUM con aumento de la amplitud y duración en m. deltoides y tríceps. PUM de características normales en el resto de los músculos explorados. **3.** Patrón de reclutamiento: interferencial en todos los músculos explorados. **Conclusión:** los hallazgos del estudio realizado muestran afectación radicular motora C6 izquierda de carácter crónico e intensidad leve.

Diagnóstico diferencial

Hernia discal, meningioma cervical, tumor intramedular, lesión desmielinizante medular, radiculopatía por enfermedad de Lyme.

Discusión

Los schwannomas espinales son tumores benignos de crecimiento lento, más frecuentemente dorsales. Su aparición suele ser esporádica y solitaria, pero a veces se puede asociar a neurofibromatosis tipo 2 y también al tipo 1. En el caso presentado resulta importante destacar la presencia de signos de alarma en la exploración neurológica que sugieren una afectación medular.

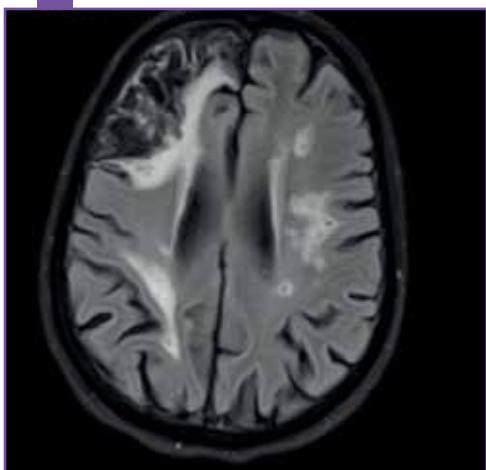


UNA CAUSA DE ICTUS INHABITUAL: NEUROCISTINOSIS

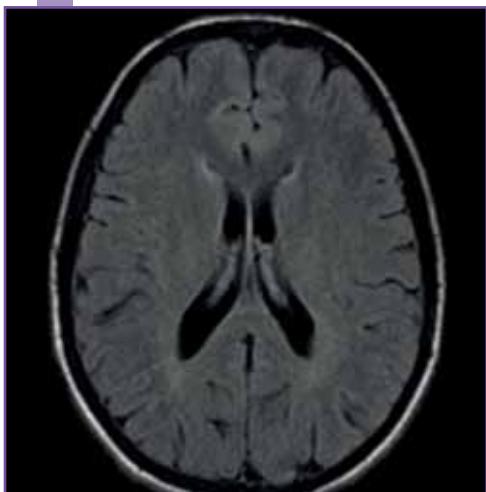
Fernando Ayuga Loro - Hospital Virgen de la Salud
María Isabel Morales Casado

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Evolución en RM de la cistinosis a nivel cerebral. Ictus isquémico subagudo frontal izquierdo y múltiples ictus lacunares crónicos.



RMN cerebral. Retracción parenquimatosa no acorde a la edad, sin otros hallazgos relevantes.

Resumen

Mujer de 30 años, antecedente de hermano fallecido a los 2 años por insuficiencia renal secundaria a cistinosis, portadora de trasplante renal desde la infancia por la misma causa, con diabetes *mellitus* e hipertiroidismo asociados. Presenta déficit neurológico izquierdo de 5 días de evolución. La angioTAC muestra una estenosis en M1. En RM se objetiva ictus isquémico subagudo frontal derecho y múltiples ictus lacunares crónicos. Se doble antiagregación. Al mes acude por cefalea brusca y disartria, en la TAC craneal se observa una transformación hemorrágica del ictus. Se suspende doble antiagregación, reiniciada simple a los 5 días. Posteriormente, la paciente ha presentado crisis focales motoras y es tratada con eslicarbacepina con buena respuesta.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 30

Diagnóstico final

Ictus con transformación hemorrágica en paciente de 30 años con cistinosis.

Pruebas complementarias

RM cerebral: estudio realizado mediante secuencias potenciadas en T1 proyección sagital, así como difusión, T2 y FLAIR en proyección axial. Mostramos las imágenes evolutivas en RM de la paciente cuando tenía 20 años y a los 30 años tras el episodio descrito: ictus isquémico subagudo frontal izquierdo y múltiples ictus lacunares crónicos. **Estudio genético:** no disponible.

Discusión

La cistinosis es una enfermedad genético-metabólica de baja prevalencia y herencia autosómica recesiva por alteración de la cistinosina condicionando fallos en el transporte lisosómico de cistina, con daño progresivo en diferentes órganos, incluido el sistema nervioso. El tejido renal es el más sensible y se afecta precozmente. La afectación del sistema nervioso es infrecuente, destacando la miopatía y la encefalopatía. Las lesiones isquémicas cerebrales están poco descritas en la literatura. Se han puesto en relación con estenosis en la vascularización intracranial probablemente secundarias a los depósitos de cristales y la predisposición a la calcificación vascular, sin poder desestimar la tendencia a la ateromatosis que toda enfermedad renal crónica conlleva.

Bibliografía

1. Neutel D, Gerald R, Pereira P, et al. Recurrent ischemic stroke in adult with cystinosis: a clinical-pathological case. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2013; 22(8): e674-75.
2. Berger JR, Dillon DA, Young BA, Goldstein SJ, Nelson P. Cystinosis of the brain and the spinal cord. with associated vasculopathy. *J Neurol Sci.* 2009. 284(1-2): 182-5.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

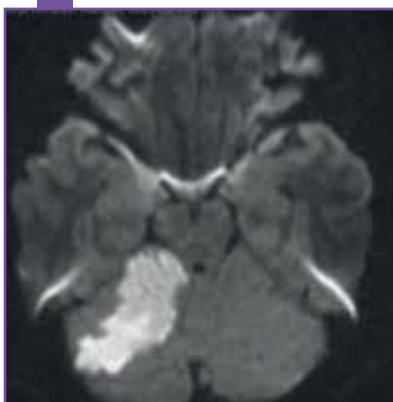


ICTUS CEREBELOSO EN PACIENTE JOVEN

Jorge Hernández Rodríguez - Complejo Asistencial Universitario de León

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Resumen

Varón de 28 años de edad, diestro, trasladado desde el Servicio de Neurocirugía con el diagnóstico de infarto cerebeloso derecho. **AP:** fumador de 20 cigarrillos/día. Intervenido de sinus pilonidal el día 10/08/17. **MI:** tres días después de la intervención por el sinus pilonidal, tras un esfuerzo físico moderado, comenzó a notar sensación de inestabilidad, náuseas, cefalea y acorcamiento extremidades derechas. **EF:** sistémica: TA: 120/60. FC: 55 lpm. Exploración general anodina. Exploración neurológica: leve hipoestesia en miembro superior e inferior derechos. Mínima dismetría apendicular derecha. **NIHSS:** 2.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 28

Diagnóstico final

Ictus cerebeloso derecho en paciente joven. Foramen oval permeable.

Pruebas complementarias

Hemograma, coagulación y bioquímica normales. Proteinograma normal. Vitamina B₁₂, ácido fólico, normales. Determinación de homocisteína: normal. Pendiente resultado de estudio de hipercoagulabilidad. **Tóxicos en orina:** negativo. Serología para hepatitis B, C, VIH y LUES: Negativos. **Doppler transcraneal** con test de comunicación derecha-izquierda: patrón de ducha aproximadamente 5 segundos tras la administración del suero. **Ecocardiografía transesofágica:** ligera regurgitación tricuspídea. Foramen oval permeable con paso de burbujas tras maniobra de Valsalva, pero no en situación basal, con separación de las hojas de 9 mm. Orejuela libre de trombos.

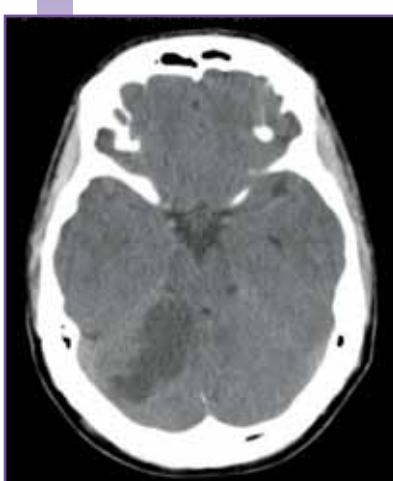
Discusión

TAC craneal, RM craneal y Angio RM: infarto agudo en territorio correspondiente a la arteria cerebelosa superior derecha. Arteria vertebral derecha de menor calibre, que sugiere hipoplasia. No se identifica la PICA derecha, arteria cerebelosa anteroinferior izquierda, ni la comunicante posterior derecha. Como hallazgo incidental se aprecia que la arteria cerebral posterior izquierda nace de la arteria carótida interna, lo que sugiere un origen fetal de la misma.

En este caso concreto la RM fue de gran ayuda ya que el paciente ingresó en neurocirugía por sospecha de quiste aracnoideo, pero el diagnóstico diferencial se resolvió gracias a la secuencia de difusión en RM, con clara restricción a la difusión en todo el territorio de la arteria cerebelosa superior.



RMN cerebral y angioRM cerebral. Infarto agudo en territorio de la arteria cerebelosa superior derecha. Hipoplasia vertebral derecha. Ausencia de PICA y comunicante posterior derecha.



TC cerebral. Hipodensidad en hemisferio cerebeloso derecho.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

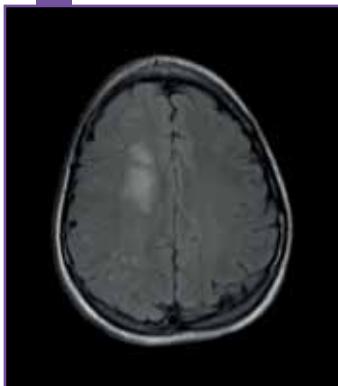


DÉFICIT DE PROTEÍNA S: ¿FACTOR ETIOLÓGICO DE ICTUS EN JÓVENES?

Elena López Miralles - Hospital Universitario de Burgos
Esther Alonso García

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

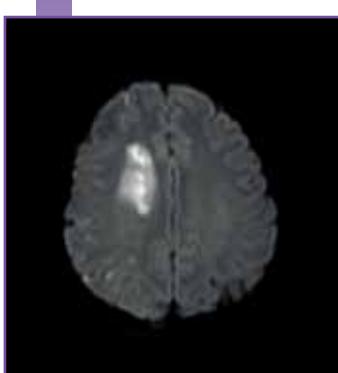


Resumen

Mujer, 26 años. Acude a urgencias por cefalea hemicraneal derecha de 15 días de evolución acompañada de episodios autolimitados de déficit motor en MSI y parestesias en hemicara y hemilengua izquierdas. Sin antecedentes familiares ni personales de interés. Sin factores de riesgo (no fumadora). Los hallazgos en RM son compatibles con lesión isquémica subaguda. Se realiza una determinación de los factores de coagulación, evidenciándose déficit de proteína S. Es diagnosticada de ACV isquémico trombótico en contexto de coagulopatía, iniciándose tratamiento con AAS (negativa de la paciente de anticoagulación oral). Al año presenta un aborto espontáneo posiblemente relacionado con tratamiento anticoagulante deficitario.

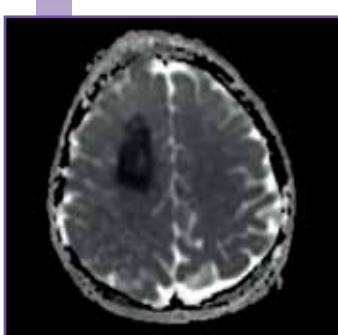
Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 26



Diagnóstico final

ACV isquémico trombótico probablemente debido a déficit de proteína S.



RMN cerebral. Hiperintensidad de señal difusa en T2 de la lesión descrita en TAC que restringe la difusión con caída de la señal en mapa ADC.

Pruebas complementarias

TAC urgente: DD entre lesión residual de etiología incierta y tumoración glial de bajo grado.

RM: sugestivo de lesión isquémica aguda. **Analítica** (hemograma, coagulación, bioquímica, autoinmunidad -incluida anticoagulante lúpico y anticardiolipina-, serología viral y bacteriana): déficit de proteína S total y libre (45 y 41%, respectivamente). Resto normal. **Genética:** negativo para mutación del factor V de Leiden y Protrombina 20210. **Drogas de abuso en sangre:** no detectables. **ANÁLISIS DE LCR:** sin alteraciones. **EEG:** foco de ondas delta frontal derecho, sin signos sugestivos de comicialidad. **Dúplex TSA y transcraneal:** normal. **Ecocardiograma transtorácico:** normal. Sin foramen oval permeable

Diagnóstico diferencial

Cardioembolismo, disección arterial, vasculitis/síndrome antifosfolídos, trombofilia, ateroesclerosis prematura, migraña acompañada.

