



www.neurorecordings.com



NEURORECORDINGS

BANCO DE IMÁGENES EN NEUROLOGÍA

VOLUMEN 2. N° 4. ENERO DE 2019

“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.:
ISSN: 2386-8031

Con la colaboración de



con la tecnología de





NEURORECORDINGS

BANCO DE IMÁGENES EN NEUROLOGÍA

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

Coordinadores del Equipo Científico

Dr. Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Dr. Gerardo Gutiérrez-Gutiérrez

Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Dr. Juan Álvarez Linera

Neurorradiología. Hospital Ruber Internacional

Equipo Científico

Abenza Abildua, María José

Arpa Gutiérrez, Javier

Barbosa, Carla

Bhathal, Hari

Bielza, Rafael

Borrue, Carmen

Cuartero Rodríguez, Eva

De Alba, Ignacio

Del Río Villegas, Rafael

Domínguez González, Cristina

Fernández De La Puente, Eva

Gabaldon, Laura

García Barragán, Nuria

García-Cabezas, Miguel Ángel

García García, Eugenia

García Morales, Irene

García Peña, Juan José

Garzón Maldonado, F. Javier

Gil Moreno, María José

Gómez Argüelles, José María

Gómez Caicoya, Anne

Gómez Esteban, Juan Carlos

Gómez Pavón, Javier

González Giráldez, Beatriz

González Gutiérrez-Solana, Luis

González Santiago, Raquel

Gutiérrez Díaz, José Ángel

Gutiérrez García, Javier

Gutiérrez Rivas, Eduardo

Ibáñez Sanz, Laín

Idrovo Freire, Luis

Ignacio Pascual, Samuel

Laín, Aurelio

Lara Lara, Manuel

Lobato, Ricardo

López Flores, Gerardo

Martí Carrera, Itxaso

Martín Balbuena, Sebastian

Martínez Bermejo, Antonio

Martínez Martínez, Marta

Martínez-Salio, Antonio

Martínez Sánchez, Patricia

Martínez Zabaleta, Maite

Mata Álvarez-Santullano, Marina

Merino, Milagros

Merino, Rafael

Miralles Martínez, Ambrosio

Nevado, Roberto

Ochoa Mulas, Marta

Paniagua, Álvaro

Pardo, Javier

Parra Gómez, Jaime

Pérez López, Carlos

Poza Aldea, Juan José

Rizea, Christian

Rodríguez de Rivera, F. Javier

Rodríguez de Antonio, Luis

Romero, Manuel

Salas Felipe, Juan

Sánchez Ferro, Álvaro

Sopelana, David

Tirado, Pilar

Toledano, Rafael

Torrecillas, María Dolores

Villelabeitia Jaureguizar, Koldo

Viteri, César

Ybot Gorrín, Isabel

- 01** Ganglioglioma temporal derecho..1
Álvaro Sánchez Larsen
Cristian Alcahut Rodríguez
- 02** Paresia del VI nervio craneal derecho por aneurisma carotídeo.....3
Irene Sanz Gallego
Raúl Gutiérrez Ríos
- 03** Densidad aire en seno cavernoso ..4
María Jesús Corrales Arroyo
María Ángeles del Real Francia
- 04** Extensa lesión medular tras cuadro infeccioso5
José Miguel Santonja Llabata
Rosario Gil
- 05** Síndrome de Arlequín.....6
Óscar Llamazares de la Fuente
- 06** Síndrome del colgajo hundido7
Juan Delgado
Nicolás Jannone
- 07** No todos los movimientos clónicos son crisis epilépticas8
Isabel Hernández Marín
- 08** Lesiones inflamatorias en cuerpo calloso9
José David Herrera García
Isabel López López
- 09** Mi marido tiene mucha paciencia con mi afasia10
Laura Vázquez Campos
Joaquín Ojeda Ruiz de Luna
- 10** Hallazgos radiológicos en la esclerosis lateral amiotrófica11
Gerardo Gutiérrez Gutiérrez
Jorge Fernández Travieso
- 11** Hiperintensidad de los tractos corticoespinales en RM.....12
Pablo Cabezudo García
Virginia Delgado Gil
- 12** Abscesos cerebrales múltiples....13
Juan Delgado
Nicolás Jannone
- 13** Leucoencefalopatía multifocal progresiva.....14
María José Gil Moreno
- 14** Lumbociática: una manifestación atípica de enfermedad maligna ...15
Carolina García Arguedas
Alba López Bravo
- 15** Lipoma de cuerpo calloso.....16
Gerardo Gutiérrez Gutiérrez
- 16** Fractura vertebral crónica, origen de una entidad poco frecuente.....17
María López López
Ana Guzman Martín
- 17** Parálisis del III nervio craneal con compromiso pupilar.....18
Lucía Frade Pardo
María Hernández Barral
- 18** Alteración de la marcha y amenorrea19
Ricardo Lobato Rodriguez
María Dolores Torrecillas



- 19** Mano en garra asimétrica: MADSAM.....20
Juan José Asencio Marchante
- 20** Mielopatía vacuolar: un diagnóstico olvidado.....21
Alba López Bravo
Sonia Santos Lasasa
- 21** Calcificaciones musculares en dermatomiositis infantil22
Eduardo Gutiérrez Rivas
- 22** No puedo mover las manos ni orinar.....23
Sonia Quintas
Julio Dotor García-Soto
- 23** Temblor esencial. Vídeo y acelerómetro24
María Dolores Torrecillas Narváez
- 24** Complicaciones tardías en la estimulación cerebral profunda25
Gustavo Fernández Pajarín
- 25** Síndrome de Balint como debut clínico de leucoencefalopatía multifocal progresiva por VIH/SIDA26
Sira Carrasco García de León
José Manuel Flores Barragán
- 26** Ptosis palpebral unilateral.....27
Susana López Gallardo
Pamela Sáez
- 27** Síndrome de arteria espinal posterior28
Nuria Redondo
Fernando Díaz Otero
- 28** Amaurosis *fugax* por meningioma pineal en varón joven29
Ana Suárez Simón
Cristina Robles González
- 29** ¿Paresia de recto interno?30
Abel Díaz Díaz
Guiomar Pinar Sedeño
- 30** Efecto de Valsalva: fístula de líquido cefalorraquídeo de origen tusígeno31
Aida García Rúa
Pablo Sánchez Lozano
- 31** La gran simuladora.....32
Sandra Arnaiz Senderos
Nicolás Herrera Varo



GANGLIOGLIOMA TEMPORAL DERECHO

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Álvaro Sánchez Larsen - Hospital General de Albacete
Cristian Alcahut Rodríguez

Resumen

Mujer de 24 años que presenta desde hace 1 año episodios estereotipados consistentes en sensación epigástrica ascendente inicial seguida de desconexión del medio, automatismos orales de chupeteo y automatismos manuales de búsqueda con la mano derecha. Estos episodios duran entre 1-2 minutos y durante ellos la paciente es capaz de emitir lenguaje, pero respondiendo a las preguntas de manera incoherente. Tras ellos presenta desorientación témporo-espacial durante 5 minutos y presenta amnesia de los episodios. La frecuencia es de unos tres episodios al mes. No antecedentes personales relevantes, no antecedentes perinatales ni familiares de interés, no crisis febriles, TCE ni infecciones del SNC. Se inició tratamiento con lamotrigina con desaparición de los episodios.

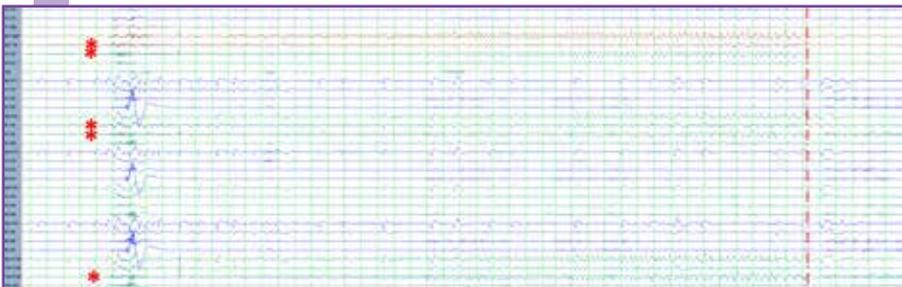
Sexo del paciente: mujer**Edad del paciente:** 24

Diagnóstico final

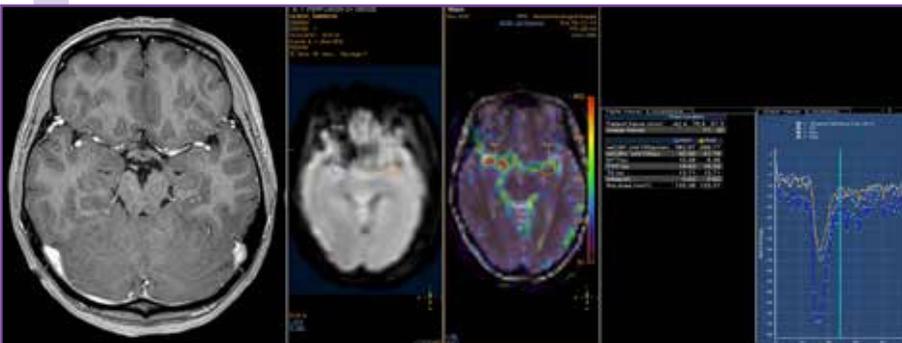
Crisis focales complejas. Epilepsia focal temporal derecha sintomática. Ganglioglioma en amígdala temporal derecha.

Pruebas complementarias

Monitorización vídeo-EEG: crisis epiléptica con foco temporal anterior derecho (inversión de fase y mayores voltajes sobre electrodos Zy2, T4, F8, F10 y T10). Inicio de ondas agudas rápidas de bajo voltaje (asteriscos rojos), que dan paso a ondas agudas de mayor voltaje y progresivamente menor frecuencia hasta que finaliza bruscamente (línea roja). **RM craneal:** amígdala temporal derecha con aumento de tamaño e intensidad de señal en secuencias T2 y T2 IR (flechas) y mínimo efecto masa en el asta temporal del ventrículo lateral derecho. No existe captación patológica de contraste. La perfusión muestra un incremento relativo del volumen sanguíneo (CBV) con un ratio de 1.5, sugestivo de tumor de bajo grado. Compatible con probable ganglioglioma en la amígdala temporal derecha.

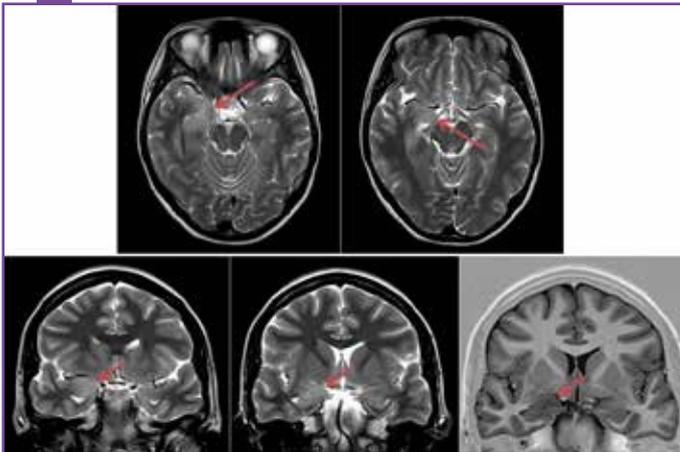


EEG. Montaje bipolar zigomático-temporal.



RM craneal. Secuencia T1 con contraste iv y estudio de perfusión sobre amígdala derecha.





RM craneal. Secuencias axial T2 y coronales T2 y T2 inversión recuperación (IR).

Diagnóstico diferencial

Astrocitoma pilocítico. Tumor de alto grado. Tumor disembrionario neuroepitelial.

Discusión

Los gangliogliomas son tumores infrecuentes del sistema nervioso central (0,4%) (SNC). Son tumores benignos de lento crecimiento, habitualmente supratentoriales, el 85% situados en el lóbulo temporal. Estos tumores se asocian comúnmente con epilepsia resistente a fármacos. El hallazgo histológico habitual es la mezcla de células neoplásicas gliales y células ganglionares atípicas. La RM es la prueba diagnóstica de elección, pudiendo apreciar un aumento inespecífico de intensidad de señal o una masa quística con nódulo mural. El tratamiento de elección es la cirugía resectiva.

Bibliografía

1. Kim SD, Kim JH, Lee CY, Kim HW. Ganglioglioma in brainstem: case report and a review of literatures. J Korean Neurosurg Soc. 2014;55:164-6.
2. Kubicky CD, Sahgal A, Chang EL, Lo SS. Rare primary central nervous system tumors. Rare Tumors. 2014;6:5449
3. Shin JH, Lee HK, Khang SK, Kim DW, Jeong AK, Ahn KJ, Choi CG, Suh DC. Neuronal tumors of the central nervous system: radiologic findings and pathologic correlation. Radiographics. 2002;22:1177-89.



PARESIA DEL VI NERVIO CRANEAL DERECHO POR ANEURISMA CAROTÍDEO

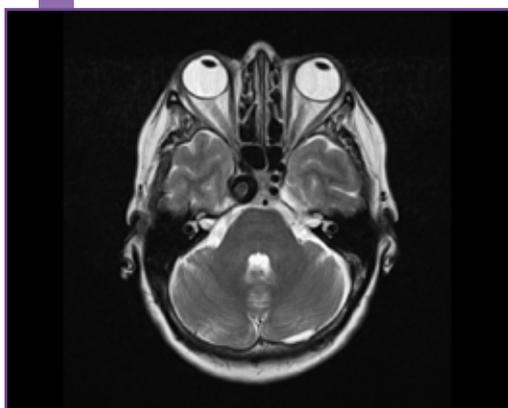
Irene Sanz Gallego - Hospital Nuestra Señora de Sonsoles
Raúl Gutiérrez Ríos

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Posición de los ojos en la mirada extrema a la derecha.



RM cerebral: aneurisma paraselar de la arteria carótida interna derecha supraclinoidea.



