



www.neurorecordings.com



NEURORECORDINGS

BANCO DE IMÁGENES EN NEUROLOGÍA

VOLUMEN 1. N° 1. MAYO DE 2014

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

ISBN 978-84-16153-61-9

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 este libro, 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*.

© CTO EDITORIAL, S.L. 2014

Edición, diseño y maquetación: CTO Editorial

C/ Francisco Silvela, 106; 28002 Madrid
Tfno.: (0034) 91 782 43 30 - Fax: (0034) 91 782 43 43
E-mail: ctoeditorial@ctomedicina.com
Página Web: www.grupocto.es

ISBN: 978-84-16153-61-9

con la colaboración de

ALTER  **MÉDICA**
Garantía de Marca


en ALZHEIMER
Protagonizo tus recuerdos
Protalón
Hidrocloruro de Memantina


Lixben
Donepezilo clorhidrato


Tirbas
Levetiracetam


Grupo CTO
Editorial

con la tecnología de

navandu 



NEURORECORDINGS

BANCO DE IMÁGENES EN NEUROLOGÍA

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

Coordinadores del Equipo Científico

Dr. Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Dr. Gerardo Gutiérrez Gutiérrez

Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Dr. Juan Álvarez Linera

Neurorradiología. Hospital Ruber Internacional

Equipo Científico

Abenza Abildua, María José

Arpa Gutiérrez, Javier

Barbosa, Carla

Bhathal, Hari

Bielza, Rafael

Borrue, Carmen

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 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 Fraile, 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 Matellano, 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, 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. Mielopatía cervical secundaria a estenosis de canal cervical..... 1**
Autor: Marina Mata Álvarez-Santullano
- 02. Síndrome depresivo y alteración de la marcha..... 2**
Autor: María José Gil Moreno
- 03. ¿Polineuropatía o miopatía del paciente crítico?..... 4**
Autor: Gerardo Gutiérrez Gutiérrez
2.º autor: Santa García López
- 04. ¿Encefalitis herpética recurrente? Caso abierto..... 5**
Autor: María Ángeles Ortega Casarrubios
2.º Autor: Javier Arpa Gutiérrez
- 05. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob..... 7**
Autor: Alberto Grande Martín
2.º autor: Álvaro Sánchez Larsen
- 06. Afasia progresiva no fluente..... 8**
Autor: María Gloria González Caballero
- 07. Quiste aracnoideo de fosa posterior sintomático..... 9**
Autor: Alberto Grande Martín
2.º autor: Raquel Díaz Conejo
- 08. Epilepsia mioclónica juvenil..... 10**
Autor: Carla Barbosa
2.º autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna
- 09. Epilepsia focal temporal mesial tardía, con esclerosis de hipocampo..... 11**
Autor: Carla Barbosa
2.º autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna
- 10. Afasia primaria progresiva..... 12**
Autor: Gerardo Gutiérrez Gutiérrez
- 11. Quiste en espacio subaracnoideo lumbar como causa infrecuente de lumbociática 13**
Autor: Marina Mata Álvarez-Santullano
2.º autor: Laín Ibáñez Sanz
- 12. Calcificaciones de ganglios de la base en mujer joven..... 14**
Autor: Alberto De la Cruz Dávila
2.º autor: Juan Manuel Pías Peleteiro
- 13. Enfermedad de Sturge-Weber 15**
Autor: Juan José Asencio Marchante
- 14. Hemiparesia derecha tras ictus. Signo de la suela del zapato..... 16**
Autor: Ricardo Lobato
2.º autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna
- 15. Intoxicación aguda por metanol..... 17**
Autor: Alberto Grande Martín
2.º autor: Inmaculada Pérez Molina
- 16. Hemorragia subaracnoidea tras TCE..... 18**
Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna
2.º autor: Ignacio de Alba