Discusión

En pacientes jóvenes, los ACV son infrecuentes y suelen tener una etiología diferente de la aterotrombótica, obligando a un exhaustivo estudio. El cardioembolismo y las disecciones arteriales son las principales causas, seguidos de vasculitis y trastornos coagulativos. Entre estos últimos, la mutación del factor V de Leiden es el más frecuentemente asociado al ictus. Mucho menos usual es que se deba al déficit de proteína S, cofactor de la proteína C, que aunque comprobada su relación con trombosis venosas, su papel en isquemias arteriales es rara y continúa estudiándose. Casos como el aquí presentando nos replantea su probable asociación. La repercusión es importante para iniciar tratamiento precoz y evitar eventos futuros.

Bibliografía

1. Lau LM *et al*, A review of hereditary and acquired coagulation disorders in the aetiology of ischaemic stroke. *Int J Stroke*. 2010 Oct;5(5):385-94.
2. Patel ML, Seth G. Combined deficiency proteins C and S: ischaemic stroke in young adults. *BMJ Case Rep* 2013. Doi: 10.1136/bcr-2012-008016.
3. Wang *et al*. Hereditat PSD leads to ischemic stroke. *Mol Med Rep*. 2015 12: 3279-3284.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

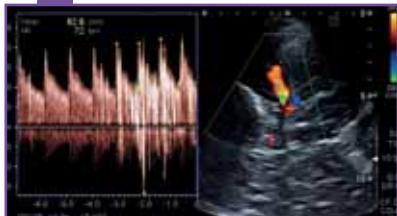


ICTUS CRIPTOGÉNICO Y FORAMEN OVAL PERMEABLE

Marta Marín Gracia - Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa
Carlos Tejero Juste

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Ecodoppler TransCraneal. Test de microburbujas + con 10-25 hits compatible con Shunt Dl. Insonación de ACM izquierda.

Resumen

Varón 43 años, fumador, independiente para ABVD y Rankin 0. Con antecedentes de dislipemia, TCE a los 9 años con epilepsia secundaria, deterioro cognitivo leve. Intervenido de craniectomía anterior y posterior con craneoplastia. En tratamiento con carbamazepina 400 mg cada 12 horas. Se activa Código Ictus por el 061. A la llegada a urgencias, paciente con NIHSS 8 (afasia motora 2 + parálisis central facial derecha 1 + hemianopsia homónima derecha 2 + hemiparesia derecha + orientación (incapaz de hablar 1) + disartria (afasia 2).

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 43

Diagnóstico final

Ictus criptogénico y foramen oval permeable.

Pruebas complementarias

Analítica de sangre: colesterol total 214 mg/dL, LDL 146,2 mg/dL, homocisteína 31 micromol/L. **ECG:** rítmico y sinusal. Sin alteraciones. **TAC cerebral:** sin lesiones nuevas. **Estudio de perfusión:** pequeña área de tejido necrótico (core) en región occipital izquierda, con extensa área de penumbra en territorio de ACM izquierda. Puntuación escala ASPECTS: 9. **RM cerebral** con secuencias de difusión: no se identifica lesión aguda en secuencias de difusión. **Ecocardiograma transesofágico:** aneurisma de septo interauricular y FOP con test salino positivo Doppler TSA y DTC: patrón de microburbujas >25 hits. **Holter-ECG 24 horas:** sinusal.

Diagnóstico diferencial

Ictus isquémico aterotrombótico, ictus isquémico cardioembólico secundario a endocarditis infecciosa, ictus isquémico cardioembólico secundario a arritmia cardíaca, ictus hemorrágico.

Discusión

En torno al 30-40% de los ictus isquémicos son de origen indeterminado, y alcanza un 50% en pacientes jóvenes. Una de las causas es la persistencia del foramen oval permeable (presente en un 25% de la población), mediante mecanismo de embolia paradójica por Shunt-Dl. Este puede asociar defectos de la pared auricular. Las principales técnicas diagnósticas son el Doppler transcraneal y ecocardiografía transesofágica. Su tratamiento continúa siendo controvertido: antiagregación como prevención secundaria y en formas recurrentes o de mayor riesgo se consideraría el cierre percutáneo como primera opción terapéutica.

Bibliografía

1. González-Alujas T, Evangelista A, Santamarina E *et al.* Diagnóstico y cuantificación del foramen oval permeable. ¿Cuál es la técnica de referencia?. Estudio simultáneo con Doppler transcraneal, ecocardiografía transtorácica y transesofágica. *Rev Esp Cardiol.* 2011; 64(2): 133-139.
2. Farb A, Ibrahim NG, Zuckerman BD. Patent foramen ovale after cryptogenic stroke-assessing the evidence for closure. *NEJM*. 2017; 377(11): 1006-1009.
3. Mas JL, Derumeaux G, Guillou B *et al.* Patent foramen ovale closure or anticoagulation vs. antiplatelets after stroke. *NEJM*. 2017; 377: 1011-21.

TAC y perfusión: core occipital izquierdo, con extensa área de penumbra. Craniectomía frontal con encefalomalacia residual. WRM- DW+: no lesión aguda.



Test de microburbujas + con 10-25 hits compatible con Shunt Dl. Insonación de ACM izquierda.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

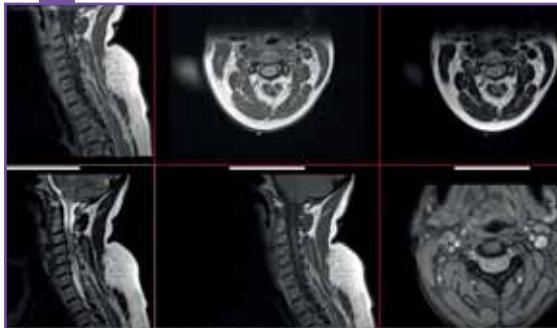


LO PERIFÉRICO INCAPACITA PARA VER LO CENTRAL

Jose Alfredo Pérez Marquez - Hospital Universitario Infanta Sofía
Susana López Gallardo - Área 5. Atención Primaria

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN cervical. Lesión ocupante de espacio C3-C4, con desplazamiento y compresión medular secundarios, con signos de mielopatía.

Resumen

Paciente con debilidad asimétrica lentamente progresiva de ambos MMSS, con parestesias persistentes en 3 primeros dedos de ambas manos. Nunca ha referido dolor cervical. Valorado por traumatología, y tras EMG compatible con síndrome del túnel del carpo (STC) bilateral asimétrico (moderado-grave derecho, mod. izdo), se decide intervención para liberación del N. mediano en mano derecha, y a los meses, izquierda. Mejoría clínica parcial tras la cirugía. Remitido por su médico de Atención Primaria tras valorar evolución tórpida y exploración no compatible con STC. EF (ver vídeo): debilidad en musculatura dependiente de nervios radial (extensor de los dedos), cubital (muscultura intrínseca de las manos) y mediano (flexores) bilateral. No datos de piramidalismo en MMSS ni MMII.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 47

Diagnóstico final

Probable meningioma cervical.

Pruebas complementarias

RMN cervical sin-con Gd: tumoración C3-C4 compatible con meningioma como primera posibilidad. La lesión muestra implantación posterior y ocupa buena parte del canal raquídeo, improntando de manera difusa sobre la médula espinal, que queda desplazada y adelgazada, con signos de mielopatía.

Diagnóstico diferencial

Neurinoma, Schwanoma, síndrome del túnel del carpo bilateral, plexopatía bilateral.

Discusión

Los tumores de la médula espinal se pueden clasificar según su localización anatómica en: intramedulares, la mayoría son primarios o astrocitomas. Otros metastásicos; intradurales-extramedulares, se encuentran meningiomas o tumores de la vaina nerviosa; extradurales, suelen ser metastásicos.

Pueden producir síntomas locales o distales. El efecto local más frecuente es el dolor, que ocasiona despertar nocturno. Distalmente, se producen disestesias sensitivas y debilidad muscular, debido a la interrupción de las vías ascendentes y descendentes de la médula.

Bibliografía

1. Welch WC, Schiff D, Gerszten PC, et al. Spinal cord tumors. Jul 2017. UpToDate.



GRAN TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

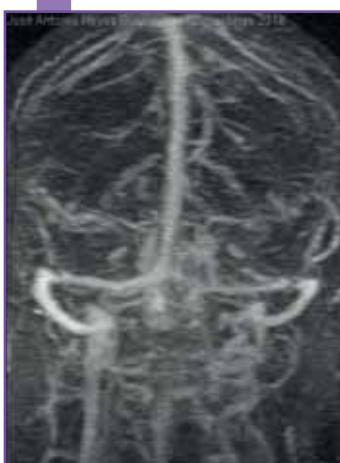
José Antonio Reyes Bueno - Complejo Hospitalario Regional Carlos Haya

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RM craneal. Se observan defectos de replección: seno longitudinal superior, senos sigmoideos, senos transversos sobre todo izquierdo y vena yugular.



RM craneal. Se observa recanalización de la circulación venosa.

Resumen

Mujer con antecedentes de migraña episódica infrecuente sin auras, obesidad y tabaquismo, que acude por tercera vez a urgencias por cuadro de dolor de cabeza muy intenso de 2 semanas de evolución, de rápida progresión en región posterior que irradia a parte anterior de la cabeza y parte parietal bilateral, pulsátil, con náuseas, fotofobia y sonofobia. Con analgesia cede parcialmente aunque persiste dolor de fondo. Aumenta con maniobra de Valsalva y el movimiento. Refiere que cuando está tumbada el dolor es peor. **Exploración:** sin focalidad neurológica. Fondo de ojo normal. Palpación craneo-facial sin puntos dolorosos. Exploración general normal. **Evolución:** una vez diagnosticada, se inicia tratamiento con acetazolamida y sintrom, con mejoría progresiva.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 53

Diagnóstico final

Trombosis venosa cerebral.

Pruebas complementarias

Analítica urgencias: hemograma, bioquímica básica, iones, perfil renal y hepático normal, PCR normal. TAC de cráneo sin contraste urgente normal. **Punción Lumbar:** líquido claro en agua de roca, presión de apertura $>30\text{cmH}_2\text{O}$. Bioquímica de líquido cefalorraquídeo normal. Resonancia de cráneo (RMN) con estudio de senos venosos: trombosis de seno sagital superior, ambos senos sigmoideos y vena yugular derecha. Leve hiperseñal cortical difusa en secuencias FLAIR, de predominio frontal bilateral, sugerente de edema vasogénico. **RMN cráneo control:** resolución de las imágenes de trombosis venosa. **Estudio genético** gen MTHFR con mutación heterocigota C677T y polimorfismo A1298C.

Diagnóstico diferencial

Hemorragia cerebral, hemorragia subaracnoidea, ictus isquémico, migraña, cefalea con criterios de alarma, meningitis.

Discusión

La trombosis venosa cerebral (TVC) es un tipo de ictus cuya incidencia en Europa es de 1,32 casos por 100.000 habitantes/año. La clínica más habitual es una cefalea intensa con otros datos de hipertensión intracranal. Los casos más graves asocian focalidad neurológica, crisis comiciales, encefalopatía, estado epiléptico o coma. Este caso llama la atención por la extensión de la trombosis, ya que afecta a varios vasos venosos de importante calibre además de zonas de edema vasogénico en parénquima, y clínica de cefalea intensa con hipertensión intracranal, sin edema de papila ni otra focalidad. Presenta varios factores de riesgo: obesidad, tabaquismo y mutación gen MTHFR. El tratamiento de Acetazolamida está recomendado en pacientes con importante cefalea y/o alteraciones visuales.

Bibliografía

1. Ferro JM, Bousser MG, Canhao P, et al. European Stroke Organization guideline for the diagnosis and treatment of cerebral venous thrombosis-Endorsed by the European Academy of Neurology. *Eur J Neurol.* 2017 Oct;24(10):1203-1213.
2. Coutinho JM, Zuurbier SM, Aramideh M, et al. The incidence of cerebral venous thrombosis: a cross-sectional study. *Stroke* 2012; 43: 3375–3377.
3. Wall M, McDermott MP, Kieburtz KD, et al. NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group Writing Committee. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intra-cranial hypertension treatment trial. *JAMA* 2014; 311: 1641–1651.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

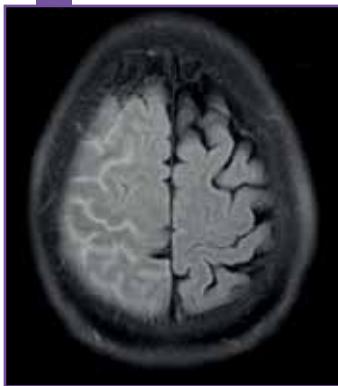


MENINGITIS CRÓNICA DE ETIOLOGÍA INUSUAL

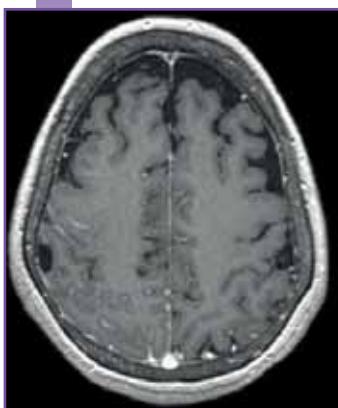
Luis Miguel Cano Sánchez - Hospital Sant Joan d'Espí
Moisès Broggi, Salvador Piles Galdón

Nivel de certeza

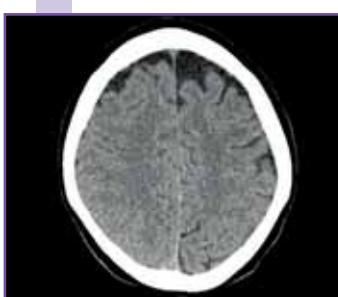
1 2 3 4 5



TAC craneal. Secuencias FLAIR axial y coronal: hiperintensidad en surcos parieto-occipitales D con componente edematoso y colapso de ventrículo lateral adyacente.