Angio RM cerebral con angiografía: aneurisma paraselar de la arteria carótida interna derecha supraclinoidea.

Resumen

Acude al Servicio de Urgencias por diplopía en la mirada binocular de varios días de evolución, que continuó aumentando en la siguiente semana, y cefalea holocraneal opresiva de intensidad leve.

En la exploración física general no se encuentran hallazgos significativos. En la exploración neurológica inicial no se objetiva ninguna focalidad aunque refiere diplopía en la mirada binocular extrema a la derecha. Una semana después sí se objetiva una paresia del músculo recto externo derecho con diplopía secundaria sin focalidad de otro tipo.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 56

Diagnóstico final

Aneurisma carotídeo.

Pruebas complementarias

TAC cerebral: lesión ocupante de espacio en la silla turca, con extensión parasagital derecha, de morfología ovalada e intenso realce tras administración de contraste endovenoso con unos diámetros aproximados de 16 x 16 x 17 mm. **RM cerebral con angiografía:** aneurisma paraselar de la arteria carótida interna derecha supraclinoidea con marcada trombosis de su interior. **Análisis de sangre:** TSH 15,69 T4L 0,87 Cortisol 24, resto de estudio hormonal, hemograma, bioquímica y coagulación dentro de la normalidad.

Diagnóstico diferencial

Adenoma hipofisario, sarcoidosis. Linfoma cerebral. Metástasis cerebrales.

Discusión

Inicialmente la imagen radiológica encontrada en la TAC cerebral, dada la elevación de TSH de los análisis, se relacionó con un aneurisma hipofisario. Sin embargo el estudio con RM cerebral orientó a un origen vascular que se confirmó mediante la angiografía. Las alteraciones en las hormonas tiroideas se debía a un hipotiroidismo subclínico. Fue derivada a Neurocirugía.



DENSIDAD AIRE EN SENO CAVERNOSO

María Jesús Corrales Arroyo - Hospital General de Ciudad Real
María Ángeles del Real Francia

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



TAC craneal (ventana ósea): pequeñas burbujas aéreas en región seno cavernoso derecho.



TAC craneal: pequeñas burbujas aéreas en ambos senos cavernosos, de predominio derecho y en región de la musculatura pterigoidea y temporal bilateral.

Resumen

Varón de 34 años sin antecedentes de interés. Acude a urgencias por cefalea progresiva, frontal, opresiva, náuseas y vómitos. Refiere episodios de cefaleas, opresivas, vespertinas de menor intensidad desde hace años. No otros síntomas de alarma. **Exploración neurológica:** sin alteraciones. No meningismo ni papiledema. Se trata con ketorolaco, metamizol y metoclopramina iv. Ante la escasa mejoría se realiza TAC cerebral. Tras los hallazgos de este, concluimos que probablemente se trate de un caso de embolismo gaseoso en relación con la administración de medicación intravenosa, favorecido por las maniobras de Valsalva por los vómitos. Mejoró en unas horas, permaneciendo asintomático actualmente. Se realizó desde consulta una TAC cerebral de control en que ya no se aprecian dichas alteraciones.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 34

Diagnóstico final

Embolismo gaseoso en región de senos cavernosos.

Pruebas complementarias

Laboratorio: hemograma con normalidad en las tres series. Coagulación normal. Bioquímica con iones, perfil hepático, renal, tiroideo y de anemia sin alteraciones. **Electrocardiograma:** ritmo sinusal a 70 latidos por minutos. No alteraciones agudas de la repolarización. **TAC cerebral y senos paranasales:** pequeñas burbujas aéreas en ambos senos cavernosos, de predominio derecho y en región de la musculatura pterigoidea y temporal bilateral.

Diagnóstico diferencial

Embolismo grasa. Traumatismo craneal. Barotrauma. Infección focal por anaerobios.

Bibliografía

1. Eugenio Alzérrec A, Héctor BSahamonde S. Embolia gaseosa orbitaria y paraselar. Reporte de un caso. Rev Otorrinolaringol. Cir Cabeza Cuello 2012; 72-74.
2. Palmon SC, Moore LE, Lundberg J. Venous air embolism: a review. J Clin Anesth 17; : 251-7.
3. Horton JC, Langer PD, Turner GE. Free air in the cavernous sinus as an incidental finding. J Clin Neuroophthalmol. 1993;13(1):50-3.



EXTENSA LESIÓN MEDULAR TRAS CUADRO INFECCIOSO

José Miguel Santonja Llabata - Hospital Clínico Universitario
Rosario Gil

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN medular al ingreso: lesión extensa que ocupa toda la médula desde C5-T8. No capta contraste.

Resumen

Mujer de 40 años que inicia con un cuadro febril diagnosticado de viriasis. Los días siguientes presenta retención urinaria, parestesias que ascienden hasta nivel T5 y debilidad en miembros inferiores. RMN medular: muestra una extensa lesión medular desde C5 a T8 no captante. Se inicia tratamiento con metilprednisolona. La RMN cerebral muestra lesiones algodinosas preferentemente en cuerpo calloso. Se decide asociar recambio plasmático y rituximab. Muy buena respuesta clínica y mejoría espectacular radiológica. Inicialmente se planteó el diagnóstico de neuromielitis óptica por la extensa lesión medular, pero la negatividad de Anti NMO y la respuesta terapéutica clinicoradiológica apoyan el diagnóstico de encefalomielitis aguda diseminada (ADEM).

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 40

Diagnóstico final

Encefalomielitis aguda diseminada.

Pruebas complementarias

RMN medular: muestra una extensa lesión medular desde C5 a T8 no captante. **RMN cerebral:** muestra lesiones algodinosas preferentemente en cuerpo calloso. **Serología** + IgM de Epstein Barr, PCR en LCR. aC Anti NMO negativos.

Diagnóstico diferencial

Neuromielitis óptica. Encefalitis por otros virus neurotrópicos. Esclerosis múltiple.

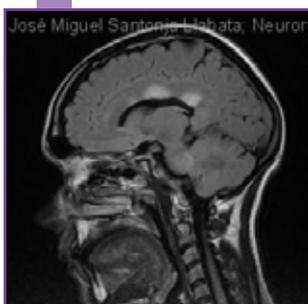
Discusión

La encefalomielitis diseminada aguda (ADEM) se caracteriza por una inflamación breve pero intensa en el cerebro y la médula espinal (sistema nervioso central). A menudo ocurre después de una infección viral o, menos comúnmente, postvacunal (sarampión, paperas o la rubéola).

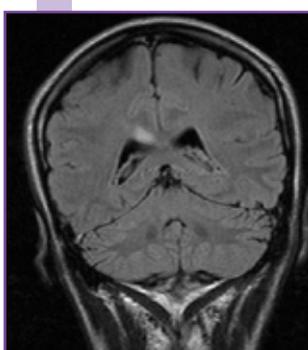
La ADEM podría ser confundido como un primer y grave brote de esclerosis múltiple, puesto que algunos de los síntomas de las dos enfermedades pueden ser similares. Sin embargo, lo característico de la ADEM, es su naturaleza monofásica. En general los niños son más proclives al ADEM que los adultos.

Bibliografía

1. Saeed M, Dabbagh O, Al-Muhaizae M, Dhalaan H, Chedrawi A. Acute disseminated encephalomyelitis and thrombocytopenia following Epstein-Barr virus infection. J Coll Physicians Surg Pak. 2014 Nov;24 Suppl 3:S216-8. 2. Pekcevik Y, Mitchell CH, Mealy MA, Orman G, et al. Differentiating neuromyelitis optica from other causes of longitudinally extensive transverse myelitis on spinal magnetic resonance imaging. Mult Scler. 2015 Jul 24. pii: 1352458515591069. [Epub ahead of print].



RMN cerebral al ingreso FLAIR sagital: lesiones algodinosas que afectan preferentemente a cuerpo calloso.



RMN cerebral al alta FLAIR coronal: mejoría clara de las lesiones iniciales, quedando solo pequeñas lesiones en cuerpo calloso.



SÍNDROME DE ARLEQUÍN

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Óscar Llamazares de la Fuente - Clínica San Francisco



Fotografías faciales de la paciente en situación basal, y otras dos fotos después de ejercicio con *flushing* y sudoración en hemicara izquierda.



Fotografías faciales de la paciente en situación basal, y otras dos fotos después de ejercicio con *flushing* y sudoración en hemicara izquierda.

Resumen

Paciente de 40 años, sin antecedentes de interés salvo diagnóstico de pupila tónica de Adie derecha 4 años antes de la consulta. Estudiada en aquel momento con RM cerebral y AngioRM cerebral siendo el estudio negativo.

La paciente refiere que desde hace 4 años y cada vez con más frecuencia, al realizar ejercicio (gimnasio) suda y se enrojece la mitad de la cara izquierda permaneciendo la mitad derecha, con su coloración normal y sin sudoración.

Se realiza de nuevo estudio cerebral con imagen así como TAC cérvico-torácica no hallándose patología.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 40

Diagnóstico final

Síndrome de Arlequín idiopático.

Pruebas complementarias

RM cerebral: normal. **TAC cérvico-torácica:** normal.

Diagnóstico diferencial

Patología vascular o compresiva trocoencefálica, patología de pared arterial carotídea, patología torácica alta (vértice pulmonar).

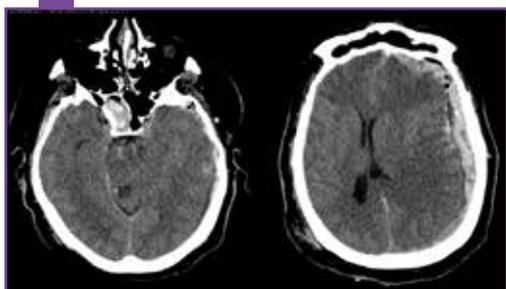


SÍNDROME DEL COLGAJO HUNDIDO

Juan Delgado - Hospital Universitario La Fe
Nicolás Jannone

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



TAC inicial: hematoma subcutáneo occipital derecho (golpe). Hemorragia subdural y subaracnoidea izquierdas (contragolpe). Herniación subfalciana y uncal.

Resumen

Varón de 41 años traído a urgencias tras traumatismo occipital. Presenta disminución del nivel de conciencia (Glasgow 3), anisocoria (midriasis izquierda) y otorragia ipsilateral. Se realiza intubación traqueal y TAC, observando hemorragia subdural y subaracnoidea, con desplazamiento de línea media por hernia subfalciana y un inicio de herniación uncal izquierda. Posteriormente se realiza craniectomía descompresiva, tras la que presenta mejoría clínica inicial. Aproximadamente un mes después tiene empeoramiento clínico. Se realiza nueva TAC, observando reaparición de las herniaciones. Se diagnostica al paciente de síndrome del colgajo hundido y se repone el fragmento de craniectomía. El paciente experimenta mejoría neurológica.

Sexo del paciente: hombre**Edad del paciente:** 41

Diagnóstico final

Síndrome del colgajo hundido.

Pruebas complementarias

Análisis de sangre (bioquímica básica y hemograma): sin alteraciones. **TAC cerebral:** inicial a su llegada a urgencias y sucesivos controles.

Diagnóstico diferencial

Resangrado extra/intradural, herniación subfalciana/uncal.

Discusión

El síndrome del colgajo hundido o síndrome del trépano (*sinking skin flap syndrome* o *syndrome of the trephined*) es una complicación que aparece en el 13% de los pacientes craniectomizados. Debido a la presión prolongada ejercida por la atmósfera sobre el parénquima cerebral desprotegido por la craniectomía, se produce disminución en la circulación microarterial en la corteza cerebral y dificultad al drenaje venoso. Esto condiciona cambios metabólicos en las neuronas corticales de las regiones afectas que resultan en disfunción cortical. Además, la presión atmosférica puede producir herniaciones cerebrales que también conllevan empeoramiento neurológico y riesgo vital. El tratamiento consiste en la reposición del fragmento.

Bibliografía

1. Claudia Lindner CO. Sinking Skin Flap Syndrome after Hemicraniectomy and Ventriculo-Peritoneal Shunt Overdrainage. *Journal of Neurology & Neurophysiology* [Internet]. 2014 [cited 2014];06.
2. Schorl M. Sinking skin flap syndrome (SSFS) - clinical spectrum and impact on rehabilitation. *Central European neurosurgery* [Internet]. 2009 May 25 [cited 2009 May 25];70:68-72.
3. Annan M, De Toffol B, Hommet C, Mondon K. Sinking skin flap syndrome (or Syndrome of the trephined): A review. *British journal of neurosurgery* [Internet]. 2015 Jun 27 [cited 2015 Jun 27];29:314-8.



TAC un mes tras craniectomía: colapso parcial de ventrículo lateral izquierdo con desplazamiento de línea media y herniación subfalciana. Síndrome del colgajo hundido.



TAC tras reposición de fragmento de craniectomía: normalización de la talla ventricular y resolución de la herniación subfalciana.



No todos los movimientos clónicos son crisis epilépticas

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Isabel Hernández Marín - C.S. V Centenario

Resumen

HSA por rotura de aneurisma en ACM-I, con hemiparesia derecha secular. Paciente que presenta cuadro de pérdida de conocimiento en el centro de día. Durante el traslado en ambulancia a urgencias, presenta movimientos clónicos de extremidad superior y extremidad inferior derechas. Se comienza tratamiento con diazepam y fenitoína IV, sin mejoría de los episodios. Ante el diagnóstico clínico de estatus epiléptico focal, se añade valproico IV. En urgencias se objetivan movimientos clónicos de MSD (clonus), que se interpretaron erróneamente como crisis focales. Los movimientos se desencadenan con la postura y con la evocación del reflejo miotático tanto bicipital como aquileo. Se envió a consulta para tratamiento de espasticidad.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 54

Diagnóstico final

Clonus bicipital y aquileo. Piramidalismo.