TAC craneal. Secuencia T1 axial: realce meníngeo tras la administración de contraste, secuencia T2-GRE axial. Los surcos afectos no tienen hipointensidad.



TAC craneal. Borramiento de surcos en convexidad parieto-occipital D.

Resumen

Mujer de 71 años dislipémica, con hipotiroidismo y artritis reumatoide (AR) seropositiva de 10 años de evolución, en tratamiento con leflunomida y corticoides a dosis bajas (metilprednisolona 2 mg/día). Ingresa por episodios repetidos de parálisis facial supranuclear izquierda, torpeza de mano izquierda e hipoestesia peribucal y de ESI de instauración progresiva, con una duración entre 1 y 12 horas cada uno, queda asintomática entre ellos. No clonías, cefalea ni otra focalidad añadida.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 71

Diagnóstico final

Meningitis reumatoide.

Pruebas complementarias

TAC craneal: colapso de surcos en convexidad parieto-occipital derecha. **RM craneal inicial:** hiperintensidad de dichos surcos en T2 y FLAIR, sin traducción en secuencias ecogradiante ni difusión, con captación de contraste leptomenígeo. **Analítica:** PCR y VSG elevadas. Inmunología incluida IgG4 normal. Marcadores tumorales y serologías negativas. **LCR:** 7 linfocitos, proteinorraquia y glucorraquia normales. Cultivos de bacterias, hongos y TBC negativos. **Estudio neurovascular** y **TAC toraco-abdominal** normales. **PET/TC corporal:** no focos de malignidad en todo el organismo ni hipemetabolismo en zonas afectas cerebrales. **EEG** (con paciente sintomática): sin hallazgos patológicos.

Diagnóstico diferencial

Meningitis inflamatoria/infecciosa/carcinomatosa, meningitis tuberculosa.

Discusión

La meningitis reumatoide es una complicación infrecuente de la artritis reumatoide. Acostumbra a presentarse en fases tardías de la enfermedad y no necesariamente con sinovitis activa. La presentación más frecuente es en forma de alteración del estado mental, neuropatías craneales, crisis comiciales y cefalea. El debut con focalidad tipo *stroke-like*, como en nuestra paciente, se ha descrito de forma puntual. Los parámetros del LCR son inespecíficos. Sin embargo, los hallazgos en RM craneal típicos son como los que se muestran en este caso. El diagnóstico definitivo es histopatológico. En nuestra paciente no ha sido posible hasta el momento. En general, el tratamiento se basa en corticoides +/- inmunosupresores, y la respuesta a corticoides acostumbra a ser buena.

Bibliografía

1. Bathon JM, Moreland LW, Dibartolomeo AG. Inflammatory central nervous system involvement in rheumatoid arthritis. *Semin. Arthritis Rheum.* 1989; 18:258- 266.
2. Servioli MJ, Chugh C, Lee JM, et al. Rheumatoid meningitis. *Frontiers in Neurol.* 2011; 2:84.
3. Bourgeois P, Rivest J, Bocti C. Rheumatoid meningitis presenting with stroke-like episodes. *Neurology.* 2014; 82(17):1564-5.

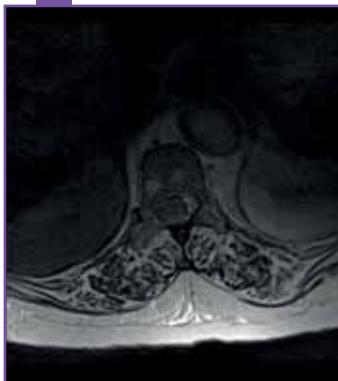


PARAPLEJÍA MOTORA DE RÁPIDA EVOLUCIÓN

María Escamilla Espinola - Hospital Nuestra Señora De Sonsoles
Irene Sanz Gallego

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Resumen

Mujer de 98 años, independiente para las actividades básicas de la vida diaria, HTA, dislipemia, fibrilación auricular permanente, ictus isquémico cardioembólico y deterioro cognitivo leve. En tratamiento con sintrom, bisoprolol, furosemida, pravastatina, eprosartan y nitroglicerina en parche. Acude a urgencias por agitación psicomotriz. A la exploración: tonos cardíacos arrítmicos, lenguaje incoherente, pupilas normorreactivas en isocoria. Moviliza las cuatro extremidades. Pares craneales conservados. Se decide ingreso hospitalario y, en las siguientes 12-24 horas, la paciente inicia debilidad progresiva bilateral de MMII y pérdida de sensibilidad termoalgésica a nivel L1-L2. En 48 horas la paciente presenta paraplejía.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 98



Diagnóstico final

Tumor intramedular: ependimoma mixopapilar.



RM de columna dorsal. Lesión intrarráquidea compatible con ependimoma mixopapilar. Señal hiperintensa en secuencia T2 e isointenso en secuencia T1. No realce con contraste.

Pruebas complementarias

En el **análisis de laboratorio** destaca una plaquetopenia de $109 \times 10^3/\text{mm}^3$ y un INR de 3.32. **RM** de columna dorsal sin y con contraste intravenoso. Hallazgos: lesión tumoral intrarráquidea compatible con ependimoma mixopapilar, que se extiende desde el cuerpo vertebral D9 hasta S2: desde cuerpo vertebral D9 hasta D11-D12 se localiza en la parte posterior del canal raquídeo sin evidencia de compresión; desde D12 hasta L4 ocupa completamente el canal raquídeo; desde L4 hasta S2 condiciona una importante ocupación del canal raquídeo, aunque no completa.

Diagnóstico diferencial

ictus tromboembólico, hemorragia intramedular.

Discusión

De todos los tumores primarios del sistema nervioso central, solo el 2-4% representa los tumores primarios de médula espinal, siendo la mayoría gliomas. Entre los principales tumores gliales, destacan los ependimomas, los astrocitomas y los oligodendrogliomas. El subtipo ependimoma mixopapilar se presenta con mayor frecuencia en varones entre 35 y 37 años, son tumores de crecimiento lento y aparecen casi exclusivamente en el cono medular y en el *filum terminale*. La morbilidad asociada más frecuente es la paraplejía motora, la hipoestesia y la incontinencia urinaria y/o fecal. Como prueba diagnóstica de elección destaca la resonancia magnética y la indicación de tratamiento consiste en la resección quirúrgica con radioterapia postoperatoria.

Bibliografía

1. Welch WC, Schiff D, Gerszten PC. Spinal cord tumors. *UpToDate*. 2017.
2. McCormick PC, Torres R, Post KD, Stein BM. Intramedullary ependymoma of the spinal cord. *J Neurosurg* 1990; 72:523.
3. Akyurek S, Chang EL, Yu TK, et al. Spinal myxopapillary ependymoma outcomes in patients treated with surgery and radiotherapy at M.D. Anderson Cancer Center. *J Neurooncol* 2006; 80:177.

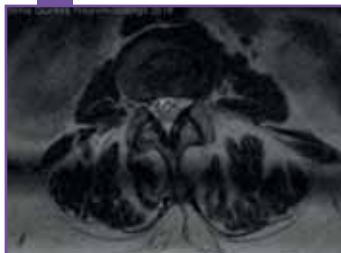


PARAPARESIA Y ATAXIA SENSITIVA DE CURSO PROGRESIVO

Sonia Quintas - Hospital Universitario de la Princesa

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Resumen

Mujer de 70 años, con enfermedad celiaca, remitida para estudio de ataxia y paraparesia progresivas de 10 años de evolución. A la exploración presenta debilidad en flexión cadera derecha, y de tibial anterior, extensor *hallucis longus* y extensor *digitorum longus* bilateral, arreflexia rotuliana y aquilea y sensibilidad vibratoria alterada en extremidades inferiores y artrocinética normal en dedos de pie derecho y tobillo izquierdo. En RM columna lumbosacra se evidencia inflamación de raíces de cola de caballo. Se realiza estudio electrofisiológico que muestra signos sugestivos de desmielinización proximal y en la punción lumbar se objetiva disociación albúmico-citológica. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas con leve mejoría clínica.



RM columna. Engrosamiento de las raíces nerviosas a nivel de la cola de caballo ocupando la práctica totalidad del canal espinal lumbar.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 70

Diagnóstico final

Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP).

Pruebas complementarias

Ánalisis sanguíneo (incluyendo antigangliósidos, antiGAD, onconeuronales y vitaminas): normal, salvo anticuerpos antitransglutaminasa positivos. **Estudio genético** de ataxias heredodegenerativas (SCA 1,2,3,6 y 6, DRPL, Friedreich): negativo. LCR: 200 hematíes, 0 leucocitos, proteínas 0,95 g/l, glucosa normal. **Estudio electrofisiológico**: ausencia de PESS desde EE inferiores con potenciales sensitivos presentes. Ausencia de respuesta F en nervios con potenciales motores relativamente bien conservados, nervio mediano derecho con aumento de latencia motora distal y reducción de la velocidad de conducción motora con reducción de la amplitud del potencial motor. **RM columna lumbar**: signos degenerativos y escoliosis lumbar. Incremento del diámetro de las raíces nerviosas de la cola de caballo de forma que ocupan todo el canal lumbar.

Discusión

La disminución desproporcionada de la sensibilidad vibratoria y propioceptiva es frecuente en patología medular. En nuestra paciente, sin embargo, la presencia de clínica motora y arreflexia sin afectación esfinteriana, normalidad de neuroimagen medular y los datos de desmielinización proximal en el ENG, sugería una polirradiculoneuropatía. Dado el inicio en la sexta década y el curso crónico y progresivo, se planteó un origen inflamatorio, sospecha respaldada por la disociación albúmico-citológica. El engrosamiento de las raíces nerviosas es sugestivo de daño de la barrera hematoencefálica y también puede verse en otras entidades como poliradiculopatías de causa infecciosa (virus herpes, Lyme, VIH, sífilis), sarcoidosis, amiloidosis y enfermedades linfoproliferativas.

Bibliografía

1. Dimachkie MM, Saperstein DS. Acquired immune demyelinating neuropathies. *Continuum (Minneapolis Minn)* 2014;20:1241-60. doi:10.1212/01.CON.0000455883.91426.12. 2. Lichtenstein T, Sprenger A, Weiss K et al. MRI biomarkers of proximal nerve injury in CIDP. *Ann Clin Transl Neurol* 2018;5:19-28. doi:10.1002/acn.3502. 3. Kale HA, Sklar E. Magnetic resonance imaging findings in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with intracranial findings and enhancing, thickened cranial and spinal nerves. *Australas Radiol* 2007;51 Spec No:B21-4. doi:10.1111/j.1440-1673.2007.01793.x.

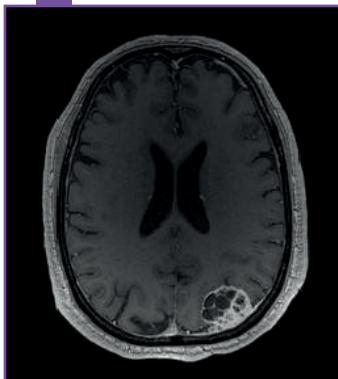


MENINGIOMA MICROQUÍSTICO

María José Abenza Abildua - Hospital Universitario Infanta Sofía
Borja Jesús Hernández García

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Resumen

AP: NO RAMC. Hipotiroidismo. Adenocarcinoma de próstata local pT3a(Gleason 4+4) pN0(13)Mx, intervenido hace 2 años, resección completa, TAC body cada 6 meses sin alteraciones. SAHS grave con CPAP desde hace 4 años. **Tratamiento:** eutirox, enalapril, simvastatina. **Estado actual:** varón de 71 años, en estudio por excesiva somnolencia diurna de 6 meses de evolución. Diagnósticado previamente de síndrome de apneas-hipopneas, con buena adaptación y corrección de eventos con CPAP, pero con persistencia de somnolencia. Sin criterios de parasomnias, insomnio, ni trastornos del movimiento ni circadianos del sueño. **Test Epworth:** 11. Exploración neurológica sin alteraciones.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 71

Diagnóstico final

Meningioma microquístico.

Pruebas complementarias

RMN craneal: tumoración parietal izquierda de localización extraaxial de 30 x 23 x 27 mm, con amplia base de implantación meníngea y un contenido heterogéneo, con un componente sólido en su porción periférica y áreas de degeneración quística o necrosis interna con múltiples septos que realzan tras la administración de CIV y muestran valores de difusión restringidos. Se asocia un adelgazamiento de la tabla interna con dudosa infiltración mínima del diploe. **Analítica:** completa incluyendo PSA y marcadores tumorales normal. **TAC body:** prostatectomía. No signos de recidiva local. No imágenes compatibles con nuevo proceso tumoral primario o lesiones a distancia.

Diagnóstico diferencial

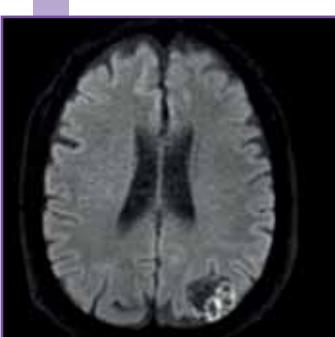
Metástasis.

Discusión

Tras la resección completa de la lesión, la anatomía patológica confirmó un meningioma microquístico grado I de la OMS. Son tumores de crecimiento lento, mayoritariamente benignos, y corresponden al 13-26% de los tumores intracraneales primarios, más frecuentes en varones. Tienen amplia implantación dural, vascularizados desde la duramadre de la región donde se encuentren. El microquístico es el tipo histológico más infrecuente de los meningiomas. En estos tumores de grado I, la posibilidad de recidiva es menor del 10-15% en 5 años cuando la resección es completa.

Bibliografía

1. Pruitt AA. Epidemiology, Treatment, and Complications of Central Nervous System Metastases. *Continuum (Minneapolis)* 2017;23(6):1580-1600.
2. Wen PY, Huse JT. 2016 World Health Organization Classification of Central Nervous System Tumors. *Continuum (Minneapolis)* 2017;23(6):1531-1547.
3. Hussain NS, Moisi MD, Keogh B et al. Dynamic susceptibility contrast and dynamic contrast-enhanced MRI characteristics to distinguish microcystic meningiomas from traditional Grade I meningiomas and high-grade gliomas. *J Neurosurg.* 2017 Apr;126(4):1220-1226.



RM craneal. Tumoración parietal izquierda extraaxial de 30 x 23 x 27 mm, con amplia base de implantación meníngea, con áreas quísticas, y realce homogéneo de CIV.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



Tatiana Espinosa Oltra - Hospital General Universitario Santa María Del Rosell



TAC craneal. Neumoventrículo y aire en espacio subaracnoideo en cisternas de la base y región supraselar.

Resumen

Mujer de 55 años con dolor crónico lumbar y cervicobraquial por patología degenerativa, con artrodesis lumbar 13 años antes, en seguimiento por Unidad del Dolor. Durante la introducción de analgesia vía epidural presenta cefalea brusca de alta intensidad, a nivel frontal, sin focalidad neurológica, que aumenta con sedestación. Se realiza prueba de imagen urgente y tras hallazgos se inicia tratamiento sintomático con analgesia, hidratación, corticoides y reposo absoluto. Ante la persistencia de cefalea en días sucesivos se realiza parche hemático peridural con mejoría clínica posterior.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 55

Diagnóstico final

Neumoencéfalo.

Pruebas complementarias

TAC craneal inicial urgente: neumoencéfalo. **TAC craneal 1 mes después:** resolución de signos de neumoencéfalo, sin alteraciones.

Diagnóstico diferencial

Cefalea con criterios de alarma, hemorragia intracraneal, cefalea postpunción.

Discusión

La presencia de aire dentro de la cavidad craneal se conoce como neumoencéfalo. La causa más frecuente es el TCE con fractura abierta, siendo una complicación poco frecuente (incidencia 1-2%) tras punción dural accidental durante la anestesia epidural. Debemos sospecharla si aparece cefalea intensa tras la punción con vómitos, náuseas, déficit motor y/o convulsiones, recomendándose tratamiento sintomático y reposo, incluso realizar parche hemático peridural si persiste la clínica.

Bibliografía

1. Nistal-Nuño B, Gómez-Ríos MÁ. Case Report: Pneumoencephalus after labor epidural anesthesia. *Research* 2014;3:166.
2. Pastor-Juan MR, Poyatos C, Soto-Carrión C. Neumoencéfalo tras anestesia epidural. *Rev Neurol* 2003;36(10).
3. Parras-Maldonado MT, García-Saura PL, Ceballos-López J. Neumoencéfalo como complicación de punción dural inadvertida en analgesia epidural. *Revista española de anestesiología y reanimación* 57(4):259-261.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

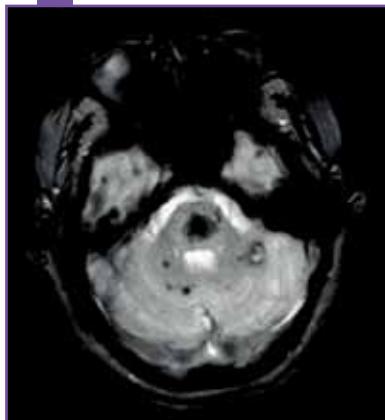


HEMATOMA PROTUBERANCIAL POR CAVERNOMATOSIS MÚLTIPLE ESPORÁDICA

Rocío López Ruiz - Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena
Sonia Quintas

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Resumen

Mujer de 67 años sin antecedentes que acudió a urgencias por mareo de inicio brusco. La exploración física era normal. Neurológicamente presentaba disartria leve. Destacaba tensión arterial de 220/110 mmHg. Se realizó TAC cerebral que mostró imagen compatible con hemorragia protuberancial. La paciente ingresó en la Unidad de Ictus para vigilancia. Presentó cifras tensionales elevadas que se controlaron con cuatro antihipertensivos. Neurológicamente, asintomática tras las primeras 24 horas. Se realizó resonancia magnética cerebral que mostró hallazgos compatibles con cavernomatosis múltiple. Dada la estabilidad clínica, se dio alta 7 días después de su ingreso.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 67

Diagnóstico final

Cavernomatosis cerebral múltiple esporádica.

Pruebas complementarias

ECG: ritmo sinusal a 80 lpm, sin alteraciones agudas de la repolarización. **Analítica:** hemograma y coagulación sin alteraciones. Bioquímica con perfil renal, hepático, lipídico y hormonas tiroideas normales. **Radiografía de tórax:** sin imágenes de consolidación pulmonar ni otras alteraciones.

Diagnóstico diferencial

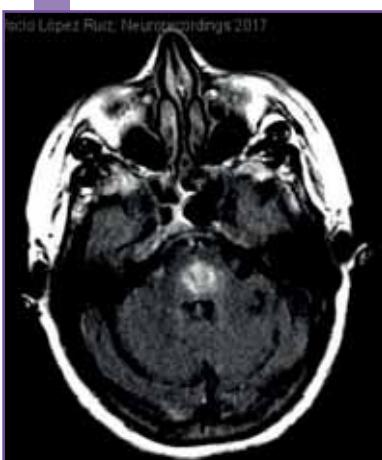
Infarto cerebral, hemorragia cerebral, malformación vascular.

Discusión

La cavernomatosis cerebral puede ser familiar(20%) o esporádica(80%) El 37% de los pacientes debutan con crisis epilépticas(riesgo 0,8-2,4%anual); el 36% con hemorragia (riesgo 0,3-0,6%anual) y alrededor del 20% con cefalea o focalidad neurológica. La RM cerebral es la técnica usada para el diagnóstico. Las lesiones hemorrágicas recientes son hiperintensas en T2, las subagudas mixtas T2 hiper/hipointensas y las crónicas hipointensas en T2. Las lesiones eco-gradiente hipointensas son cavidades cavernomatosas. El tratamiento suele ser conservador. La cirugía se reserva cavernomas que provoquen inestabilidad por hemorragia, focalidad neurológica o epilepsia farmacorresistente.

Bibliografía

1. Pérez-López C, Isla-Guerrero A, Gómez-Sierra A *et al.* Tratamiento de la cavernomatosis cerebral múltiple. *Rev Neurol* 2002; 35: 407-14.
2. Sempere-Pérez A, Campistol J, García-Cazorla A *et al.* Cavernomatosis múltiple cerebral familiar. *Rev Neurol* 2007; 44 (11): 657-660.
3. Riant F, Bergametti F, Ayrignac X *et al.* Recent insights into cerebral cavernous malformations: the molecular genetics of CCM. *FEBS J.* 2010;277(5):1070-5.



TAC craneal. Hematoma protuberancial subagudo. Focos de hiposeñal supra/ infratentoriales en secuencia eco-gradiente T2 sugerentes de cavernomatosis cerebral.



MONOPARESIA IDIOPÁTICA DE NERVIO HIPOGLOSO

Ángel Ignacio Pérez Álvarez - Hospital Universitario Central de Asturias

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Se observa atrofia en hemilengua derecha con presencia de fasciculaciones.

Resumen

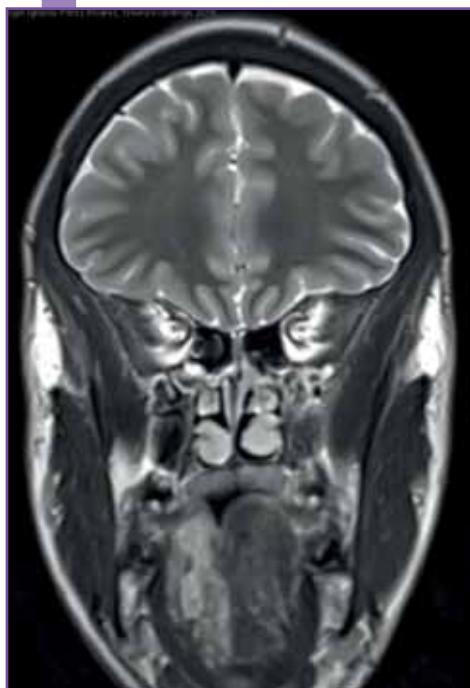
Paciente de 19 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés salvo asma bronquial que trata con montelukast y budosenida-formoterol. Consulta por clínica de meses de evolución de dificultad para la pronunciación, atragantamientos frecuentes y movimientos lingüales. A la exploración se objetiva una hemiatrofia lingual derecha con presencia de fasciculaciones y desviación de la misma hacia la derecha. Úvula centrada y reflejo nauseoso presente. El resto de pares craneales y de exploración neurológica son normales.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 19

Diagnóstico final

Monoparesia idiopática de XII nervio craneal derecho.



RM craneal. Se muestra un corte coronal en secuencia T2 destacando la hipersignal sugerente de infiltración grasa en hemilengua derecha.

Pruebas complementarias

Bioquímica, serologías y perfil de autoinmunidad en sangre: normal. **ENG-EMG:** confirma la ausencia de compromiso a nivel de otros pares craneales destacando la presencia de fasciculaciones a nivel de hemilengua derecha. **Ecografía Doppler troncos supraaórticos:** normal. **RMN cráneo-cervical y base de cráneo:** atrofia e infiltración grasa de la práctica totalidad de la hemilengua derecha, en relación con degeneración del nervio hipogloso derecho. No se objetivan lesiones extrínsecas ni intrínsecas en el trayecto del nervio.

Diagnóstico diferencial

Tumores intracraneales y de base de cráneo, traumatismos de cabeza y cuello, yatrogenia, disección de arteria cervical, pseudoaneurisma de carótida interna, Esclerosis múltiple, artritis reumatoide, enfermedad de Wegener, enfermedad de Behcet, malformación de Chiari, infección por virus herpes simple y Epstein-Barr.

Discusión

En la mayoría de casos de parálisis de nervio hipogloso puede encontrarse compromiso de otros pares craneales, siendo infrecuente su presentación aislada. Entre las causas más frecuentes se encuentran las neoplasias intracraneales y de base de cráneo, siendo menos relevantes los traumatismos craneoencefálicos, así como la etiología vascular, infecciosa, autoinmune o desmielinizante. En ocasiones no se llega a determinar el origen del cuadro tras un minucioso examen que debe excluir procesos neoproliferativos como primera posibilidad. El pronóstico es favorable cuando no se identifica la etiología, pudiendo producirse una recuperación espontánea parcial o completa en pocos meses.

Bibliografía

1. Robaina-Bordón JM, González-Hernández A, Curutchet-Mesner L *et al.* Paresia idiopática del nervio hipogloso. *Neurología*. 2016 Oct 21.
2. Ibarra V, Jaureguiberry A, Moretta G *et al.* Parálisis idiopática y unilateral del nervio hipogloso. *Medicina* (Buenos Aires) 2015; 75: 173-174.