Pruebas complementarias

EEG (no disponible registro EMG): se valora paciente GCS 15/15. Se valora actividad de fondo sutilmente asimétrica (en el límite de la normalidad) a expensas de un patrón alfa a 60mcV derecho y 30-40mV izdo. No se valoran anomalías epileptiformes. Presenta varios episodios relacionados con bostezo de clonus de MSD autolimitado, sin correlato eléctrico. Interpretamos esta clínica como una manifestación de un piramidalismo hemicorporal derecho. **EF:** exaltación de reflejos universal con aumento de área, Babiniski y Hoffman positivos en EEDD. **TAC cerebral:** estudio muy artefactado por material de embolización de aneurismas. No demuestra claros signos de sangrado intra ni extraaxial en los cortes valorables.

Diagnóstico diferencial

Crisis epiléptica focal motora.

Discusión

El clonus se define como movimientos anormales por alteración del tracto corticoespinal. Se caracteriza por contracciones musculares involuntarias, rítmicas (5-8 Hz) y rápidas en respuesta a estímulos periféricos de elongación muscular⁽¹⁾. Es típico en la espasticidad y propio del daño de la motoneurona superior (primera) del sistema piramidal⁽¹⁾, y afecta con frecuencia a la rodilla y al tobillo. Sin embargo, se han publicado menos casos de clonus de muñeca, que pueden ser confundidos con temblor de acción o temblor esencial⁽³⁾ o con epilepsia, entidad en la que se pueden presentar movimientos clónicos repetitivos y regulares que afectan a grupos musculares de topografía variable (axial, proximal de miembros y distal) a frecuencia de 2-3 Hz⁽²⁾.

Bibliografía

1. Mari F, Gana S, Piras F, Guerrini R. Extremely sustained startle-induced clonus: Non epileptic motor attacks mimicking clonic seizures in children with encephalopathy. *Seizure* 2012; 21: 147-150. **2.** Viteri Torres C. Epilepsia. *Medicina* 2015; 11:4364-4373. **3.** Sung Y-H, Park K-H, Lee Y-B, Park H-M, Shin D-J. A Case of Action-Induced Clonus that Mimicked Action Tremors and was Associated with Cervical Schwannoma. *Journal of Movement Disorders* 2010;3: 48-50.



Ver vídeo en la página web

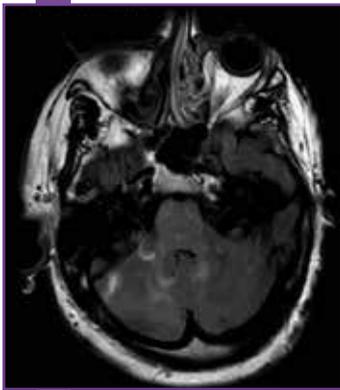


LESIONES INFLAMATORIAS EN CUERPO CALLOSO

José David Herrera García - Hospital Universitario Virgen de las Nieves
Isabel López López

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Resumen

Varón de 49 años con antecedente de HTA y diabetes insípida que ingresa por deterioro cognitivo de perfil conductual y alteración de la marcha de un año de evolución. En la exploración presenta una disartria bulbar leve-moderada junto con una hiperreflexia simétrica en MMII con respuesta clonoide a nivel rotuliano, dismetría en las cuatro extremidades más evidente en miembros izquierdos. Marcha atáxica con tendencia al taloneo. No presenta datos patológicos a la exploración de otros órganos. Tras los hallazgos en neuroimagen se inició tratamiento con metilprednisolona 1 g IV cada 24 h durante 5 días sin mejoría posterior. Se administró tanda de inmunoglobulinas IV durante 5 días, tras lo cual presentó mejoría de la ataxia.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 49

Diagnóstico final

Síndrome de Susac Probable.

Pruebas complementarias

Análítica completa con autoinmunidad normal. Serologías negativas. LCR normal, BOC negativas. Anticuerpos anti-NMO y onconeuronales negativos. **RM cerebral:** imágenes redondeadas en sección sagital en el espesor de cuerpo calloso, y otras alteraciones de señal hiperintensas en T2 en sustancia blanca medial de ambos hemisferios cerebelosos y supratentoriales. Tras la administración de contraste se observa realce de las situadas en coronas radiadas bilateralmente. Los hallazgos permiten considerar Síndrome de Susac. **Angiografía-OCT:** sin lesiones inflamatorias del árbol vascular. Audiometría: pérdida bilateral de audición en frecuencias bajas.

Diagnóstico diferencial

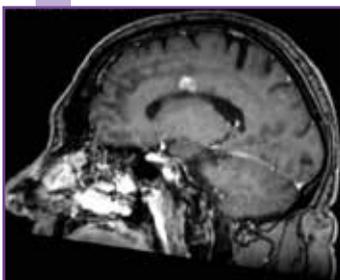
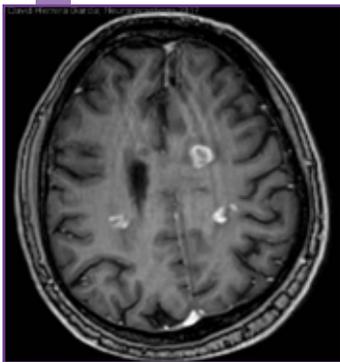
Esclerosis múltiple primariamente progresiva. Encefalomiелitis aguda diseminada. Neuromielitis óptica.

Discusión

El Síndrome de Susac (SuS) es un síndrome autolimitado, probablemente autoinmune, consistente de la tríada clínica de encefalopatía o deterioro cognitivo, oclusiones de las ramas de la arteria central de la retina y pérdida de audición. Los tres elementos de la tríada pueden no estar presentes al inicio del cuadro y la RM es necesaria para establecer el diagnóstico. Las imágenes de RM en el SuS muestran un patrón distintivo de lesiones de sustancia blanca supratentoriales que implican el cuerpo calloso; también se afectan ganglios de la base y fosa posterior. Las lesiones características de la región central del cuerpo calloso difieren notablemente de las halladas en otras patologías desmielinizantes y permiten apoyar el diagnóstico.

Bibliografía

1. Kleffner I, et al. Diagnostic criteria for Susac syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2016;87:1287–1295. 2. Susac JO, Murtagh FR, Egan RA, et al. MRI findings in Susac's syndrome. *Neurology* 2003;61:1783–1787. 3. Dörr, J. et al. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases *Nat. Rev. Neurol.* 2013;9, 307–316.



RM cerebral: lesiones hiperintensas en secuencias T2 y FLAIR e hipointensas en T1 atravesando todo el espesor de la región central del cuerpo calloso.

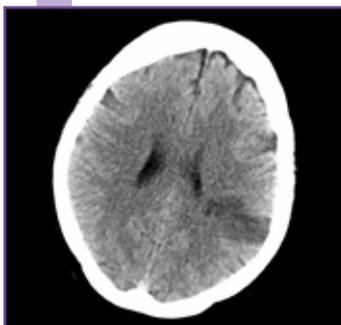
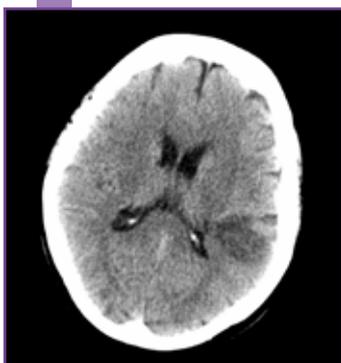
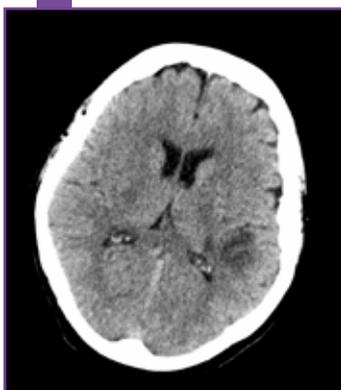


MI MARIDO TIENE MUCHA PACIENCIA CON MI AFASIA

Laura Vázquez Campos - Hospital Infanta Sofía
Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



TAC cerebral: lesión compatible con infarto subagudo en territorio de la ACM izquierda, sin signos de sangrado.



Ver vídeo en la página web

Resumen

Trastorno bipolar en tratamiento crónico con litio. Temblor secundario. Ingreso en Neurología por alteración aguda del lenguaje. Dada de alta con diagnóstico de infarto cerebral en territorio de ACM izquierda cardioembólico. Flutter auricular. Tratamiento: acenocumarol. **Exploración física:** nominación parcialmente conservada (acierta 3 de 4 palabras). Alteración parcial de la comprensión (sobre todo para órdenes complejas) y parafasias semánticas (no percepción consciente del error). Alteración de la repetición, tanto palabras simples, como frases complejas, mayor de la esperable por la afectación de la comprensión. Mantiene la capacidad de lectura parcialmente. No se exploró comprensión lectora. Todo ello es compatible con una afasia sensitiva con componente de conducción.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 76

Diagnóstico final

Ictus ACM izquierda. Afasia sensitiva.

Pruebas complementarias

TAC cerebral: compatible con infarto subagudo en territorio de la ACM izquierda, sin signos de sangrado. **ECG:** flutter auricular

Diagnóstico diferencial

Encefalitis herpética, encefalitis infecciosa.

Discusión

La afasia sensitiva (Wernicke) es una afasia fluente con alteración de la comprensión, que presenta parafasias semánticas y/o fonémicas (a veces neologismos). El discurso suele mantener una entonación y una cadencia normales. El paciente no suele percibir de manera consciente sus errores, lo que minimiza la frustración. En la afasia de conducción, el paciente presenta una afasia fluente, con una llamativa alteración de la repetición. En las afasias sensitivas graves, los pacientes al tener alterada la comprensión, tampoco pueden repetir. En la paciente presentada, la afasia sensitiva no es muy grave, y sin embargo la repetición está muy alterada, lo que sugiere una afectación del giro supramarginal/sustancia blanca subcortical parietal (confirmada en la imagen de la TAC cerebral).

Bibliografía

1. Yang ZH, Zhao XQ, Wang CX, et al. Neuroanatomic correlation of the post-stroke aphasia studied with imaging. *Neurol Res* 2008; 30:356. 2. Catani M, Jones DK, ffytche DH. Perisylvian language networks of the human brain. *Ann Neurol* 2005; 57:8.

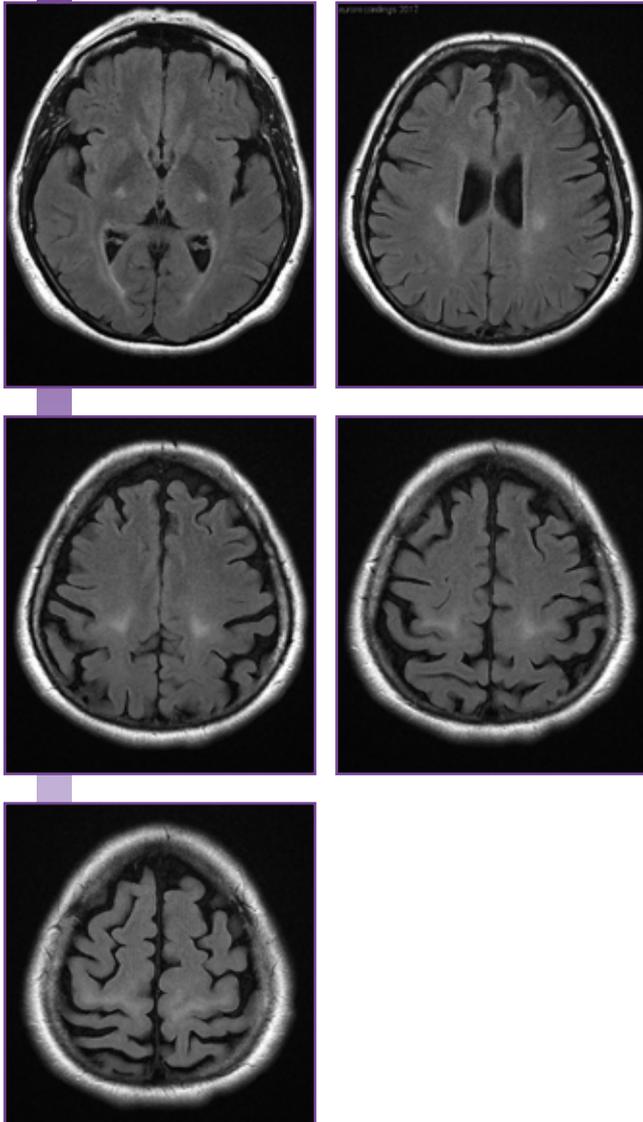


HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Gerardo Gutiérrez Gutiérrez - Hospital Infanta Sofía
Jorge Fernández Travieso



RMN cerebral: FLAIR: hiperintensidad desde la corteza motora que sigue el trayecto de la vía corticoespinal y que refleja la degeneración de la vía piramidal.

Resumen

Mujer de 72 años con un cuadro de 6 meses de evolución de debilidad de inicio asimétrica, con amiotrofia y aparición de síntomas bulbares. Pérdida de peso de 8 kg en los últimos 3 meses. Cefalea matutina y sensación de reposo inadecuado. No alteración esfinteriana. No deterioro cognitivo. No existen fluctuaciones. No coluria. **Exploración:** consciente y orientada. MOE normales. Voz nasal, no fasciculaciones en lengua. Fasciculaciones en hombros y en cuádriceps. Amiotrofia en primer interóseo dorsal izquierdo. Debilidad en tibial anterior derecho. Hiperreflexia generalizada 3/4 con clonus aquileo bilateral. Presencia de Babinski bilateral y Hoffman. Sensibilidad normal. No signos cerebelosos. Fondo de ojo normal.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 72

Diagnóstico final

Esclerosis lateral amiotrófica.

Pruebas complementarias

Electromiografía: signos de denervación aguda con reinervación en territorios bulbar, cervicobraquial y lumbosacro. **RMN cervical** normal.

Discusión

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa en la que el diagnóstico sigue dependiendo de los hallazgos clínicos y nelectromiográficos y en la que las pruebas complementarias se necesitan para descartar otras entidades que puedan producir un síndrome similar. En la RMN se puede ver una hipertensidad en la vía corticoespinal o piramidal con una sensibilidad del 35% y una especificidad del 68%.