SÍNDROME DE SNEDDON

Pablo Sánchez Lozano - Hospital Universitario Central de Asturias
Aída García Rúa

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Resumen

Paciente de 76 años que acude a urgencias por dificultad para la percepción de los objetos y personas que aparecen en su campo visual izquierdo. A la exploración neurológica, se objetiva en campimetría por confrontación, una hemianopsia homónima izquierda, siendo el resto de la exploración neurológica normal. En la exploración física, a nivel de miembros inferiores se detectan lesiones cutáneas compatibles con lívedo reticulares. Ante la sospecha diagnóstica, además de solicitar estudios vasculares. Se solicita estudio de hipercoagulabilidad, siendo este positivo para anticuerpos de síndrome antifosfolípido, por lo que se anticoaguló a la paciente.

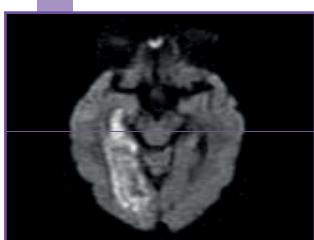
Sexo del paciente: mujer**Edad del paciente:** 71

Diagnóstico final

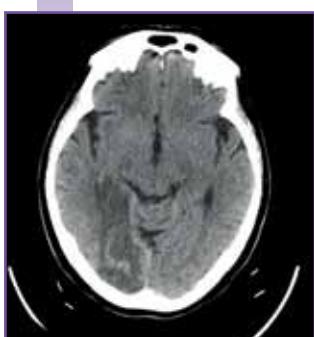
Síndrome de Sneddon.

Pruebas complementarias

Imagen de lívedo reticularis en miembros inferiores (cara anterior y posterior).



RM craneal. Se objetiva restricción en lóbulo occipital correspondiendo con territorio irrigado por arteria cerebral posterior.



TAC craneal. Imagen hipodensa en territorio correspondiente a lóbulo occipital derecho compatible con lesión isquémica en estadio subagudo.

Discusión

El síndrome de Sneddon es una arteriopatía no inflamatoria de pequeño y mediano calibre en el que se asocian manifestaciones neurológicas (eventos vasculares) y manifestaciones cutáneas tipo lívedo reticulares. En algunos pacientes con síndrome de Sneddon se ha documentado la existencia de anticuerpos anticardiolipina y anticoagulante lúpico a títulos significativos. La asociación ha sido muy discutida en los últimos años y permanece sin aclarar. La mayoría de autores piensan que solo representa un fenómeno asociado. En aquellos pacientes con anticuerpos antifosfolípido positivos, el tratamiento empleado son anticoagulantes, más efectivos que la antiagregación para prevención secundaria.

Bibliografía

1. Sneddon IB. Cerebrovascular lesions in livedo reticularis. *Br J Dermatol*, 1965;77: 180-185.
2. Rebollo M, Val JF, Garijo F et al. Livedo reticularis and cerebrovascular lesions (Sneddon's syndrome). *Brain*, 1983;106:965-979.
3. Sempere AP, Martínez B, Bermejo F et al. Síndrome de Sneddon: características clínicas y factores etiopatogénicos. *Rev Clín Esp*, 1992;191:3-7.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



OFTALMOPLEJÍA INTERNUCLEAR Y SUS MANIFESTACIONES CLÍNICAS MENOS CONOCIDAS

Gerard Mayà Casalprim - Hospital Clínic i Provincial de Barcelona
Xabier Urra Nuin

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Resumen

Un hombre de 87 años de edad con múltiples factores de riesgo vascular presentó diplopía de inicio súbito. El examen físico oculomotor reveló: 1) una exotropía derecha en posición primaria; 2) una limitación de la adducción del ojo derecho y 3) un nistagmo en la abducción del ojo izquierdo, ambos a la mirada a la izquierda; 4) una hipertropía derecha; 5) un nistagmo en la mirada vertical superior e inferior y 6) una pérdida de la convergencia de la mirada.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 87

Diagnóstico final

Oftalmoplejía internuclear.

Pruebas complementarias

TAC craneal sin alteraciones relevantes. **RM craneal**, secuencia de difusión DWI. Corte transversal del puente medio del paciente. Se observa discreta lesión de 2x2 mm paramedial derecha anterior al cuarto ventrículo en la localización del fascículo longitudinal medial.

Diagnóstico diferencial

De la etiología de la INO: vascular (33%, principalmente unilateral y ancianos), desmielinizante (33%, sobre todo bilateral y jóvenes), otros (33%: traumatismos, tumores, infecciones, vasculitis...). Pseudo-INO (cuadro clínicamente parecido sin afectación del FLM): oftalmopatía tiroidea, *miastenia gravis*, Guillain-Barré, pseudotumor orbitario, paresia parcial de nervio oculomotor, síndrome de Fisher.

Discusión

Este caso refleja las principales manifestaciones clínicas descritas en una oftalmoplejía internuclear (INO) derecha por lesión del fascículo longitudinal medial (FLM) derecho, más allá de los *hallmarks* (2 y 3). Las tres primeras (1,2,3) son debidas a la interrupción de señales desde el núcleo *abducens* hasta el núcleo oculomotor. La 4) debido a una lesión de fibras en relación con los otolitos. La 5) revela señales alteradas a los núcleos de la mirada vertical del mesencéfalo y la 6) se ha relacionado clásicamente con las formas rostrales de INO que afectan al centro de convergencia en el mesencéfalo aunque posteriormente se ha refutado esta afirmación pues en múltiples INOs con afectación de la convergencia, como en este caso, la lesión afecta solo a la protuberancia.

Bibliografía

1. Brazis P, Biller J, Masdeu J. Localization in Clinical Neurology, sixth edition. Ed Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2006.
2. Virgo JD, Plant GT. Internuclear ophthalmoplegia. *Pract Neurol*. 2017 Apr;17(2):149-153



[Ver vídeo en la página web](#)



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

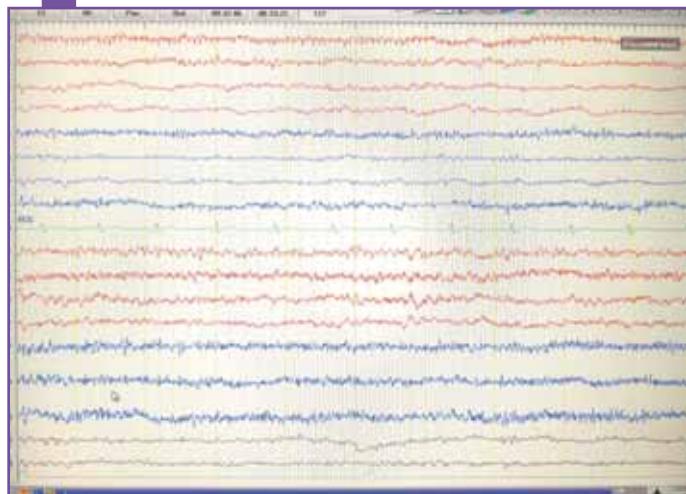


LA POLIMICROGIRIA PUEDE CAUSAR EPILEPSIA

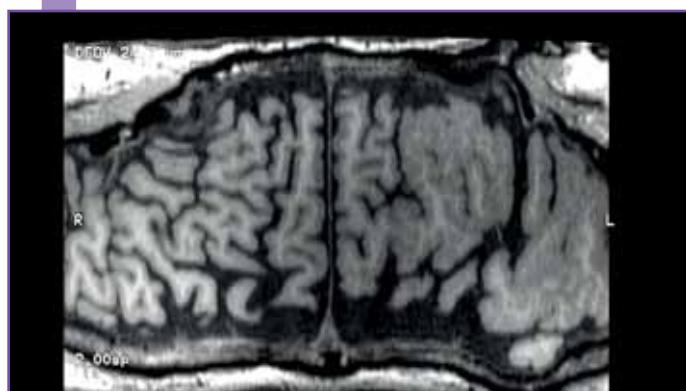
María Bea Sintes - Hospital Universitario Infanta Sofía
Álvaro Paniagua - H. U. Gregorio Marañón

Nivel de certeza

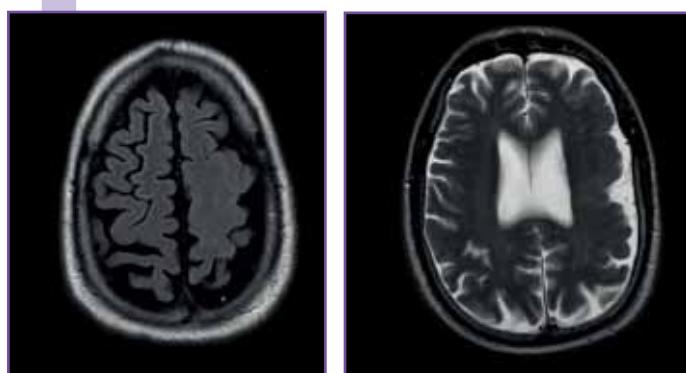
1 2 3 4 5



EEG de rutina. No se valoran asimetrías ni anomalías epileptiformes.



RM craneal. Hallazgos compatibles con polimicrogiria frontoparietal izquierda y retracción córtico-subcortical difusa.



RMN (T1 axial y coronal y T2 axial). Se aprecian los excesivos pliegues corticales y surcos poco profundos en convexidad hemisférica izquierda.

Resumen

Varón con antecedentes de dislipemia, exfumador y con espondiloartropatía seronegativa presenta epilepsia secundaria a displasia cortical con hemiparesia derecha desde el nacimiento. Las crisis, tanto parciales como generalizadas tónico-clónicas, están presentes desde los 12 años. Estas crisis han sido de diversos tipos. **Tipo 1:** crisis durante el sueño focales motoras, con automatismo típicos (última crisis en 2010). **Tipo 2:** crisis con aura simple. Sabor metálico de un minuto de duración, con sensación de presión en la cabeza. **Tipo 3:** crisis focales secundariamente generalizadas (última crisis hace más de 15 años). En tratamiento con carbamazepina y ácido valproico. Es independiente.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 51

Diagnóstico final

Epilepsia secundaria a polimicrogiria.

Pruebas complementarias

EEG: ondas theta en región frontotemporal izquierda sin elementos agudos ni puntas. **RMN:** hallazgos compatibles con polimicrogiria frontoparietal izquierda y retracción córtico-subcortical difusa.

Diagnóstico diferencial

Displasia cortical focal, lisencefalia, heterotopia nodular difusa.

Discusión

La polimicrogiria es una malformación cerebral caracterizada por la presencia de excesivos pliegues corticales y surcos poco profundos. Puede deberse tanto a alteraciones genéticas como no genéticas (por ejemplo, infección intrauterina por citomegalovirus). Su clínica y gravedad dependen del área cerebral afectada, pero destacan como síntomas la epilepsia, la parálisis pseudobulbar (que causa dificultades de aprendizaje del lenguaje y alimentarias) y el retraso mental leve.

Bibliografía

1. Brna PM, Harvey AS, Leventer RJ. Hemispheric polymicrogyria and neonatal seizures: a potentially life-threatening combination. *Epileptic Disord* [Internet]. 2017 Mar 1 [cited 2018 May 1];19(1):87-93.
2. Orphanet: Polimicrogiria [Internet]. [cited 2018 May 1]. Available from: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Disability.php?Ingr=ES



EL REFLEJO COLGADO EN LA COREA, Y NO SOLO EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Valera Zancan - Hospital Universitario Infanta Sofía
Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Resumen

AF: madre y hermana con "tics". Dos hermanas con trastornos psiquiátricos graves, sin que se describan movimientos anormales. No AP psiquiátrico. Vive con el marido, no descendencia. Enfermedad actual: acude para valoración de tendencia a movimientos involuntarios, desde hace muchos años, con dificultad para mantenerse en reposo, de predominio en cuello y manos, que la paciente nunca consideró patológicos. **Exploración física:** sutil hipotonía de EESS. Movimientos coreicos de manos y cuello. Presenta cierto control voluntario sobre los movimientos, que puede suprimir temporalmente. No impersistencia motora. ROT vivos y simétricos, con aumento de área (bicipital activa rotuliano ocasionalmente), con semiología de reflejo colgado. Cerebelo, sensibilidad y marcha normal.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 67

Diagnóstico final

Corea idiopática.

Pruebas complementarias

Estudio genético: estudio de la mutación dinámica (CAG)n del gen HD de la enfermedad de Huntington mediante PCR y TP-PCR ha permitido confirmar la presencia de dos alelos de 17 y 20 repeticiones, ambos en rango de normalidad

Discusión

El término corea hace referencia a movimientos arrítmicos, rápidos e incesantes que pueden afectar a cualquier parte del cuerpo. Existen variadas presentaciones de corea: coreas genéticamente determinadas (la enfermedad de Huntington es la forma más común), formas secundarias y formas idiopáticas. A menudo, la presentación clínica está caracterizada por trastornos del movimiento, deterioro cognitivo y trastornos psiquiátricos. La hiperreflexia, con reflejos plantares habitualmente flexores, puede presentarse en forma de reflejo suspendido. El reflejo colgado es característico de la enfermedad de Huntington, aunque está presente solamente a veces, y es típico a nivel rotuliano. Parece razonable que pudiera estar presente en otro tipo de corea, como la de la paciente presentada.

Bibliografía

1. Brannan T. The hung-up knee jerk in Huntington's Disease. *Parkinsonism Relat Disord*. 2003 Jun.
2. Obeso JA, Rothwell JC, Marsden CD. Hung-up reflexes in Huntington disease. Study of a minor sign. *Arch Neurobiol (Madr)*. 1984 May-Jun.



Ver vídeo en la página web



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

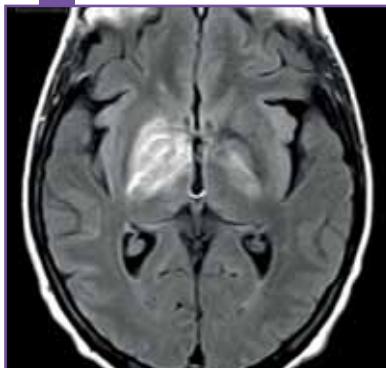


COREOATETOSIS SUBAGUDA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN LINFOMA CEREBRAL PRIMARIO

Juan Pablo Cuello - Hospital General Universitario Gregorio Marañón
Andrés García Pastor

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RM, secuencia FLAIR, muestra una hiperintensidad bilateral en ganglios basales, afectando predominantemente el lado derecho.

Resumen

Mujer 70 años con diabetes e hipertensión. Un mes previo al ingreso, consultó a raíz de un cuadro de mareo e inestabilidad, inespecífico y recibió tratamiento sintomático con metoclopramida y betahistina. Tras 2 semanas, consultó en urgencias tras la aparición de movimientos involuntarios, irregulares y rápidos, que afectaban tronco y extremidades. Estos síntomas fueron puestos en relación con el tratamiento antiemético, y se suspendió. A pesar de esto, los síntomas progresaron en el transcurso de una semana, afectando también la articulación del lenguaje y su estabilidad postural, consultando nuevamente. Se realizan estudios de imagen, que conducen al diagnóstico. Fue tratada con metotrexato, y permaneció asintomática.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 70

Diagnóstico final

Linfoma cerebral primario.

Pruebas complementarias

RM cerebral: FLAIR mostró una hiperseñal que afectaba a ganglios basales derechos y ambos pedúnculos mesencefálicos, así como al brazo posterior de la cápsula interna. DWI mostró una marcada restricción de la difusión de la lesión, indicativo de alta celularidad o una alta relación núcleo-citoplasma. **LCR:** mostró 13 leucocitos con un inmunofenotipo patológico. **Estudio de extensión** fue negativa para la presencia de afectación sistémica. **Biopsia estereotáxica:** presencia de un linfoma difuso de células B grandes, de tipo centro germinal y con BCL2+.

Diagnóstico diferencial

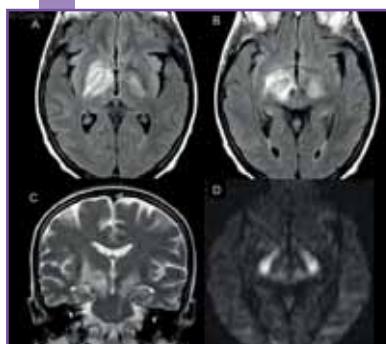
Efecto adverso farmacológico.

Discusión

El linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) representa en torno al 4% de los tumores cerebrales, con una incidencia estimada de 4/1.000.000 habitantes/año¹. La mayoría de los LPSNC son tumores agresivos, la mayoría de estirpe celular B. En los pacientes inmunocompetentes, el 50-70% puede desarrollar lesiones solitarias². En el proceso diagnóstico, se debe incluir RM cerebral, fondo de ojo, LCR y biopsia cerebral estereotáxica, que proporciona el diagnóstico definitivo³. Es importante descartar la afectación sistémica, que puede ocurrir hasta en un 8% de los pacientes¹. Respecto al tratamiento, la principal estrategia es la quimioterapia. La primer opción suele ser metotrexato, asociado a radioterapia holocraneal.

Bibliografía

1. Hoffman S, Propp, JM, McCarthy, BJ. Temporal trends in incidence of primary brain tumors in the United States, 1985-1999. *Neuro Oncol* 2006;8:27.
2. Rock JP, Cher, L, Hochberg, FH, et al. Central Nervous System Lymphomas in AIDS and Non-AIDS Patients. In: Neurological surgery, 4th ed, Yomans, JR (Ed), WB Saunders, Philadelphia 1995. p.593.
3. Gijtenbeek JM, Rosenblum, MK, DeAngelis, LM. Primary central nervous system T-cell lymphoma. *Neurology* 2001; 57:716.



RM cerebral.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL MEDULAR D6.

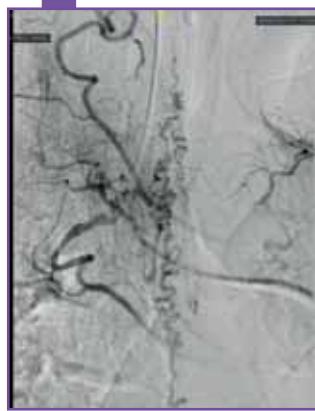
SÍNDROME SENSITIVO MEDULAR POSTERIOR.

INFARTO MEDULAR

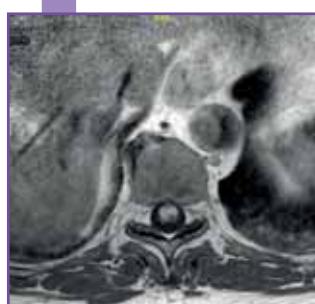
María del Carmen Cortés Saavedra - H. General de Elda-Virgen de la Salud
Vicente Medrano

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Arteriografía donde se aprecia la fistula dural medular con aporte arterial de la arteria segmentaria D6.



En la RMN se aprecia la fistula arteriovenosa dural al nivel de D5-D6 junt con edema secundario y signos de isquemia medular centrada en D10.

Resumen

Varón de 68 años con antecedentes de fibrilación auricular paroxística. Ingrera en neurología por presentar hipoestesia crural del miembro inferior izquierdo de 2 años de evolución, junto con dolor tipo claudicación intermitente neurógena en miembros inferiores. En las últimas tres semanas el adormecimiento en miembro inferior izquierdo asciende hasta la raíz del mismo, asociando torpeza al caminar. Asimismo, desarrolla retención aguda de orina. En la exploración destaca una hipoestesia termoalgésica con nivel sensitivo distribuido en la raíz L1 izquierda, abolición distal de la sensibilidad vibratoria del miembro inferior izquierdo y disminución en el derecho; Babinsky izquierdo y una hemiataxia sensitiva izquierda.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 68

Diagnóstico final

Fistula arteriovenosa dural medular D6. Síndrome sensitivo medular posterior. Infarto medular.

Pruebas complementarias

RMN medular: Destaca la presencia de una fistula arteriovenosa dural dorsal, que se extiende en la región medular de D5-D6 derecho, con edema medular secundario que abarca desde D5 hasta el cono medular. Además se visualiza la presencia de signos de isquemia medular (35 mm diámetro mayor) centrada en la región de D10. **Arteriografía medular:** se confirma la presencia de una fistula dural medular (fistula dural dorsal/tipo1) con aporte arterial de la arteria segmental D6. La fistula presenta drenaje venoso extenso con flujo arterial en las venas medulares encima y por debajo del nivel de la conexión (D6).

Diagnóstico diferencial

Otras causas de mielopatía crónica progresiva: degenerativa, inflamatoria, tumoral...etc.

Discusión

La fistula arteriovenosa espinal es poco frecuente, apenas representa el 3% de las lesiones medulares, no obstante es el tipo de malformación espinal vascular más frecuente. Su etiología exacta se desconoce. La presencia de esta se debe sospechar ante síntomas de mielopatía crónica progresiva o claudicación de la marcha de perfil neurógeno. La afectación esfinteriana suele ser tardía. El tratamiento habitual se realiza mediante microcirugía. Sin embargo, el desarrollo de técnicas endovasculares representa una opción viable para el manejo inicial. El tratamiento suele proporcionar mejoría clínica en la mayoría de los casos. En este caso al paciente se le realizó una embolectomía parcial, pendiente de neurocirugía programada.

Bibliografía

1. Ortega-Suero G, Porta J, Moreu M *et al.* Fístulas arteriovenosas espinales del adulto. Manejo de una serie de casos desde una planta de Neurología. *Neurología*. 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2016.12.001>.
2. Koch MJ, Stapleton CJ, Agarwalla PK *et al.* Open and endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: a 10-year experience. *J Neurosurg Spine*. 2017;26(4):519-523.
3. Granados AM, García LM, Ortega CA *et al.* Enfoque diagnóstico de las mielopatías. *Rev Colomb Radiol*. 2011;22 (3):323-51



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



SÍNDROME RÍGIDO-BRADICINÉTICO DE INICIO JUVENIL

Sandra Arnaiz Senderos - Complejo Asistencial de Burgos

Sara Ortega Cubero

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Resumen

Presentamos el caso de un varón de 19 años, natural de Pakistán, sin antecedentes personales interés. Hijo único de padres primos carnales, sin antecedentes familiares de interés. Es valorado en la consulta de neurología por un cuadro de 6 meses de evolución de alteración grave de la marcha y del lenguaje. **Exploración:** hipomimia, anartria, comprende órdenes; MOE, fuerza y sensibilidad normales, ROT vivos y simétricos, RCP flexor bilateral, marcha arrastrando ambos pies con ausencia de braceo y giro descompuesto; bradicinesia global a 3/4, rigidez a 4/4 en extremidades izquierdas, 3/4 en derechas. Temblor lingual que se observa mejor con la lengua en protusión.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 19

Diagnóstico final

Enfermedad de Parkinson monogénica con herencia autosómico recesiva.

Pruebas complementarias

Analítica general normal, con estudio metabólico y de autoinmunidad normales. Serologías para bacterias, parásitos y virus neurotropos negativos. **LCR:** citobioquímica normal, BOC negativas. **TAC y RMN craneales** normales. En el **estudio genético** (genes SNCA, PARK2, UCHL1, PINK1, PARK7, LRRK2, GCH1, ATP12A2) se identificó en homocigosis la variante c.210_212del (deleción de un aa Val en la posición 71) en el exón 4 del gen PARK7, no descrita en las bases de datos poblacionales.

Diagnóstico diferencial

Parkinsonismo secundario (causas infecciosas/metabólicas/tóxicas/farmacológicas), otras formas genéticas de enfermedad de Parkinson de inicio precoz.

Discusión

El gen *DJ-1* o *PARK 7* (1p36), codifica para una proteína con función neuroprotectora contra el estrés oxidativo. Una causa establecida de enfermedad de Parkinson de inicio precoz autosómico recesivo son mutaciones en dicho gen, siendo su frecuencia muy baja (1-2 %), y caracterizándose por presentar una edad de inicio entre los 20-40 años, con progresión lenta, a lo que se asocian alteraciones psiquiátricas frecuentes y con una respuesta incial a levodopa que suele ser favorable. En nuestro caso, se inició tratamiento con levodopa, y se produjo mejoría desde el punto de vista motor pero asociando alteración del comportamiento y alucinaciones; actualmente, en tratamiento con rotigotina con buena respuesta clínica y sin efectos secundarios.

Bibliografía

1. Hatano *et al.* Pathogenesis of familial Parkinson's disease. New insights based on monogenic form of Parkinson's disease. *Journal of Neurochemistry* 111(5): 1075-1093. 2009.
2. Puschmann A. Monogenic Parkinson's disease and parkinsonism: clinical phenotypes and frequencies of known mutations. *Parkinsonism Relat Disord* 2013 Apr;19(4):407-15. doi: 10.1016/j.parkreldis.2013.01.020. Epub 2013 Feb 23.
3. Kubo SI, Hattori N, Mizuno Y. Recessive Parkinson's Disease. *Movement disorders*. 21(7):885-893.