Bibliografía

1. Simon NG, Turner MR, Vucic S et al. Quantifying disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol*. 2014;76 (5): 643-57. 2. Cheung G, Gawel MJ, Cooper PW et al. Amyotrophic lateral sclerosis: correlation of clinical and MR imaging findings. *Radiology*. 1995;194 (1): 263-70.

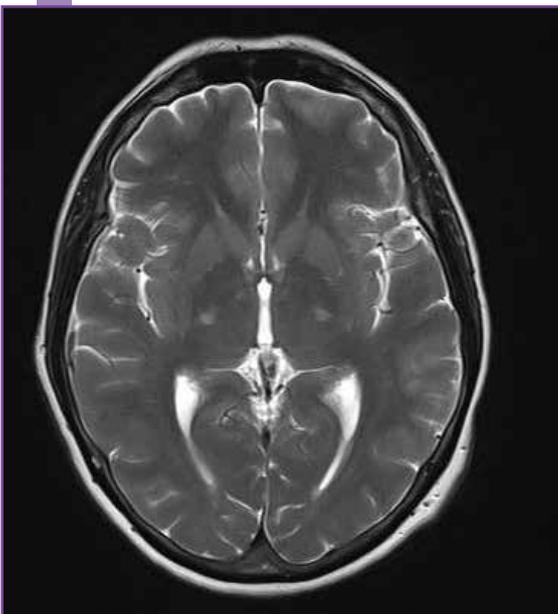
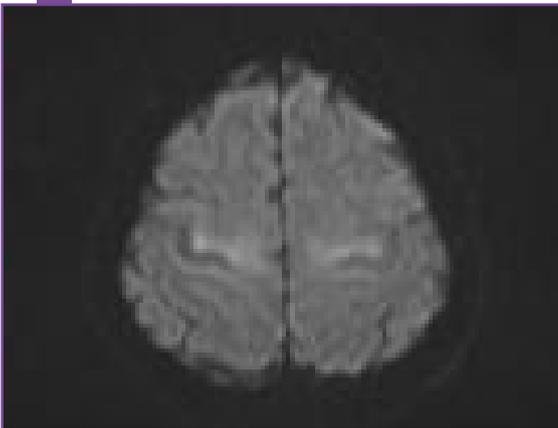


HIPERINTENSIDAD DE LOS TRACTOS CORTICOESPINALES EN RM

Pablo Cabezudo García - Hospital de La Línea de la Concepción
Virginia Delgado Gil

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN cerebral: se objetiva hiperintensidad de ambos haces corticoespinales en T2/FLAIR/DWI siendo más evidente a nivel de ambas cápsulas internas.

Resumen

Paciente de 54 años sin antecedentes médicos relevantes que acude a consulta por presentar cuadro de debilidad generalizado que comenzó en brazo izquierdo y progresivamente afectación del resto de miembros así como dificultad para hablar y tragar. A la exploración presenta habla espástica, fasciculaciones linguales y en cuatro miembros. Tetraparesia con hipotrofia. Hiperreflexia generalizada, clonus aquileo bilateral y Babinski derecho.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 54

Diagnóstico final

Esclerosis lateral amiotrófica.

Pruebas complementarias

Electromiograma: actividad denervativa a nivel bulbar y extremidades superiores e inferiores. Conducciones sensitivas normales.

Discusión

Las técnicas convencionales de neuroimagen (incluida la RM) se han utilizado para excluir otras posibilidades diagnósticas cuando se estudia a un paciente con sospecha de ELA. A pesar de esto en ocasiones existen un aumento de señal en T2 en los haces corticoespinales (sensibilidad <40% y especificidad <70%)⁽¹⁾ siendo más precoz en las fibras de la cápsula interna⁽²⁾. Este hallazgo puede ser útil a la hora de realizar el diagnóstico diferencial en paciente con afectación clínica exclusivamente de segunda motoneurona al inicio de la enfermedad.

Bibliografía

1. Simon NG, Turner MR, Vucic S et-al. Quantifying disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann. Neurol.* 2014;76 (5): 643-57. 2. Gaillard F et al. Amyotrophic lateral sclerosis. www.radiopaedia.org

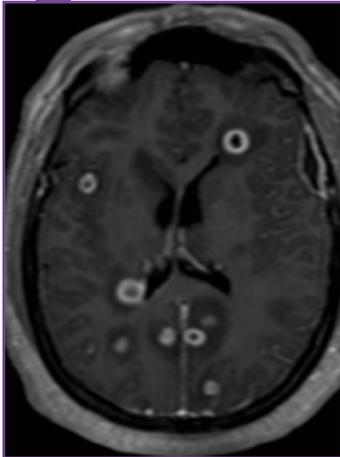


ABSCEOS CEREBRALES MÚLTIPLES

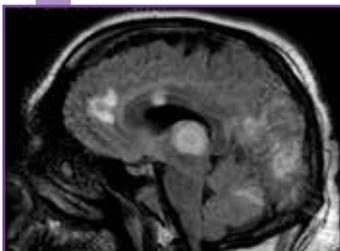
Juan Delgado - Hospital Universitario La Fe
Nicolás Jannone

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN (T1 con gadolinio): múltiples lesiones hipointensas. Las lesiones presentan realce en anillo.



RMN (FLAIR): Hiperintensidad del edema perilesional.

Resumen

Varón de 32 años con antecedentes de síndrome de apnea obstructiva del sueño y neumonías de repetición. El alta del último ingreso por neumonía se produjo hace aproximadamente una semana. Acude a urgencias por cefalea holocraneal de 3 días de evolución de instauración progresiva. Durante la noche previa presenta varios episodios de visión borrosa bilateral, mareo con caída al suelo y "temblores" generalizados de predominio en miembros inferiores, sin pérdida de conciencia. Al despertar a la mañana siguiente experimenta movimientos bruscos en miembro superior derecho y posteriormente en miembros izquierdos. A su llegada a urgencias se encuentra apirético y a la exploración no presenta focalidad neurológica. Se administró antibioterapia empírica. La resonancia de control demostró buena respuesta al tratamiento.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 32

Diagnóstico final

Abscesos cerebrales múltiples.

Pruebas complementarias

Análítica: hemograma, coagulación y bioquímica básica: sin alteraciones. **Punción lumbar:** citobioquímico normal. Gram, cultivo (incluye micobacterias), Ziehl-Neelsen y *Cryptococcus* negativos. **Microbiología en sangre:** VIH, VHB, VHC, IgM Toxoplasma, IgG CMV, Leishmania, Quantiferon, galactomanano y hemocultivo negativos. **Autoinmunidad en sangre:** anticuerpos antinucleares negativos (DNAdc, Sm, Rib-P, PCNA, U1-RNP, SS-A/Ro, SS-B/La, Scl-70, CENP-B, fibrilarina, RNA PolIII, Jo-1, Mi-2 y PM-Scl). **Lavado bronquioalveolar y esputo:** DNA *Aspergillus*, micobacterias y *P. jirovecii* negativo. Ziehl-Neelsen y *Nocardia* negativos.

Diagnóstico diferencial

Metástasis múltiples. Glioblastoma multiforme multifocal. Enfermedades desmielinizantes. Necrosis por radiación. Múltiples infartos isquémicos en fase subaguda. Múltiples focos contusivos con hemorragia en resolución. Linfoma multifocal.

Discusión

El absceso cerebral debe considerarse en el diagnóstico diferencial de lesiones que captan contraste en anillo. Presentan una región central formada por pus: hipointensa en T1, hiperintensa en T2, con caída de señal en FLAIR y que restringe la difusión. Esta zona se rodea de una cápsula que capta contraste en anillo. Periféricamente existe edema vasogénico: hipointenso en T1, hiperintenso en T2 y FLAIR, que no restringe la difusión. Dado el antecedente de neumonía, probablemente se trate de diseminación hematogena cerebral. No se demostró positividad de ningún agente etiológico.

Bibliografía

1. Rath TJ, Hughes M, Arabi M, Shah GV. Imaging of cerebritis, encephalitis, and brain abscess. *Neuroimaging Clin N Am.* 2012 Nov;22(4):585-607. **2.** Muccio CF, Caranci F, D'Arco F, Cerase A, De Lipsi L, Esposito G, et al. Magnetic resonance features of pyogenic brain abscesses and differential diagnosis using morphological and functional imaging studies: a pictorial essay. *J Neuroradiol.* 2014 Jul;41(3):153-67. **3.** Haimes AB, Zimmerman RD, Morgello S, Weingarten K, Becker RD, Jennis R, et al. MR imaging of brain abscesses. *AJR Am J Roentgenol.* 1989 May;152(5):1073-85.

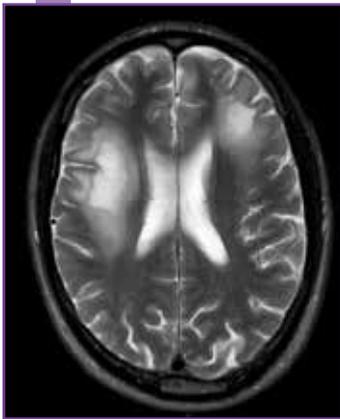
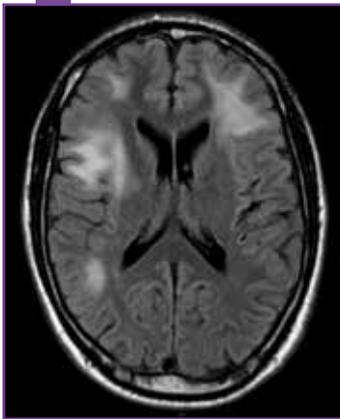


LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL
PROGRESIVA

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

María José Gil Moreno - Hospital de Torrejón



RMN craneal: lesiones bilaterales y asimétricas en sustancia blanca supratentorial descritas que por su comportamiento son compatibles con LMP.

Resumen

Varón de 42 años. Sin alergias. Fumador. Consumo ocasional de alcohol. Ex-ADVP. Valorado en urgencias por clínica de debilidad facial izquierda. Comenzó tratamiento con corticoides sin mejoría. Refiere alteración cognitiva, con despistes y pérdida de memoria desde el día siguiente, y desde hace 1 semana pérdida progresiva de fuerza en MSI. **Exploración neurológica:** paresia facial izquierda completa, con mayor afectación inferior. Disartria leve. Paresia 4-/5 mano izquierda. Pronación y excavación leve mano izquierda en Barre. Posible atrofia leve MSI. Espasticidad leve flexión codo izquierdo. ROT: +++/++++ 4 extremidades, simétrica. No clonus. Hoffman izquierdo +; RCPEB.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 42

Diagnóstico final

Leucoencefalopatía multifocal progresiva.

Pruebas complementarias

TAC cráneo: áreas hipodensas a nivel subcortical en región frontal bilateral y parietal derecha digitiformes, sin evidencia de lesiones expansivas adyacentes. **RM cráneo:** lesiones bilaterales y asimétricas en sustancia blanca supratentorial con afectación de fibras U pero con respeto de sustancia blanca profunda y cuerpo calloso hiperintensas en FLAIR y T2, hipointensas en T1, restricción en anillo en difusión y sin captación de contraste, compatible con LMP. **Analítica:** serología positiva VIH y VHC. **LCR:** glucosa 52, proteínas totales 42,4, pelularidad pematies: 1/mm³, leucocitos: 3/mm³, virus JC positivo. Presencia de bandas oligoclonales. Resto de estudio LCR negativo.

Diagnóstico diferencial

Linfoma cerebral primario.

Discusión

La LMP es una enfermedad desmielinizante de curso subagudo o crónico causado por el virus JC. Se observa fundamentalmente en pacientes jóvenes, con alteraciones de la inmunidad celular, especialmente en pacientes VIH. En la RM se observan lesiones son multifocales y la clínica vendrá determinada por la localización de las mismas. Los hallazgos típicos son lesiones bilaterales, asimétricas, confinadas a la sustancia blanca, sin efecto de masa ni realce con el contraste, de alta señal en T2 y FLAIR y baja intensidad en T1 y con un aumento del coeficiente de difusión aparente en secuencias de difusión. El análisis citobioquímico del LCR suele ser inespecífico y la PCR en el mismo es el método diagnóstico de elección.

Bibliografía

1. Berger JR, Kaszovitz B, Post MJ, Dickinson G. Progressive multifocal leucoencephalopathy associated with human immunodeficiency virus infection. A review of the literature with a report of sixteen cases. *Ann Intern Med* 1987;107: 78-87. **2.** Guilleux MH, Steiner RE, Young IR. MR imaging in progressive multifocal leucoencephalopathy. *Am J Neuroradiol* 1986;7: 1.033-1.035. **3.** Weber T, Turner RW, Frye S, Luke W, Kretzschmar HA, Luer W et al. Progressive multifocal leucoencephalopathy diagnosed by amplification of JC virus specific DNA from cerebrospinal fluid. *AIDS* 1994;8: 49-57.



LUMBOCIÁTICA: UNA MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE ENFERMEDAD MALIGNA

Carolina García Arguedas - Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa
Alba López Bravo

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Radiografía de sacroilíacas se aprecia una práctica ausencia de reconocimiento de la mineralización del hemicoxal derecho.



Tomografía toraco-abdomino-pélvica, con adenopatías hiliares múltiples, con ausencia de hemicoxal derecho.

Resumen

Varón de 60 años, exfumador hace 2 años y exhábito enólico hace 1 año. Acude a urgencias en 2012 por debilidad de extremidades inferiores de predominio derecho, con dolor localizado en fosa lumbar que irradia por cara lateral externa de extremidad inferior derecha hasta región posterior de talón. El dolor había ido en aumento hasta impedir deambulación. En la exploración paresia de la extremidad inferior derecha con balance motor 0/5 en todos los grupos musculares. Lassegue positivo a 20 grados con Bargard negativo. No alteraciones sensitivas. Reflejos rotuliano y aquileo derechos abolidos. Reflejo cutáneo-plantar flexor bilateral. Llamaba la atención la rotación externa de la extremidad inferior derecha con maniobras de cadera derecha dolorosa.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 60

Diagnóstico final

Carcinoma escamoso de pulmón.