Ver vídeo en la página web



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

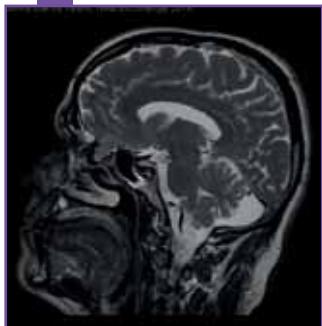


MENINGITIS NEUMOCÓCICA AGUDA POR ENCEFALOCELE NASAL

Lorena García Vasco - Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

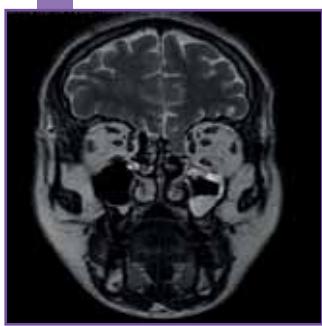


Resumen

Albañil de 41 años, con antecedentes de cirugía de poliposis nasal 4 años antes (cirugía endoscópica nasosinusal con septoplastia). No tratamiento habitual. Acude a urgencias por cuadro de malestar general, cefalea frontal con cervicalgia, vómitos y fiebre de hasta 38,5 °C de 2 días de evolución. Niega otros síntomas sistémicos, viajes recientes o infecciones en entorno familiar. En la exploración, destaca fiebre de 38,7 °C, regular estado general, marcada rigidez de nuca (signos de Kernig y Brudzinski), sin otros datos de focalidad neurológica. Durante el examen, el paciente agacha la cabeza unos segundos, comenzando a gotear líquido cristalino por la narina izquierda.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 41



RM cerebra. Solución de continuidad a nivel de la lámina cribosa izquierda con encefalocele nasal izquierdo y fuga de LCR asociada.

Diagnóstico final

Meningitis bacteriana aguda por neumococo secundaria a encefalocele nasal y fístula de LCR.

Pruebas complementarias

Analítica: marcada leucocitosis con neutrófilia, sin otras alteraciones. **Rx tórax y ECG** normales. TC craneal urgente sin datos de patología aguda, salvo ocupación de senos frontales, etmoidales y maxilares. **PL** con presión de apertura de 24 cmH₂O y salida de líquido turbio, resultados citobioquímicos: pleocitosis de predominio polimorfonuclear (6.560 leucocitos, 90% PMN), hiperproteinorraquia (1,98 g/dl), y leve consumo de glucosa (63 mg/dl; 130 mg/dl sanguínea).

Microbiología: se detecta *Streptococo pneumoniae* tanto en hemocultivos como en LCR. Resto de serologías (VIH, sífilis, virus hepatotropos, herpes, enterovirus) negativas. **RM cerebral:** encefalocele nasal izquierdo y fuga de LCR asociada.

Diagnóstico diferencial

DD Meningitis: por Enterovirus, *Staphylococcus aureus*, *Neisseria meningitidis*, *Listeria monocytogenes*, mucormicosis rinocerebral, DD encefalocele: masas tumorales.

Discusión

La presencia de un encefalocele adquirido en el adulto es infrecuente y se asocia a fístula de LCR o a meningitis neumocócica recurrente (seguida en menor frecuencia por *Staphylococcus aureus* y *Neisseria meningitidis*). Descartándose un origen congénito, esta anomalía aparece en defectos óseos provocados por trauma, cirugía, consumo de cocaína e hidrocefalia. Su corrección quirúrgica es necesaria e indispensable para evitar complicaciones médicas como crisis comiciales e infecciones intracraneales recurrentes o a distancia.

Bibliografía

1. Loyola V. Gressot. Frontal sinus encephalocele: case report and review of literature. *Clin Neurology and Neurosurgery* 2013.
2. Albert L Jr, DeMatta JA. Cocaine-induced encephalocele: case report and literature review. *Neurosurgery* 2011.
3. Singh AK, Upadhyaya DN. Sincipital encephaloceles. *J Craniofac Surg*. 2009.

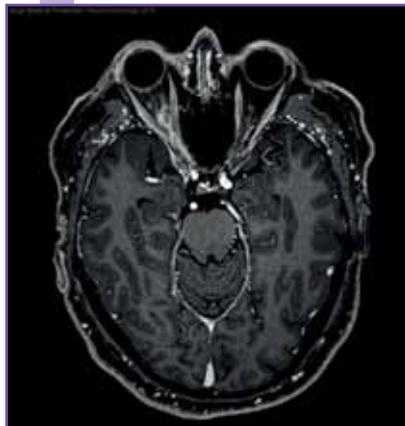
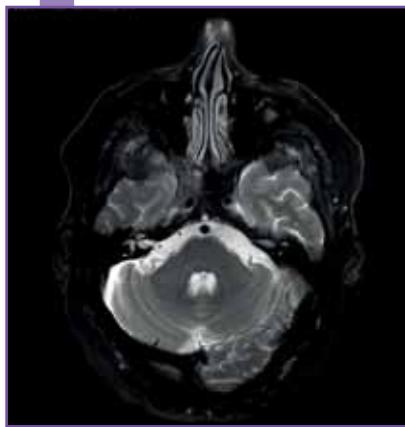
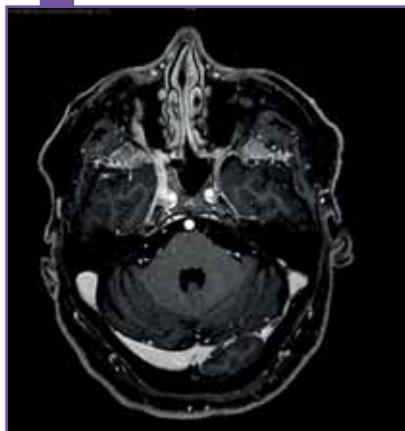


NEURALGIA DEL TRIGÉMINO CON PARÁLISIS DE III NERVIO CRANEAL ASOCIADA

Jorge Madera Fernández - Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
Francisco Martínez Dubarbie

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN cerebral. Masa hipointensa mal delimitada en T2 con intenso realce en fosa pterigopalatina derecha con engrosamiento de V2 hasta *cavum* de Meckel derecho.

Resumen

Paciente de 67 años que refiere hipoestesia en hemicara derecha y parestesias en dicho territorio de 2 meses de duración con episodios añadidos de dolor intenso tipo "punzante" no irradiado de 1-2 segundos de duración localizado dicha zona sin claros puntos gatillo asociado. Asocia cefalea frontoparietal derecha opresiva y continua que no cede con AINE y que interfiere con el sueño, no aumentando con maniobras de Valsalva y que no se asocia a náuseas ni vómitos. Unos días después se añade diplopia binocular que describe como vertical y empeora en la mirada lejana junto a fotofobia y ptosis en ojo derecho. En la **exploración física** presenta parálisis en los movimientos oculares dependientes de los nervios III y IV derechos e hipoestesia en regiones V1 y V2 derechas.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 67

Diagnóstico final

Carcinoma epidermoide de fosa pterigopalatina derecha con infiltración perineural.

Pruebas complementarias

Marcadores tumorales: Ca 19.9 elevado. **Anticuerpos:** ac anti-nucleares, anti-mieloperoxidasa, ac anti-proteinasa y factor reumatoide negativos. **Punción lumbar** (bioquímica, microbiología, AP, inmunofenotipo, bandas oligoclonales): Sin hallazgos patológicos. **TAC toraco-abdominopélvica:** sin hallazgos sugestivos de neoplasia o proceso inflamatorio. **PET-TAC:** sin captaciones patológicas. **Biopsia de nervio infraorbitario:** permeación perineural por carcinoma epidermoide.

Diagnóstico diferencial

Diseminación perineural de tumoración (base de cráneo, linfoma), proceso inflamatorio (Wegener, sarcoidosis, pseudotumor).

Discusión

La afectación de la base del cráneo por el carcinoma epidermoide es poco frecuente, aunque constituye el tipo histológico más frecuente en dicha zona. La mayoría de los tumores de fosa pterigopalatina son debidos a la invasión directa por dicho tumor aunque algunos autores sugieren que pueden ser secundarios a una diseminación perineural. El diagnóstico de estos tumores se realiza con TAC y RMN. El PET-TAC puede ser útil para localizar el tumor primario y completar la estadificación. La supervivencia global de estos tumores a los 5 años es del 55,4%.

Bibliografía

1. Mauvais O, Badet C, Lestrade L et al. Primitive Squamous Cell Carcinoma of Pterygopalatine Fossa. *Craniofac Surg* 2018 May;29(3):e298-e300. doi: 10.1097/SCS.0000000000004343.

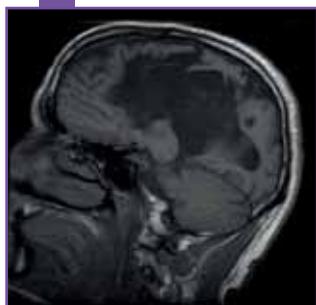


AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO EN VARÓN ADULTO PAUCISINTOMÁTICO

Marta Marín Gracia - Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa
Esther Garcés Antón

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

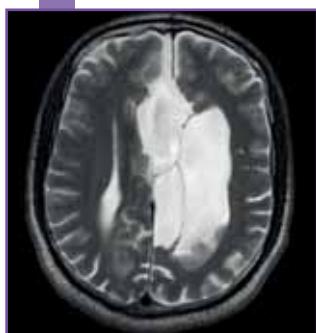


Resumen

Varón de 46 años con antecedentes de dislipemia, escoliosis y fumador. Refiere contracción muscular en gemelo derecho con dolor y calambres al caminar desde hace 3 meses de forma progresiva y parestesias intermitentes en ambas manos sin déficit motor subjetivo. En la exploración física destacaba una ligera hiperreflexia en todos los niveles 3/4, más llamativa a nivel crural, así como aumento del área reflexógena y triple respuesta. No evidencia de clonus marcado. Dudas de tendencia extensora bilateral que corrige. Resto de exploración anodina.

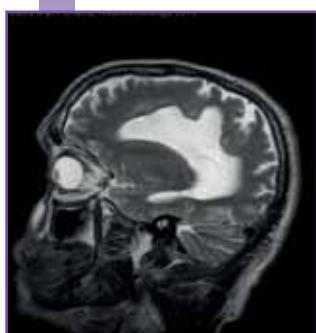
Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 46



Diagnóstico final

Agenesia parcial del cuerpo calloso.



Pruebas complementarias

Analítica: bioquímica, marcadores tumorales, hemograma, coagulación, trombofilia plasmática, autoinmunidad y serologías negativas. **RMN cérvico-dorsal:** degeneraciones osteodiscales a nivel cervical con salidas difusas anillos fibrosos y desgarros anulares posteriores y a nivel de T11 con desgarro anular posterior que ocasiona colapso parcial espacio subaracnoideo anterior. No estenosis significativas del conducto raquídeo ni claras alteraciones en la intensidad señal de cordón medular que sugieran la existencia de mielopatía /mielitis. **PESS:** ausentes la respuesta espinal N22 y la subcortical P31.



Diagnóstico diferencial

Holoprosencefalía, hipoplasia callosa, displasia septo-óptica.

Discusión

El cuerpo calloso, formado entre la 8^a-20^a semana de gestación, es la mayor estructura de conexión entre los dos hemisferios cerebrales. La agenesia completa, con incidencia entre 0,5-70/10.000, puede cursar de forma aislada o en contexto de síndromes polimalformativos. Aunque su forma asintomática es infrecuente, se pueden evidenciar otras alteraciones en el desarrollo, responsables de retraso mental o epilepsia. Su asociación con lipomas o quistes y malformaciones de fosa posterior (hipoplasia cerebelosa o del troncoencéfalo) es relativamente frecuente¹. Podemos realizar diagnóstico prenatal mediante ecografía y posteriormente con resonancia magnética²

Bibliografía

1. Schell-Apacik CC, Wagner K, Bihler M et al. Agenesis and Dysgenesis of the corpus callosum: clinical, genetic and neuroimaging findings in a series of 41 patients. *Am J Med Genet A* 2008; 146(19):2501-2511.
2. Gonçalves-Ferreira T, Sousa-Guarda C, Oliveira-Monteiro JP et al. Agenesis del cuerpo calloso. *Rev Neurol* 2003; 36:701-6.