Pruebas complementarias

Radiografía de sacroilíacas: se aprecia una práctica ausencia de reconocimiento de la mineralización del hemicoxal derecho, sugiriendo patología tumoral. **Tomografía toraco-abdomino-pélvica,** con adenopatías hiliares múltiples, con ausencia de hemicoxal derecho, sin claro tumor primario. **Biopsia de la cadera derecha,** obteniendo anatomía patológica de probable carcinoma escamoso bien diferenciado, de origen pulmonar.

Discusión

Ante la clínica de una lumbociática, hay que tener muy clara la correcta exploración para determinar los territorios radiculares y tener una sospecha clínica. Y cuando se trate de una clínica incongruente, con importante pérdida de capacidad funcional y asociando afectación de varios territorios, siempre hay que tener en cuenta la etiología tumoral, para ser precoces a la hora de determinar el tratamiento y poder aplicar el tratamiento correspondiente.

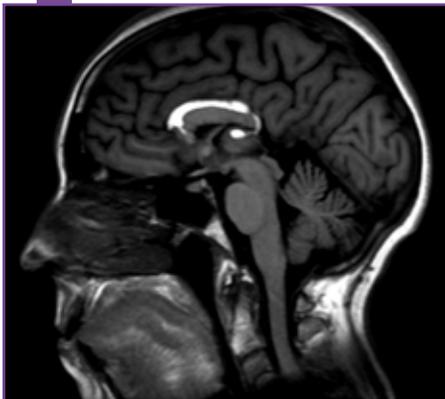


LIPOMA DE CUERPO CALLOSO

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Gerardo Gutiérrez Gutiérrez - Hospital Infanta Sofía



RMN craneal: Lesión vermicular hiperintensa en T1, T2 (no mostrado) y FLAIR.

Resumen

Varón de 23 años que acude por referir mareos tras traumatismo craneoencefálico mínimo hace 6 semanas. La exploración es normal.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 23

Diagnóstico final

Lipoma de cuerpo calloso.

Pruebas complementarias

RMN: se observa una lesión vermicular sobre el cuerpo calloso con comportamiento hiperintenso en T1, T2 y FLAIR.

Bibliografía

1. Gastaut H, Regis H, Gastaut JL, Yermenos E, Low MD. Lipomas of the corpus callosum and epilepsy. *Neurology*. 1980;30:132-8.



FRACTURA VERTEBRAL CRÓNICA, ORIGEN DE UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE

María López López - Complejo Universitario Santa María del Rosell
Ana Guzman Martín

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RM cérvico-dorsal: hernia medular en el margen anterolateral derecho, hacia el espacio epidural anterior, a nivel del cuerpo vertebral de D5. Fractura crónica del margen posterolateral del mismo cuerpo vertebral D5, con remodelación del muro posterior. Discopatía leve D4-D5. Control radiológico postquirúrgico. Resultado postquirúrgico.

Resumen

Nuestro paciente había sufrido en el año 2000 un traumatismo importante con herida penetrante en cavidad torácica izquierda por el ataque de un pez espada, con resultado de hemoneumotórax y fractura de cuerpo vertebral de D5. Requirió cirugía urgente mediante toracotomía, para segmentectomía pulmonar del lóbulo superior izquierdo y extracción del cuerpo extraño enclavado en vértebra D5. Persistió durante años dolor crónico local en región dorsal y torácica, que no limitó su reincorporación a una vida activa. A partir del año 2012 el dolor va *in crescendo* de forma paulatina, con escasa respuesta a tratamiento médico y una mayor limitación funcional del paciente.

En el año 2014 comenzó a percibir además del dolor crónico y déficit sensitivo en hemitórax y pierna izquierdos. La exploración confirmaba la existencia de una hemihipoestesia termoalgésica en hemicuerpo y miembro inferior izquierdo, con nivel sensitivo D4-D5. Resto de exploración dentro de la normalidad. La RM cervical mostró la existencia de una hernia medular a nivel del cuerpo vertebral de D5, que presentaba una fractura crónica del margen posterolateral. Se realizó un laminoplastia D4-D5, apertura dural y reducción de la hernia del cordón medular a través del defecto en cara anterior dural, finalmente se realizó una duroplastia para el cierre del defecto. Tras la cirugía, mejoraron los síntomas sensitivos, pero persiste el dolor crónico dorsal de grado moderado, aunque más tolerable para el paciente.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 38

Diagnóstico final

Herniación medular.

Pruebas complementarias

RM cérvico-dorsal: mostró una hernia medular en el margen anterolateral derecho, hacia el espacio epidural anterior, a nivel del cuerpo vertebral de D5. Fractura crónica del margen posterolateral del mismo cuerpo vertebral D5, con remodelación del muro posterior. Discopatía leve D4-D5.

Bibliografía

1. Salvador Álvarez E, et al. Herniación medular idiopática: una entidad poco frecuente. Radiología. 2010; 52 (4):353-356. 2. Bustamante-Vidales JC, et al. Herniación medular transdural idiopática. Informe de dos casos y revisión de la literatura. Cir Cir 2010; 78:251-255. 3. Parmar H, Park P, Brama B, Gandhi D. Imaging of idiopathic spinal cord herniation. Radiographics. 2008;28:511-8.

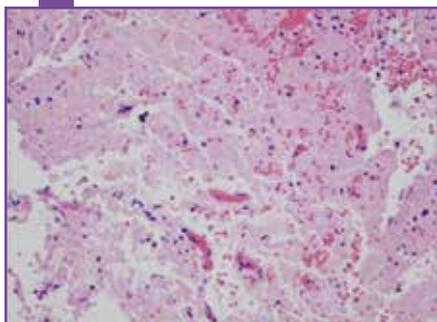


PARÁLISIS DEL III NERVIOS CRANEAL CON COMPROMISO PUPILAR

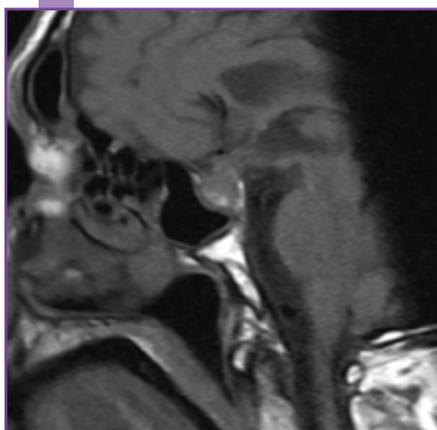
Lucía Frade Pardo - Complejo Universitario La Paz
María Hernández Barral

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Anatomía patológica: grupos de células homogéneas. Mitosis aisladas. Pérdida de fibras de reticulina y áreas de necrosis. Compatible con adenoma no funcionante.



RM cerebral: lesión iso-hipointensa en T1, con focos puntiformes de hiperseñal compatibles con hemorragia (hiposeñal ecoGrad). Compatible con apoplejía hipofisaria.

Resumen

AP: DM, HBP, ex fumador; ERm=0. Inicio brusco aunque progresivo de ptosis derecha, visión doble, cefalea y vómitos, con ptosis palpebral, midriasis arreactiva y oftalmoplejía completa derechas a la exploración neurológica. **RM cerebral:** lesión intra-supraselar con extensión a s. cavernoso, hemorragia en adenoma hipofisario (apoplejía hipofisaria). Preciso intervención neuroquirúrgica urgente y tratamiento esteroideo 7 días, con leve limitación ABD OD al alta. **AP:** macroadenoma hipofisario no funcionante.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 77

Diagnóstico final

Apoplejía hipofisaria.

Pruebas complementarias

TAC cerebral: remodelación de la vertiente derecha de la silla turca con posible lesión que se extiende hacia el seno cavernoso y hacia la vertiente izquierda de la cisterna supraselar. **RM cerebral:** lesión selar con extensión supraselar deformando quiasma óptico, extensión selar derecha a seno cavernoso deformando su margen lateral. Lesión iso-hipointensa en T1, con focos puntiformes de hiperseñal compatibles con hemorragia (hiposeñal en ecoGrad). Con contraste se observa realce en región inferior parasagital derecha y nódulo que realza supraselar. Hallazgos compatibles con hemorragia sobre macroadenoma hipofisario (apoplejía hipofisaria). **Datos de laboratorio:** hemograma, coagulación y bioquímica sin alteraciones.

Diagnóstico diferencial

Aneurisma a. comunicante posterior, fístula carótido cavernosa, aneurisma carotídeo, trombosis de senos venosos, Síndrome de Miller Fisher, herniación uncal, síndrome Tolosa-Hunt, *Myasthenia gravis*.

Discusión

La apoplejía hipofisaria es una entidad poco frecuente aunque potencialmente grave que se debe a la rápida expansión de un tumor hipofisario (más frecuentemente macroadenomas no funcionantes) por hemorragia o isquemia, que requiere un diagnóstico y abordaje quirúrgico urgente. La evolución clínica suele ser favorable tras la descompresión y la reabsorción de la hemorragia en las siguientes semanas-meses, y se aconseja un seguimiento clínico y radiológico anual al menos durante 5 años.

Bibliografía

1. A.Glezer, M. D. Bronstein: Pituitary apoplexy: pathophysiology, diagnosis and management; Arch Endocrinol Metab. 2015 Jun;59(3):259-64.
2. T. Yang, F. Bayad, M. R. Schaberg, T. H. Schwartz et al: Endoscopic Endonasal Transsphenoidal Treatment of Pituitary Apoplexy: Outcomes in a Series of 20 Patients; Cureus. 2015 Oct 20;7(10):e357.
3. Capatina C, Inder W, Karavitaki N, Wass JA: Management of endocrine disease: Pituitary tumour apoplexy; Eur J Endocrinol. 2015 May;172(5):R179-90.



ALTERACIÓN DE LA MARCHA Y AMENORRREA

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Ricardo Lobato Rodriguez - Hospital Infanta Sofía
María Dolores Torrecillas

Resumen

Mujer que presenta desde hace unos 10 años, alteración de la marcha, con caídas frecuentes en ambos MMII. Presenta calambres, de predominio cuando está en sedestación. No hay alteración de esfínteres ni nivel sensitivo. En estudio por hiperprolactinemia y amenorrea. **EF:** facies peculiar. Paraparesia espástica, con tendencia a equino y flexión de rodillas. Tendencia a caminar con manos cerradas. Hiperreflexia en MMII y MMSS. Hoffman positivo bilateral. Babinski bilateral. No refiere AF de interés.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 33

Diagnóstico final

Leucoencefalopatía con desaparición de la sustancia blanca asociada a disfunción ovárica (síndrome de CACH).

Pruebas complementarias

PESS con aumento de latencias de forma bilateral(afectación desmielinizante moderada de ambas vías somatosensoriales). **EMG:** normal. **RMN cerebral y cervical:** Lesiones de sustancia blanca supratentorial con atrofia difusa cerebral y espinal, a valorar leucodistrofia. **ITC endocrinología:** Ácidos grasos de cadena muy larga en suero: C26:0, C24:0/C22:0, C26:0/C22:0:normal. Se descarta adrenoleucodistrofia. Fallo gonadal primario. **Estudio genético:** mutación en gen de subunidad 5 epsilo del factor eucariótico de iniciación en la traslación 2b (eif2b5), 3q27.1 como probablemente causante del cuadro de la paciente: síndrome de CACH.

Diagnóstico diferencial

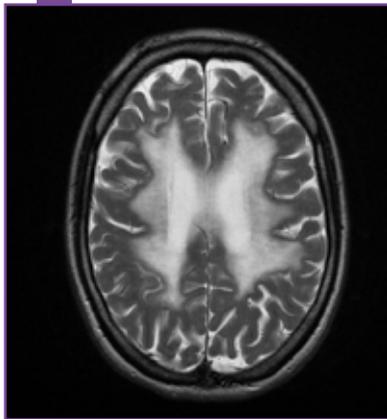
Leucoencefalopatía secundaria a una lesión hipoxico-isquémica. Adrenoleucodistrofia.

Discusión

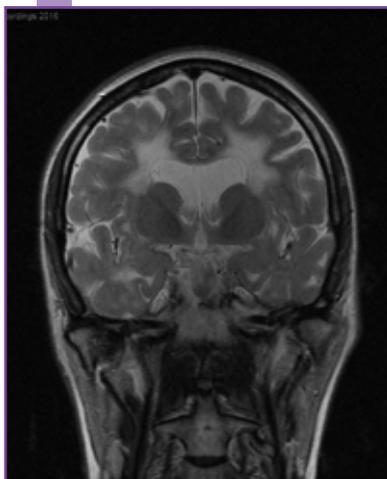
El síndrome CACH, también conocido como ataxia infantil como hipomielinización del SNC se diagnostica por criterios clínicos y de resonancia magnética. Esta enfermedad presenta una herencia autosómico recesiva. Los síntomas clínicos son variables, desde formas infantiles mortales a formas juveniles y adultas (ovarioleucodistrofia) caracterizadas por un síndrome cerebelo-espástico exacerbado por episodios de fiebre o traumatismo craneal, disfunción cognitiva y ovárica, y por una lenta progresión de la enfermedad. Hasta la fecha se han notificado 148 casos entre infantiles y de adulto.

Bibliografía

1. Biancheri R, Rossi A, Di Rocco M, et al. Leukoencephalopathy with vanishing white matter: an adult onset case. Neurology. 2003;61(12):1818-9. Note: Erratum: Neurology 62: 1242 only, 2004. **2.** Labauge P, Horzinski L, Ayrignac X, et al. Natural history of adult-onset eIF2B-related disorders: a multi-centric survey of 16 cases. Brain. 2009;132(Pt 8):2161-9.



RMN cerebral: hiperintensidad T2/FLAIR e hipoint. T1 de sustancia blanca bihemisférica, con lesiones quísticas periventriculares y atrofia cortical y bulbar. Estudio con Gd -.



RMN cerebral: hiperintensidad T2/FLAIR e hipointensidad T1 de sustancia blanca, con lesiones quísticas periventriculares y atrofia cortical y bulbar. Gd -.



MANO EN GARRA ASIMÉTRICA:
MADSAM

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Juan José Asencio Marchante - Hospital de Especialidades de Puerto Real



Atrofas asimétricas de manos en enfermedad de MADSAM.

Resumen

Varón de 50 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, estudiado por debilidad progresiva asimétrica de miembros superiores de predominio distal y lado izquierdo, con atrofas que provocan mano en garra, con los dedos semiflexionados por la tracción pasiva de los tendones flexores, quedando extendidas las metacarpofalángicas por acción del extensor de los dedos, no opuesta por lumbricales e interóseos atróficos, más manifiesto en primer interóseo dorsal y región hipotenar. En cambio, en miembros inferiores el déficit motor y la atrofia distal es de predominio derecho. La sensibilidad está alterada en region cubital. El cuadro es progresivo, sin responder a diversos tratamientos incluido corticoides.

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

Diagnóstico final

Neuropatía multifocal desmielinizante adquirida sensitivo-motora.

Pruebas complementarias

Se practicó **analítica completa**, trombofilia, proteinograma, inmunoglobulinas, marcadores tumorales, serología, autoanticuerpos y anti MAG, con resultados dentro de la normalidad. **RMN cervical y de plexo braquial** sin hallazgos de interés. **EMG:** mononeuropatía múltiple mixta sensitivo motora desmielinizante con bloqueos de conducción. **Biopsia de nervio:** compatible con MADSAM.

Diagnóstico diferencial

Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP). Neuropatía motora multifocal (NMM). Enfermedad de motoneurona. Schwannoma melanocítico asintomático.

Discusión

La neuropatía multifocal desmielinizante adquirida sensitivo-motora o síndrome de Lewis-Sumner implica tanto a fibras motoras como sensitivas, con un patrón desmielinizante, con bloqueos de conducción y con un carácter asimétrico. Debe diferenciarse de CIDP y NMM por las implicaciones terapéuticas. Es característica la asimetría del proceso que se refleja en los diferentes grados de atrofas musculares, siendo llamativo en nuestro caso la garra cubital asimétrica.

Bibliografía

1. MADSAM: Report of a case and review of the literature. Acta Neurol 2004;13:24-28

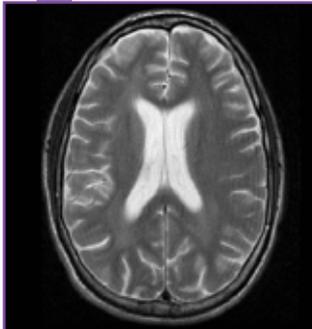
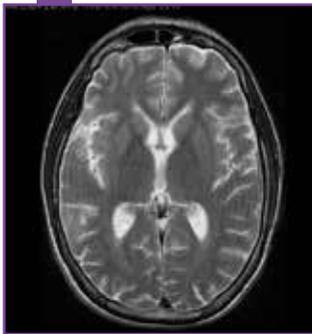


MIELOPATÍA VACUOLAR: UN DIAGNÓSTICO OLVIDADO

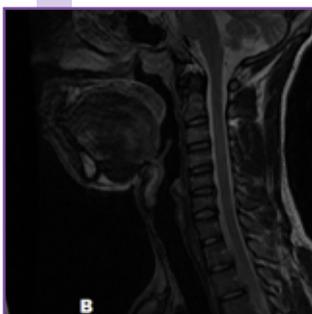
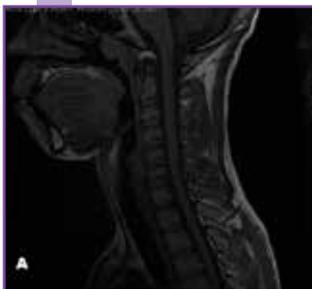
Alba López Bravo - Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa
Sonia Santos Lasaosa

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN cerebral: no se observan imágenes sugestivas de inflamación o infección.



RMN cervical sagital: no se observan lesiones de hiperséñal ni otras alteraciones.

Resumen

Paciente de 27 años, con antecedentes de infección VIH por transmisión vertical, sin seguimiento ni tratamiento desde la infancia. Acude a urgencias por presentar en los últimos meses de forma progresiva dificultad para la deambulación y caídas frecuentes. A su vez refiere disfunción eréctil e incontinencia urinaria. En la exploración neurológica destaca paraparesia espástica con marcha atáxica y alteración de la sensibilidad propioceptiva. Hiperreflexia con clonus aquileo bilateral. Reflejo cutáneo plantar extensor bilateral.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 27

Diagnóstico final

Mielopatía vacuolar asociada a infección por VIH.

Pruebas complementarias

Inmunidad celular: 63 CD4/mm³, CD8 971/mm³, cociente CD4/CD8 0,07. Carga viral VIH suero 7.08x10⁴ copias de RNA/ml. **Serologías suero** (Toxoplasma, Lúes, Hepatitis A y B, HTLV I/II, VEB): negativo. **Análisis LCR:** bioquímica (33 leu/mm³, proteínas 1,17), serologías (Toxoplasma, Lúes, VEB, CMV, VHS, VVZ, Borrelia negativos, Virus JC negativos), cultivos y determinación DNA M.Tuberculosis negativos. Carga viral VIH en LCR 1.36x10⁴ copias de RNA/ml. Citología LCR compatible con líquido inflamatorio crónico sin signos citológicos sugestivos de neoplasia linfoproliferativa. **RM cerebral y de columna cérvico-dorso-lumbar:** sin alteraciones significativas.

Diagnóstico diferencial

Mielopatía infecciosa (VHZ; CMV; TBC). Mielopatía carencial (déficit de vitamina B₁₂). Mielopatía vascular. Mielopatía por infiltración tumoral.

Discusión

La mielopatía vacuolar es un trastorno neurológico relacionado con fases avanzadas de la infección por VIH, cuya incidencia ha disminuido gracias al tratamiento antirretroviral. Se debe a mecanismos inflamatorios que dañan los tractos mielínicos de la médula espinal y probablemente a la inhibición de la vía metabólica de la vitamina B₁₂/metionina. Clínicamente se presenta como una paraparesia espástica de curso subagudo, piramidalismo y alteraciones sensitivas. El estudio debe ser completo para descartar causas tratables (infecciones, enfermedades carenciales, etc.) que se manifiestan con una clínica similar. El tratamiento fundamental es la terapia antirretroviral, pudiendo mejorar cuando los signos son incipientes o escasa evolución.

Bibliografía

1. Zarranz, J. J (2013), Enfermedades infecciosas del SNC. Neurología (pp 259). España: Elsevier.
2. Ernst F, Klausner F, Kleindienst W, Bartsch H, Taylor N, Trinkka E. Diagnostic challenges in vacuolar myelopathy: a didactic case report. Spinal Cord Ser Cases. 2016 Sep 15;2:16020.



CALCIFICACIONES MUSCULARES EN
DERMATOMIOSITIS INFANTIL

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Eduardo Gutiérrez Rivas - Hospital Universitario 12 de Octubre



Rx AP de pierna derecha, en la que puede apreciarse la calcificación del músculo peroneo lateral largo.

Resumen

Historia: niño de 13 años con debilidad de extremidades instaurada en 2-3 semanas.
Exploración: debilidad 3/5 proximal y 4/5 distal de cuatro extremidades. Debilidad para la flexión del cuello. Arreflexia en bíceps, tríceps y rotulianos, bilateralmente. Lesiones cutáneas en cara, escote y cara extensora de las articulaciones de codos y dedos de las manos.
Evolución: tratado con esteroides mejora en el transcurso de 9 meses, hasta recuperar casi por completo la fuerza. Las lesiones cutáneas mejoran mucho más rápidamente, en 3-4 meses. Un año después se queja aún de dolores en las piernas. Las radiografías de las piernas demuestran calcificaciones de aspecto grumoso en los músculos peroneos.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 13

Diagnóstico final

Dermatomiositis.

Pruebas complementarias

CPK: 14.500 UI. **EMG de deltoides derecho:** fibrilaciones en reposo; máximo esfuerzo interferencial de 900 microvoltios de amplitud; potenciales de unidad motora pequeños, cortos y polifásicos. **Biopsia de músculo bíceps braquial izquierdo:** signos inflamatorios con atrofia perifascicular, característicos de dermatomiositis.

Discusión

Comentario: las calcificaciones musculares son una rara complicación de la dermatomiositis infantil.



No puedo mover las manos ni orinar

Sonia Quintas - Hospital Universitario de la Princesa
Julio Dotor García-Soto

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN columna cervical: cambios degenerativos discoartrósicos C4-C5 y C5-C6 que producen estenosis del canal. Hiperintensidad de señal T2 a nivel C4 y C5 del cordón medular.

Resumen

Varón de 54 años, fumador, con consumo abusivo de alcohol y con síndrome antifosfolípido primario anticoagulado. Fue trasladado tras ser encontrado en el suelo donde había permanecido 5 horas por imposibilidad para la movilización. No recordaba el motivo de la caída; había consumido alcohol pero no otros tóxicos. Se detectó debilidad distal de ambos MM superiores (0/5 flexo-extensores de dedos e interóseos) y proximal de MID en musculatura flexora (3-4/5), REM vivos, RCP extensor derecho e hipoestesia táctil y térmica de MID. Precisó sondaje vesical por retención aguda de orina. Se realizaron TAC cerebral y cervical urgente sin hallazgos. En RM de columna cervical se confirmó mielopatía postraumática. Se realizó artrodesis cervical C4-C5 y C5-C6 con mejoría leve posterior.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 54

Diagnóstico final

Mielopatía postraumática tras hiperextensión cervical.

Pruebas complementarias

TAC cerebral urgente: normal. **TAC cervical:** No líneas de fractura en la columna cervical ni aplastamientos vertebrales. Inversión de la lordosis cervical fisiológica. Cambios degenerativos en cuerpos vertebrales C5 y C6 con disminución del espacio intervertebral y osteofitos posteriores que disminuyen el diámetro AP del canal en ese nivel. **EMG:** normal. **Punción lumbar:** 0 leucocitos, glucosa 62 mg/dl, proteínas 59 mg/dl. RM de columna cervical: estenosis de canal cervical, hiperintensidad de señal T2, en el segmento del cordón medular que se extiende a la altura de vértebras C4 y C5, probable edema o mielopatía de origen postraumático.

Discusión

La mielopatía cervical central traumática normalmente es debida a hiperextensión cervical marcada sobre una estenosis previa del canal cervical. El diagnóstico topográfico es relativamente sencillo ante clínica de predominio motor y distal en extremidades superiores y piramidalismo +/- afectación esfinteriana y/o sensitiva. El curso agudo y habitualmente no progresivo en ausencia de clínica sistémica permiten descartar el origen infeccioso/inflamatorio. Si bien nuestro paciente presentaba un síndrome antifosfolípido, estaba bien anticoagulado y los hallazgos radiológicos (hiperintensidad intramedular central en secuencias de TR largo en un segmento relativamente largo sin alteraciones en la difusión), sugerían edema agudo postraumático y no una afectación vascular.

Bibliografía

1. McKinley W, Santos K, Meade M, Brooke K. Incidence and outcomes of spinal cord injury clinical syndromes. *J Spinal Cord Med.* 2007;30(3):215-24. **2.** Epstein NE, Hollingsworth R. Diagnosis and management of traumatic cervical central spinal cord injury: A review. *Surg Neurol Int.* 2015;6(Suppl 4):S140-53. **3.** Nowak DD, Lee JK, Gelb DE, Poelstra KA, Ludwig SC. Central cord syndrome. *J Am Acad Orthop Surg.* 2009;17(12):756-65.

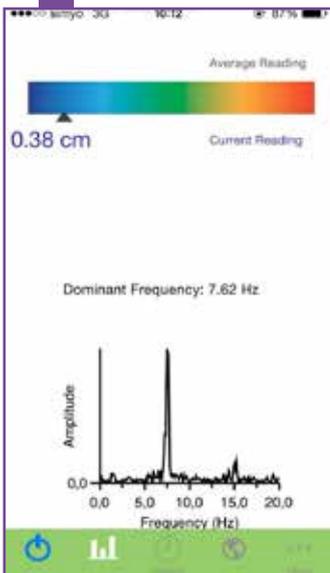


TEMBLOR ESENCIAL. VÍDEO Y ACELERÓMETRO

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

María Dolores Torrecillas Narváez - Hospital Infanta Sofía



Acelerómetro (App: Lift-pulse para iPhone) MSD.

Resumen

Paciente que acude a consulta traído por su esposa por empeoramiento de su temblor habitual (inicio a los 40 años aproximadamente), ya que le influye en actividades como tomar platos de cuchara o abrocharse botones. **AF:** padre con temblor desde la juventud. **Exploración física:** No alteración de tono ni trofismo muscular. Temblor de EESS bilateral y sincrónico, distal, simétrico en frecuencia a 7,5 Hz, asimétrico en amplitud. No alteración de la marcha. No alteración de reflejos posturales.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 86

Diagnóstico final

Temblor esencial familiar.

Pruebas complementarias

TAC cerebral: normal. **Analítica** con estudio tiroideo y vitamina B₁₂ y fólico normal. Acelerómetro (*Lift-pulse* para iPhone): ver imagen.

Diagnóstico diferencial

Enfermedad de Parkinson.

Bibliografía

1. Chouinard S, Louis E, Fahn S. Agreement among Specialists on the Clinical Diagnosis of Essential Tremor. *Mov Disord* 1997; 6: 973-6.