RMN cerebral. Agenesia de cuerpo calloso, quistes interhemisféricos y displasia meníngea. Sustancia gris heterotópica localizada a nivel occipitoparietal izquierda.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología

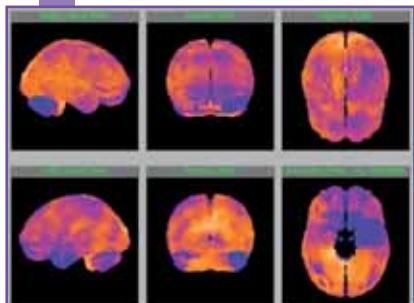
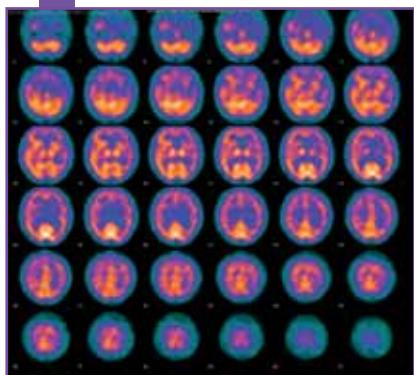


AFASIA PRIMARIA PROGRESIVA

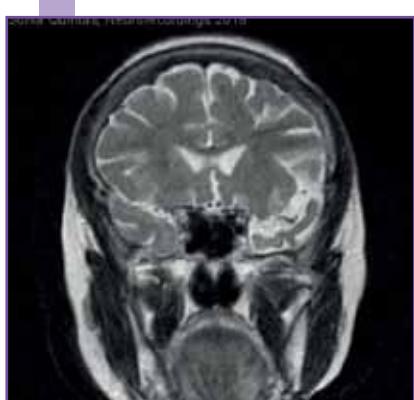
Sonia Quintas - Hospital Universitario de la Princesa

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



PET FDG-glucosa. Intensa hipoperfusión difusa a nivel del lóbulo temporal izquierdo y de leve intensidad a nivel parietal ipsilateral.



RMN cerebral. Discretos cambios atrófico involutivos de predominio cortical más acentuados a nivel del lóbulo temporal izquierdo con una mayor amplitud y profundidad.

Resumen

Mujer de 78 años, sin antecedentes de interés, que consulta por cuadro de inicio insidioso y curso progresivo de 3 años de evolución, caracterizado por alteración del lenguaje y de la memoria inmediata. Se mantiene funcionalmente independiente. A la exploración, se detecta un lenguaje correcto gramaticalmente con comprensión conservada, pero dificultad de acceso al léxico con paradas frecuentes y circunloquios, no parafasias ni jergafasia. Se realiza TAC cerebral que muestra atrofia cortical de predominio temporal izquierdo, que se confirma con RM cerebral. Tras realización de test neuropsicológicos, con alteraciones en funciones habitualmente asociadas a áreas frontotemporales izquierdas, se inicia tratamiento con donepezilo ante sospecha de afasia logopénica.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 78

Diagnóstico final

Afasia logopénica.

Pruebas complementarias

TAC cerebral: atrofia marcada del lóbulo temporal izquierdo. **RM cerebral:** lesiones isquémicas por patología de pequeño vaso en sustancia blanca supratentorial bilateral. Discretos cambios atrófico-involutivos de predominio cortical temporal izquierdo.

Tests neuropsicológicos: T@M: 5-5-5-0-1= 16/50, MMSE 21/30 (-1 o.temp; -4 atenc/cálc; -3 mem.recte; -1 escritura), CAMCOG-R: denominación 4/6, mem. libre visual 2/6, reconocimiento visual 6/6, gnosis visual aperceptiva 3/6, comprensión órdenes 6/7, repetición 2/2, expresión definiciones 5/6, FAB 8/18 (2-0-1-1-1-3).

Discusión

La afasia primaria progresiva es un síndrome clínico caracterizado por un deterioro insidioso del lenguaje de etiología neurodegenerativa. El curso crónico y progresivo, en ausencia de lesión estructural u otra causa que lo justifiquen, hacen sugestivos el diagnóstico. De acuerdo con Mesulam, la afasia debe ser además el déficit principal al inicio de la sintomatología y durante las primeras fases de la enfermedad, siendo la causa de la repercusión funcional. A pesar de que no existe ningún tratamiento farmacológico que haya demostrado eficacia, en el caso de nuestra paciente, con un perfil logopénico y en cuyos test neuropsicológicos existían fallos en memoria episódica, es planteable el inicio de anticolinesterásicos por la sospecha de una EA subyacente.

Bibliografía

1. Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*. 2011 Mar 15;76(11):1006-14.
2. Mesulam MM, Rogalski EJ, Wieneke C, et al. Primary progressive aphasia and the evolving neurology of the language network. *Nat Rev Neurol*. 2014 Oct;10(10):554-69.
3. Matías-Guiu JA, García-Ramos R. Afasia progresiva primaria: del síndrome a la enfermedad. *Neurología*. 2013;28(6):366-374.

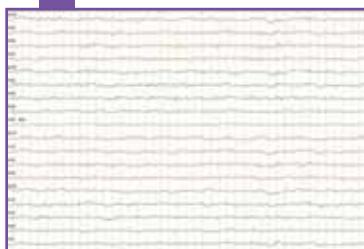


CUANDO UNA CRISIS EPILÉPTICA LEVANTA LA LIEBRE

Paloma Cutillas Navarro - Hospital Universitario Infanta Sofía
Susana López Gallardo - SERMAS

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



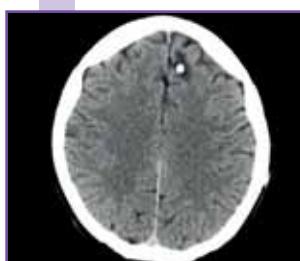
EEG. Sin alteraciones valorables.



TAC cerebral. Lesiones focales en lóbulo frontal izquierdo localizadas en unión corticosubcortical y edema periférico.



TAC cerebral. Lesiones focales en lóbulo frontal izquierdo localizadas en unión corticosubcortical con realce en anillo de pared fina y edema periférico.



TAC cerebral. Calcificaciones subcorticales frontales izquierdas con probable edema y/o gliosis asociada en relación con secuelas de la toxoplasmosis conocida.

Resumen

Varón, 33 años, portador de implante coclear izquierdo. IABVD. Dos semanas antes de consultar, de forma brusca nota debilidad de ESD. No refiere cefalea ni otra clínica. Acude a urgencias por este motivo donde presenta dos crisis tonicoclonicas generalizadas (con unas horas de diferencia). Se realiza **analítica** y **TAC cerebral**. Se inicia tratamiento con levetiracetam IV que se mantiene a dosis de 500 mg cada 12 horas. Ingresa para completar estudio. **Serologías** IgG CMV, VIH y toxoplasmosis positivas. VHC negativa. Mantoux negativo. Se solicita **RMN cerebral**. VIH C3 CD4:44; CV 376.000. Toxoplasmosis cerebral. Sifilis en fase indeterminada.

Sexo del paciente: hombre**Edad del paciente:** 33

Diagnóstico final

Crisis focal con generalización secundaria. Toxoplasmosis cerebral. SIDA.

Pruebas complementarias

TAC sin y con contraste (urgencias): lesiones focales en lóbulo frontal izquierdo localizadas en unión corticosubcortical con realce en anillo de pared fina y edema periférico que plantea diagnóstico diferencial entre patología tumoral o patología infecciosa. **RMN** durante ingreso. Estudio con artefactos de susceptibilidad magnética por implante coclear con dispositivo subcutáneo izquierdo. Se pone en evidencia los mismos hallazgos que en TAC previa de lesiones focales frontales con edema citotóxico periférico sin signos de herniación. **TAC de control** (5 años de evolución). Calcificaciones subcorticales frontales izquierdas con probable edema y/o gliosis asociada en probable relación con secuelas de la toxoplasmosis ya conocida.

Diagnóstico diferencial

Metástasis cerebral, absceso cerebral, enfermedad desmielinizante, linfoma cerebral, glioblastoma multifocal.

Discusión

La toxoplasmosis es la infección más común del sistema nervioso central en pacientes con VIH que no están recibiendo la profilaxis adecuada, se trata de una de las enfermedades definitorias de sida (categoría C3). La toxoplasmosis primaria en pacientes inmunocompetentes normalmente es asintomática; sin embargo, en pacientes inmunodeprimidos, especialmente en pacientes con VIH, el parásito puede reactivarse y causar enfermedad, generalmente cuando el recuento de linfocitos CD4 es menor de 100. El sitio más común de reactivación es el SNC. En pacientes con toxoplasmosis cerebral se han descrito síntomas neurológicos como cefalea, fiebre, síndrome confusional, déficit cognitivo y crisis epilépticas focales.

Bibliografía

1. de Oliveira GB, da Silva M, Almerice Lopes et al. Cerebral toxoplasmosis in patients with acquired immune deficiency syndrome in the neurological emergency department of a tertiary hospital. *Clin Neurol Neurosurg* 2016;11;150:23-26. 2. UpToDate. (2016). Toxoplasmosis in VIH-infected patients. [online] Available at: <http://UpToDate> [Accessed 3 Oct. 2017].

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

MIELITIS TRANSVERSA COMO DEBUT DE UNA ENFERMEDAD DE BEHÇET

María José Feal Panceiras - Complexo Hospitalario Universitario A Coruña
Ana María López Real

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

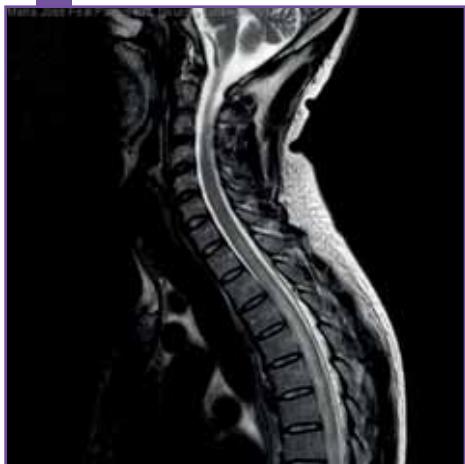


Figura 2. Imagen al ingreso alteración de señal del cordón medular desde T1 a T12

Resumen

Paciente de 32 años, natural de Camerún. Ingrasa por cuadro agudo de dolor lumbar intenso asociado a debilidad progresiva en miembros inferiores, llegando a presentar paraparesia (BM 2-3/5), hipoestesia con nivel sensitivo D8 y retención urinaria. Como antecedentes, aftas orales y genitales los meses previos con serología luética negativa.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 32

Diagnóstico final

NeuroBehçet.

Pruebas complementarias

Se realiza **RMN medular**, evidenciándose alteración de señal del cordón medular desde T1 a T12 (figura 1). En **LCR**, leucocitosis de predominio mononuclear con ausencia de BOC. En la **analítica**, aumento de VSG con PCR y FR normales, ANAS/ANCA, anticuerpos anti-Ro y anti-La y anti-NMO negativos. Se realiza **test de Patergia** que resulta positivo. Determinación de anticuerpos HLA5 y B57 negativos. Ante un posible NeuroBehçet, se inicia tratamiento con corticoides y ciclofosfamina, con mejoría clínica y radiológica posterior (figura 2).

Diagnóstico diferencial

Neuromielitis optica, lupus eritematoso sistémico, otras enfermedades sistémicas autoinmunes.

Discusión

La enfermedad de Bechét es una enfermedad inflamatoria sistémica, cursa con aftas orales y genitales recurrentes, manifestaciones sistémicas y fenómeno de Patergia¹. La afectación del SNC ocurre en un 10-20% de los casos, tras varios años de evolución, y es excepcional que se presente en el momento del diagnóstico². De hacerlo, suele manifestarse como meningoencefalitis o trombosis de senos venosos; es raro que debute con afectación medular. En dicho caso, suele ser más refractaria al tratamiento y de peor pronóstico. Por ello, es importante incluirla en el diagnóstico diferencial de lesiones medulares extensas. El tratamiento precoz con inmunosupresores³ puede reducir las graves secuelas a las que se suele asociar.

Bibliografía

1. Davatchi, Assaad-Khalil S, Calamia KT, et al. The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2014 Mar;28(3):338-47. doi: 10.1111/jdv.12107. Epub 2013 Feb 26.
2. Adnan Al-Araji, Desmond P Kidd, Neuro-Behçet disease: epidemiology, clinical characteristics and management. *Lancet Neurol* 2009; 8: 192-204.
3. Ryo Kuroda, Junko Suzuki et al. Efficacy of infliximab in neuro-Behçet's disease presenting with isolated longitudinally extensive transverse myelitis. *J Neurol* (2013) 260:3167–3170.

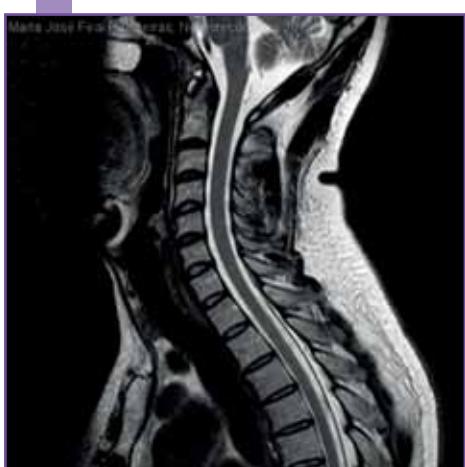


Figura 2 (14 meses después): disminución del calibre del cordón medular dorsal en relación con secuela de mielitis, sin alteraciones en la señal.



NEURORECORDINGS
BANCO DE IMÁGENES Y VÍDEOS EN NEUROLOGÍA

Publicación de imágenes
Clínicas, Radiológicas
y Vídeos en Neurología



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.