Ver vídeo en la página web



COMPLICACIONES TARDÍAS EN LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA

Gustavo Fernández Pajarín - Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Resumen

Mujer de 66 años diagnosticada de enfermedad de Parkinson avanzada. En noviembre de 2010 se implantó un sistema de ECP subtalámica bilateral, con buen resultado y sin complicaciones. La situación motora de la paciente alcanzó al año mejoría en la escala UPDRS del 70% y se redujo el tiempo *off* de 4 horas a ninguna. La paciente estuvo estable 5 años. En diciembre de 2015 presentó incremento del temblor y acinesia en extremidades derechas sin lograrse mejoría clínica tras los ajustes en la programación. Se hizo estudio de RM encefálica. En enero de 2016 se explantó el electrodo de estimulación izquierdo y en enero de 2017 se reimplantó de nuevo, sin complicaciones. A los tres meses la paciente se encuentra en su situación basal previa.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 66

Diagnóstico final

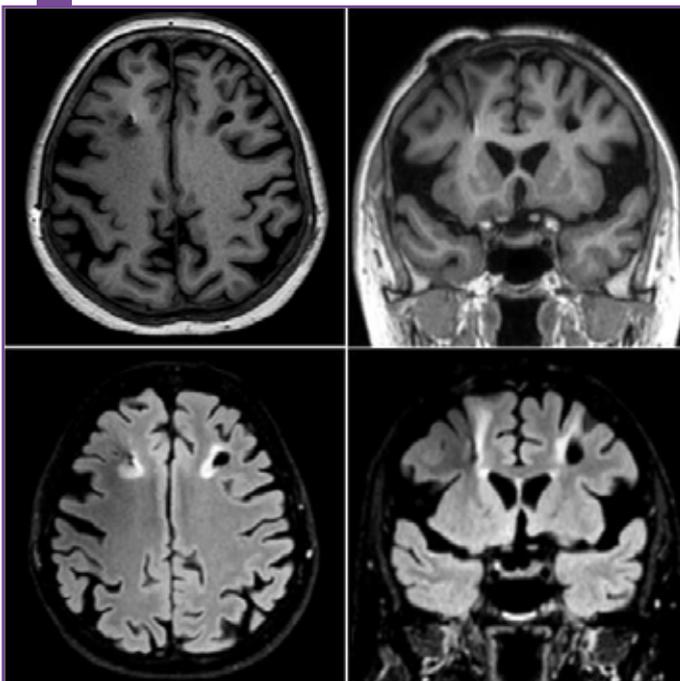
Edema y formación quística circundantes a electrodo de estimulación cerebral.

Pruebas complementarias

RM encefálica (dic 2015): mostró una cavidad quística alrededor del electrodo de estimulación izquierdo y una zona de edema vasogénico alrededor del electrodo de estimulación derecho. El **estudio bioquímico** del líquido del quiste (estudio intraoperatorio) reveló características de líquido cefalorraquídeo normal. **RM encefálica** realizadas a los 6 y 12 meses revelaron una progresiva reducción de la cavidad quística y del edema contralateral.

Discusión

Las complicaciones intracraneales en relación al material de ECP como el edema y las formaciones quísticas son infrecuentes. El edema se considera una complicación aguda tras la implantación, siendo habitualmente asintomático y transitorio. Se recomienda el tratamiento con esteroides en los casos sintomáticos. El edema se considera el precursor de la formación de quistes, en cuyo caso se sugiere la explantación del electrodo. Este caso es ejemplo de que ambas complicaciones forman parte del mismo espectro (reacción adversa al material implantado) y pueden aparecer años después de la cirugía. La decisión de explantar el material ha de individualizarse, valorando el beneficio de la estimulación y los riesgos de una nueva intervención.



RMN encefálica. Fila superior: formación quística en relación a electrodo izquierdo. Fila inferior: edema circundante al electrodo derecho.



Ver vídeo en la página web

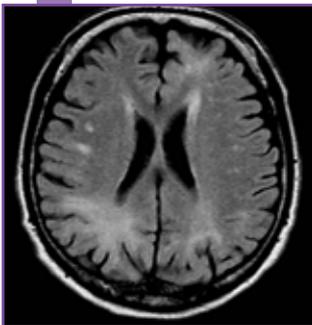
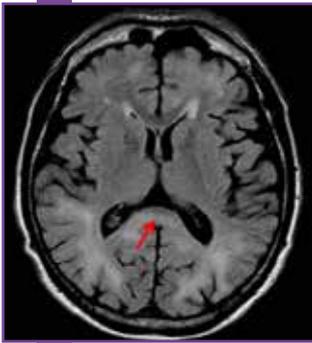


SÍNDROME DE BALINT COMO DEBUT CLÍNICO DE LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA POR VIH/SIDA

Sira Carrasco García de León - Hospital General de Ciudad Real
José Manuel Flores Barragán

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RM cerebral (FLAIR y T2): lesiones asimétricas y múltiples, con afectación frontal izq, occipital bilateral y esplenio del cuerpo calloso (flechas).

Resumen

Varón de 62 años, hipertenso y fumador. Transportista de profesión. Consulta por un trastorno visual de 2 semanas de evolución que describe como "dificultad para ver". En la exploración destacaba: papiledema bilateral, incapacidad para ejecutar movimientos oculares horizontales voluntarios (posición de la mirada en fijación central), inatención visual, cuadrantanopsia superior derecha y ataxia óptica. Levisima claudicación en Barré derecho. Hemihipoestesia izquierda sin agrafostesia ni astereognosia. La serología para el VIH resultó positiva y el recuento linfocitario de CD4 < 130 células/mm³. La RM cerebral fue compatible con leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP).

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 62

Diagnóstico final

Leucoencefalopatía multifocal progresiva.

Pruebas complementarias

Serología en sangre: VIH positivo. Población linfocitaria CD4 136 células/mm³. Carga viral VIH-1 de 12.241 copias/mL. **LCR:** 14 leucocitos, proteínas 92, glucosa 58 mg/dL. PCR para virus JC: positiva. **RM cerebral:** múltiples áreas de hiperintensidad en FLAIR y T2, difusas y asimétricas, con afectación de sustancia blanca subcortical temporal izquierda, occipital bilateral, parietal derecha, convexidad frontal superior izquierda y fibras en U comisurales del esplenio del cuerpo calloso. Ninguna restringe en difusión ni capta contraste. **DTSA, ecocardiograma y Holter:** normales.

Diagnóstico diferencial

Toxoplasmosis cerebral. Linfoma cerebral primario. Tuberculosis del sistema nervioso central. Encefalopatía por el virus de la inmunodeficiencia humana.

Discusión

La LMP, ocasionada por la reactivación del virus JC, afecta a inmunodeprimidos, especialmente pacientes infectados por VIH, y produce sintomatología neurológica multifocal por la destrucción de oligodendrocitos y la consiguiente desmielinización. Se trata de una de las enfermedades definitorias de sida. Clínicamente puede presentarse de manera insidiosa (deterioro cognitivo) o ictal (defecto campimétrico visual o hemiparesia). A pesar de la propensión de la LMP a producir síntomas visuales, muy pocos trabajos han profundizado específicamente en las alteraciones neurooftalmológicas de esta entidad. Por orden de frecuencia se han descrito: defectos campimétricos (hemianopsia homónima), ceguera cortical, diplopía y síndrome de Balint.

Bibliografía

1. Sudhakar P, Bachman DM, Mark AS, Berger JR, Kedar S. Progressive Multifocal Leukoencephalopathy: Recent Advances and a Neuro-Ophthalmological Review. *J Neuroophthalmol* 2015;35:296-305. 2. Paytubi Gari C, Lopez-Balaguer JM, Balmana J, Cadafalch J. Balint's syndrome secondary to progressive multifocal leukoencephalopathy in a patient with acquired immunodeficiency syndrome. *Med Clin (Barc)*.1998;111:357. 3. Ayuso-Peralta L, Jiménez-Jiménez FJ, Tejeiro J, Vaquero A, Cabrera-Valdivia F, Madero S, Cabello A, García-Albea E. Progressive multifocal leukoencephalopathy in HIV infection presenting as Balint's syndrome. *Neurology*. 1994;44:1339-40.



PTOSIS PALPEBRAL UNILATERAL

Susana López Gallardo - C.S. Santa Hortensia
 Pamela Sáez - Sº Urgencias. H. U. Infanta Sofía

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Imagen antes y después del test del hielo: nótese la elevación del párpado izdo tras la exposición a frío local con hielo durante 5 minutos.

Resumen

Sin AP de interés. Desde hace 2 semanas, presenta ptosis en el ojo izquierdo de predominio a última hora del día, que le interfiere en la lectura y en visión de tv. Acude a urgencias remitido por su médico de AP con sospecha de miastenia. En la consulta de urgencias, con clínica que la paciente refiere como leve comparado con lo que presenta a última hora del día, se realiza test del hielo, que se interpreta como positivo, y sugiere el diagnóstico de miastenia ocular.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 73

Diagnóstico final

Miastenia ocular.

Pruebas complementarias

Análítica con Ac antiR de acetilcolina: 1,7 (positivo si mayor 0,8).
TAC cerebral: sin hallazgos relevantes.

Diagnóstico diferencial

Paresia III nervio craneal, ptosis congénita, ptosis senil, miopatía ocular tiroidea, lesión local palpebral.

Discusión

El test de la exposición a frío local (con hielo) puede ser útil para diferenciar la miastenia de otros procesos. Se estima que para la miastenia ocular que cursa con diplopía, este test (5 min de exposición a frío local/hielo no directo para evitar quemaduras por frío) presenta una sensibilidad del 76,9% y una especificidad 98,3%. La hipótesis fisiológica en la que se basa este fenómeno es la inhibición por frío de la actividad de la enzima acetilcolinesterasa. Este test podría evitar el test de edrofonio, que se asocia a riesgos durante su uso por vía parenteral.

Bibliografía

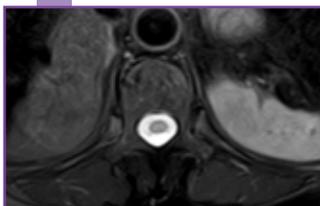
1. Chatzistefanou KI, Kouris T, Iliakis E, et al. The ice pack test in the differential diagnosis of myasthenic diplopia. *Ophthalmology* 2009;116:2236-43. **2.** Ricker K, Hertel G, Stodieck S Influence of temperature on neuromuscular transmission in myasthenia gravis. *J Neurol* 1977;216:273-82.



SÍNDROME DE ARTERIA ESPINAL POSTERIOR

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Nuria Redondo - Hospital General Universitario Gregorio Marañón
Fernando Díaz Otero

RMN: no alteración medular en las primeras 24 h. En control, hiperintensidad fundamentalmente de cordones posteriores D11-12.

Resumen

Mujer de 59 años con antecedente de hipertensión arterial que consulta por cuadro de lumbalgia de horas de evolución, sin relación con esfuerzo físico previo e irradiada a miembro inferior izquierdo (MI). El dolor empeora con la deambulación y al elevar dicho miembro. Asocia parestias inicialmente en cara lateral del MI afectando, tras 2-3 horas, a ambos miembros inferiores (MMII) e incluyendo área genital. Ya en urgencias desarrolla progresivamente debilidad de MMII y posteriormente globo vesical. A la exploración objetivamos paresia de predominio proximal en ambos MMII, signo de Babinski bilateral y presencia de una banda hipoestésica bilateral suspendida en niveles L1-L4 así como hipopalestesia en MI.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 59

Diagnóstico final

Infarto medular posterior.

Pruebas complementarias

Análítica de sangre incluyendo vitaminas, serologías e inmunidad normal. **Análítica de líquido cefalorraquídeo:** presión de apertura de 19 cmH₂O. Hematíes 132/mcl, leucocitos 2/mcl, glucosa 75 mg/dl, proteínas 20 mg/dl. Microbiológico sin datos de celularidad. Bandas oligoclonales negativas. Potenciales evocados somatosensoriales con datos de afectación muy importante de la vía desde miembros inferiores. Conducción motora central con dudosa afectación a miembros inferiores. **RM craneal** normal. **Ecocardiograma, electrocardiograma y doppler** de troncos supraaórticos sin alteraciones de interés. **AngioTAC de aorta:** mínima ateromatosis calcificada, sin que condicione estenosis.

Diagnóstico diferencial

Mielopatía compresiva (hematoma, tumor, degenerativa, etc.). Mielopatía de origen infeccioso. Mielopatía de origen inflamatorio.

Discusión

El síndrome de la arteria espinal posterior es una entidad poco frecuente que se caracteriza por dolor en el nivel de la lesión asociado a clínica de cordones posteriores, nivel suspendido sensitivo y leve afectación de la vía piramidal. Es importante recordar que las pruebas de imagen pueden no presentar alteraciones en las primeras horas por lo que resulta fundamental el diagnóstico de sospecha en función de la clínica del paciente. En nuestro caso, la etiología del infarto es de causa no aclarada.

Bibliografía

1. Grassner L, Klausner F, Wagner M, McCoy M, Golaszewski S, Leis S, Aigner L, Couillard-Despres L, and Trinka E. Acute and chronic evolution of MRI findings in a case of posterior spinal cord ischemia. *Spinal Cord* 2014; 52 Suppl: S23-S24. 2. Sakurai T, Wakida K, Nishida H. Cervical Posterior Spinal Artery Syndrome: A Case Report and Literature Review. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2016; 25(6): 1552-6.



AMAUROSIS FUGAX POR MENINGIOMA PINEAL EN VARÓN JOVEN

Ana Suárez Simón - Hospital Universitario Príncipe de Asturias
Cristina Robles González

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



TAC cerebral: lesión sólida en región de glándula pineal sugestiva de tumoración primaria, probablemente germinoma, que está ocasionando hidrocefalia triventricular.

Resumen

Paciente varón de 31 años con antecedentes de vértigo periférico que acude a urgencias por episodio de amaurosis *fugax* en ojo izquierdo. En anamnesis, relata mareo de 1 semana de evolución en tratamiento con betahistina y sulpirida sin mejoría, así como cefalea opresiva que le despierta por la noche e inestabilidad de la marcha. En la exploración neurológica, bradipsiquia, latencia de respuesta a las preguntas del entrevistador con nominación y comprensión conservadas y marcha cautelosa. En la exploración oftalmológica, pupilas hiporreactivas, agudeza visual conservada, diplopia monocular horizontal izquierda a la levoversión y restricción a la supraleoversión de ojo derecho con diplopia monocular vertical.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 31

Diagnóstico final

Meningioma tipo transicional.

Pruebas complementarias

Fondo de ojo: borramiento de papila bilateral. **OCT:** borramiento de papila bilateral. **TAC craneal sin y con contraste:** masa sólida polilobulada bien definida con captación intensa de contraste, por encima de la región posterior del techo del III ventrículo que comprime acueducto de Silvio, con dilatación triventricular supratentorial secundaria. Medidas: 34 x 33 x 30 mm, con alguna calcificación lineal periférica. Compatible con proceso neofornativo. Engrosamiento de ambos nervios ópticos probablemente secundario a la hipertensión intracraneal. Se realiza derivación ventriculoperitoneal como puente hasta cirugía resectiva del tumor, la cual es completa a nivel macroscópico. El **estudio histológico** es informado como meningioma.

Diagnóstico diferencial

Leucoencefalopatía posterior reversible. Ictus isquémico. MELAS. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

Discusión

El síndrome de la arteria espinal posterior es una entidad poco frecuente que se caracteriza por dolor en el nivel de la lesión asociado a clínica de cordones posteriores, nivel suspendido sensitivo y leve afectación de la vía piramidal. Es importante recordar que las pruebas de imagen pueden no presentar alteraciones en las primeras horas por lo que resulta fundamental el diagnóstico de sospecha en función de la clínica del paciente. En nuestro caso, la etiología del infarto es de causa no aclarada.

Bibliografía

1. Su JM. Intracranial germ cell tumors. Uptodate 2017. 2. Cormenzana-Carpio M, et al. Tumores germinales intracraneales: revisión de 21 años. An Pediatr (Barc). 2017;86(1):20-27. 3. Tumores Meningeos: Tumores de Células Meningoteliales. Neurowikia.es. (<http://www.neurowikia.es/content/tumores-men%C3%ADngeos-tumores-de-células-meningoteliales>).



¿PARESIA DE RECTO INTERNO?

Abel Díaz Díaz - Hospital Universitario Insular de Gran Canaria
 Guiomar Pinar Sedeño

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Resumen

Varón de 52 años con antecedentes personales de ser fumador e hipertenso. Ingresado en servicio de Medicina Intensiva tras hemorragia subaracnoidea sin haberse objetivado malformación aneurismática. Buena evolución durante el ingreso pero se realiza interconsulta al servicio de Neurología por objetivarse paresia aislada de recto medial derecho de inicio brusco. A la exploración neurológica se objetiva limitación para la aducción del ojo derecho sin objetivarse nistagmus en ninguna de las direcciones de la mirada y con la convergencia conservada. El resto de la exploración fue rigurosamente normal.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 52

Diagnóstico final

Oftalmoplejía internuclear.

Pruebas complementarias

Análítica: hemograma, bioquímica y coagulación normal. **Electrocardiograma:** ritmo sinusal sin alteraciones de la repolarización. **TAC cerebral:** presencia de hemorragia subaracnoidea de escasa cuantía a nivel silviano bilateral y cisterna pentagonal. Arteriografía: sin hallazgos patológicos.

Diagnóstico diferencial

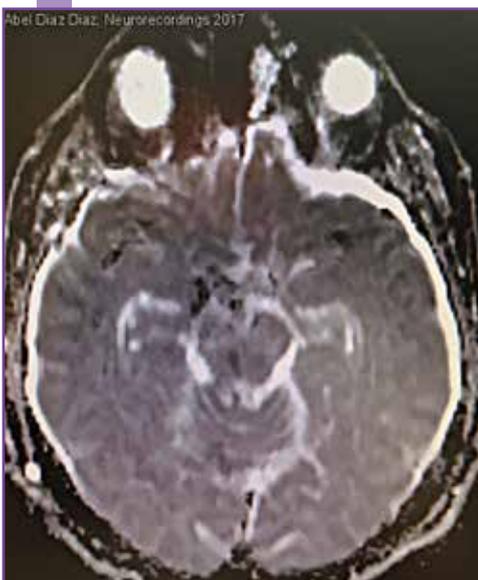
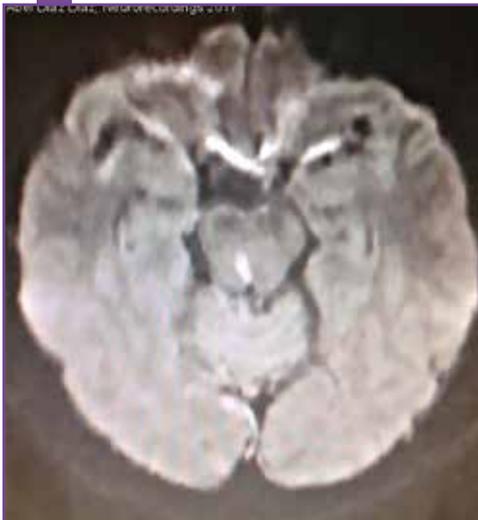
Paresia de tercer nervio craneal. Miastenia gravis. Síndrome anti GQ1b. Patología orbitaria.

Discusión

La oftalmoplejía internuclear, es una anomalía específica de la mirada horizontal caracterizado por debilidad para la aducción del ojo afectado y nistagmo de abducción del ojo contralateral. Es uno de los síndromes de tronco cerebral más localizadores, como resultado de una lesión en el fascículo longitudinal medial localizado en el tegmento dorsomedial de la protuberancia o del mesencéfalo. La parálisis parcial del tercer nervio con debilidad prominente del recto medial puede confundirse con una oftalmoplejía internuclear. Las características distintivas incluyen otros déficits del tercer nervio (debilidad de elevación, ptosis, dilatación pupilar), ausencia del nistagmo de abducción contralateral y típicamente, alteración de la convergencia.

Bibliografía

1. Kim JS. Internuclear ophthalmoplegia as an isolated or predominant symptom of brainstem infarction. *Neurology* 2004; 62:1491.
2. Zee DS, Hain TC, Carl JR. Abduction nystagmus in internuclear ophthalmoplegia. *Ann Neurol* 1987; 21:383.
3. Brazis PW, Lee AG. Binocular vertical diplopia. *Mayo Clin Proc* 1998; 73:55.



RMN cerebral: lesión localizada en tegmento mesopontino dorsomedial que presenta restricción en secuencias de difusión.

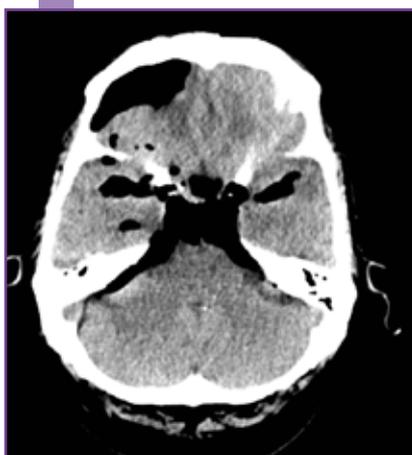
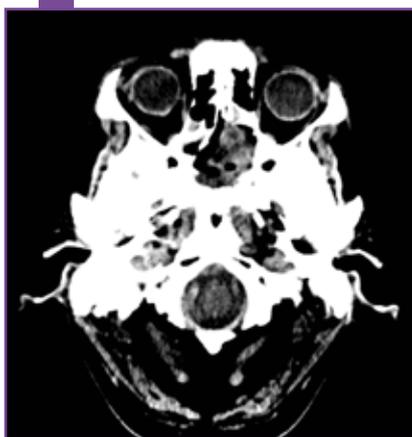


EFFECTO DE VALSALVA: FÍSTULA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE ORIGEN TUSÍGENO

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

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



TAC craneal urgente: grave neumoencefalo que se extiende desde el seno esfenoidal hacia las cisternas basales, ángulos pontocerebelosos y surco de la convexidad derecha.

Resumen

Cuadro catarral con tos persistente de varios días de evolución, complicado con cefalea holocraneal progresiva y finalmente deterioro del nivel de conciencia. A la exploración encontramos una paciente afebril, tendente al sueño y desorientada, sin focalidad ni signos de irritación meníngea, con rinorrea acuosa derecha. El TAC craneal urgente mostró neumoencefalo de predominio en cisternas basales, en ausencia de fracturas visibles o traumatismo previo, y el análisis bioquímico de la muestra fue compatible con rinoliquorrea. La visualización de fuga de líquido a través de la lámina cribosa confirmó la sospecha de fistula nasal de LCR espontánea. Se trató con interposición de fascia lata a nivel etmoidal con evolución favorable, siendo alta sin secuelas.

Sexo del paciente: mujer

Edad del paciente: 61

Diagnóstico final

Neumoencefalo secundario a fistula de líquido cefalorraquídeo espontánea.

Pruebas complementarias

LCR: 3 leucocitos. 45 proteínas. 79 glucosa. **Bioquímica rinorrea:** 75 glucosa. **TAC craneal:** grave neumoencefalo que se extiende desde el seno esfenoidal hacia las cisternas basales, ángulos pontocerebelosos y surco de la convexidad derecha.

Diagnóstico diferencial

Neumoencefalo. Fistula dural. Fractura craneal.

Discusión

La fistula de líquido cefalorraquídeo es una comunicación anormal entre el compartimento intracraneal y las fosas nasales o rinofaringe, con paso de LCR a su través. Requiere disrupción de las meninges y dehiscencia ósea que puede ser congénita (infrecuente) o adquirida (postraumática, postquirúrgica, postinfecciosa, tumoral). En condiciones normales, el LCR tiende a fluir hacia el exterior hasta que la presión intracraneal y atmosférica se igualan; sin embargo, existen mecanismos que pueden invertir ese gradiente. Este caso ilustra el efecto de válvula unidireccional: las maniobras de Valsalva repetidas disminuyen la presión intracraneal, condicionando la entrada de aire (e impidiendo la salida) a través de una fistula preexistente que había cursado asintomática hasta la fecha.

Bibliografía

1. Bernstein AL, Cassidy J, Duchynski R, Eisenberg SS. Atypical headache after prolonged treatment with nasal continuous positive airway pressure. *Headache*. 2005;45(5):609-11.
2. Psaltis AJ, Schlosser RJ, Banks CA, Yawn J, Soler ZM. A systematic review of the endoscopic repair of cerebrospinal fluid leaks. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012;147:196-203.
3. Kerr JT, Chu FW, Bayles SW. Cerebrospinal fluid rhinorrhea: Diagnosis and management. *Otolaryngol Clin N Am*. 2005;38: 597- 611.

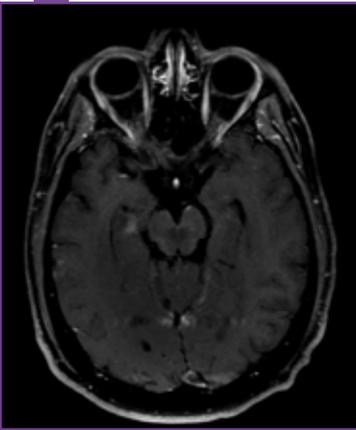


LA GRAN SIMULADORA

Sandra Arnaiz Senderos - Complejo Asistencial de Burgos
Nicolás Herrera Varo

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RMN craneal: realce leptomeníngeo fino que tapiza la cara anterior bulbo-protuberencial.

Resumen

Presentamos el caso de un paciente varón de 24 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a consulta por presentar un cuadro de dos meses de evolución de cefalea holocraneal, visión doble en varias posiciones de la mirada e inestabilidad al caminar. Además refería cansancio y dolores generalizados, así como acúfenos y sensación de taponamiento en oído izquierdo. Había sido valorado previamente por oftalmología, diagnosticándose de retinocoroiditis bilateral. En la exploración neurológica destacaba un estrabismo convergente en ojo derecho y una marcha de base amplia con tándem imposible. Fondo de ojo con múltiples lesiones coriorretinianas blancoamarillentas difusas, sobre todo en zona nasal de ambos ojos.

Sexo del paciente: hombre

Edad del paciente: 24

Diagnóstico final

Neurosarcoidosis.

Pruebas complementarias

Análítica general: normal. Autoinmunidad con ANAs + (1/160 patrón moteado), resto negativos. Serologías negativas. ECA 89 (normal hasta 70). **LCR:** 13 células (99% mononucleares), glucorraquia 53, proteinorraquia 50. Cultivo bacterias, virus, micobacterias, hongos, PCR *M. tuberculosis*: negativos. BOC negativas. Citología negativa para células malignas. **RMN craneal:** áreas de realce lineal intraparenquimatoso y de cara anterior bulbo-protuberencial. **TAC tórax:** adenopatías hiliomediastínicas. **Broncoscopia, PAAF de adenopatías mediastínicas:** citología negativa para células malignas. Histiocitos epiteloideos (granulomas).

Diagnóstico diferencial

Meningitis subaguda bacteriana/fúngica, Esclerosis múltiple, vasculitis, Enfermedades granulomatosas destacando Tuberculosis, enfermedad de Lyme, Carcinomatosis meníngea.

Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria crónica multisistémica caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes. El órgano que con más frecuencia se ve implicado es el pulmón. La afectación neurológica ocurre en el 5-15% de los pacientes, siendo las manifestaciones más comunes la neuropatía craneal y la afectación meníngea. El diagnóstico de certeza se establece mediante análisis histológico. El tratamiento de elección son los corticoides; sin embargo, la mayoría de los pacientes van a precisar combinarlo con otro fármaco inmunosupresor. En nuestro caso, se inició tratamiento con corticoides con buena respuesta inicial y al reducir la dosis sufrió un brote clínico con cefalea y diplopia requiriendo asociar azatioprina, con buen control posterior.

Bibliografía

1. Nowak DA, Widenka DC. Neurosarcoidosis: a review of its intracranial manifestation. *J Neurol*. 2001;248(5):363-72. **2.** Reske D, Petereit HF, Heiss WD. Difficulties in the differentiation of chronic inflammatory diseases of the central nervous system--value of cerebrospinal fluid analysis and immunological abnormalities in the diagnosis. *Acta Neurol Scand*. 2005;112(4):207-13. **3.** Larici AR, Gludemans AW, Del Ciello A, et al. Radiological and nuclear medicine imaging of sarcoidosis. *Q J Nucl Med Mol Imaging*. 2018;62(1):14-33.



TAC de tórax: adenopatías hiliares bilaterales.



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.