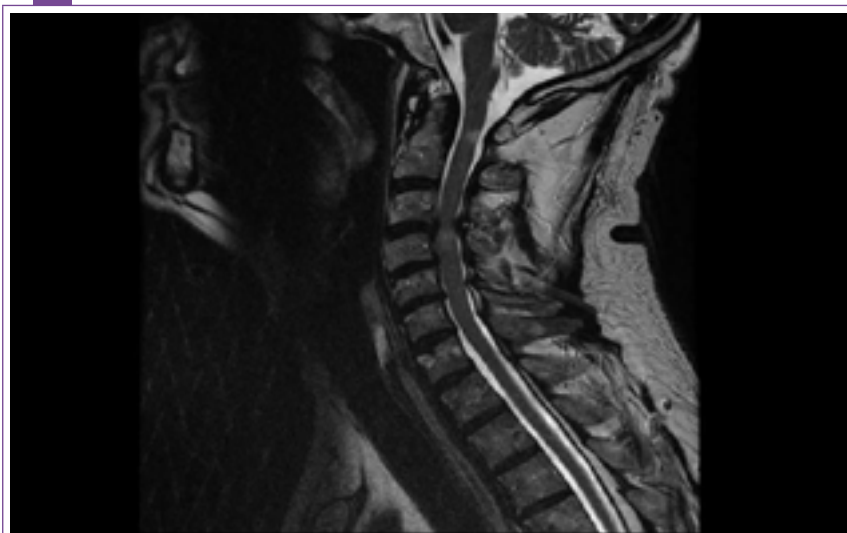
- 17. Lesiones café con leche. Hallazgos en estudio de extensión con RMN** 19
Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna
2.º autor: Ricardo Valverde Garrido
- 18. Desde lo abdominal a lo neurológico** 20
Autor: Jaime Herreros Rodríguez
2.º autor: Dr. Juan Francisco Gonzalo
- 19. Crisis de ansiedad que ceden con levetiracetam** 21
Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna
2.º autor: María José Abenza Abildúa
- 20. Malformación cavernosa del bulbo raquídeo** 22
Autor: Gerardo López Flores
2.º autor: Dr. José A. Gutiérrez Díaz,
Dr. José Carlos Busto Pérez de Salcedo
- 21. Ptosis palpebral bilateral, un raro debut de una malformación cavernosa mesocéflica** 23
Autor: Gerardo López Flores
- 22. Infarto talámico de la arteria de percherón** 24
Autor: David Cánovas Vergé
- 23. Epilepsia farmacosenible. Displasia como etiología favorable** 25
Autor: Laín Ibáñez Sanz
2.º autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna
- 24. Síndrome medular completo subagudo en paciente joven** 26
Autor: Raquel Manso Calderón
2.º autor: M.ª Dolores Sevillano García
- 25. Quiste aracnoideo y glioblastoma en un epiléptico** 27
Autor: Jesús Arcaya Navarro
2.º autor: Raquel Manso Calderón
- 26. Lesión medular** 28
Autor: Daniel Sagarra Mur
2.º autor: Francisco Zamudio Moya
- 27. Xantogranulomas de plexos coroideos** 29
Autor: Marina Mata Álvarez-Santullano
2.º autor: Laín Ibáñez Sanz
- 28. Charcot-Marie-Tooth tipo 1a** 30
Autor: Gerardo Gutiérrez Gutiérrez
- 29. Aneurisma trombosado y compresivo de la arteria basilar** 31
Autor: Domingo Pérez Ruiz
2.º autor: Ángel Fernández Díaz
- 30. Neurofibromatosis tipo 1** 32
Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

MIELOPATÍA CERVICAL SECUNDARIA A ESTENOSIS DE CANAL CERVICAL

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Autor: Marina Mata Álvarez-Santullano - Hospital Infanta Sofía



Área de mielomalacia en el cordón medular en segmento C3-C4, coincidente con área de estenosis del canal. Alteración de la señal en vertiente posterior medular a la altura de C2. Cambios degenerativos discales y fundamentalmente facetarios

Resumen

Paciente de 69 años con AP de HTA, DM tipo II, hipercolesterolemia, en tratamiento con Simvastatina 10, Metformina, Enalapril 10.

Remitido por pérdida de fuerza de inicio insidioso y progresivo en extremidades derechas de 5 meses de evolución, así como parestesias en las yemas de los dedos en ambas manos. Arrastre del pie derecho durante la marcha, con dificultades llamativas para conducir, abrocharse los botones de la camisa y vestirse. No disfagia ni disartria. No alteración visual.

Exploración neurológica: Nasogeniano inagotable. Palmo-mentoniano, peribucal y grasping negativos. Pares craneales normales. No amiotrofia ni fasciculaciones linguales. REM exaltados en ambos MMSS de predominio en MSD, con aumento del área reflexógena y policinetismo. RCP extensor derecho, indiferente izquierdo. BM: pérdida de fuerza de predominio proximal en extremidades derechas (4+/5). Fasciculaciones aisladas en 1.º interóseo derecho. No objetivo amiotrofia significativa. Marcha con pie equino varo derecho. Hiperestesia en 1.º interóseo dorsal de la mano derecha.

Edad del paciente: 69

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Mielopatía cervical.

Pruebas complementarias

RM cervical: área de mielomalacia en el cordón medular en segmento C3-C4 coincidente con área de estenosis del canal. Alteración de señal en vertiente posterior medular a la altura de C2. Cambios degenerativos discales y fundamentalmente facetarios.

RM cerebral: estudio compatible con cambios atróficos degenerativos con marcados espacios de Virchow-Robin.

Diagnóstico diferencial

Esclerosis múltiple, neuromielitis óptica, tumor medular.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

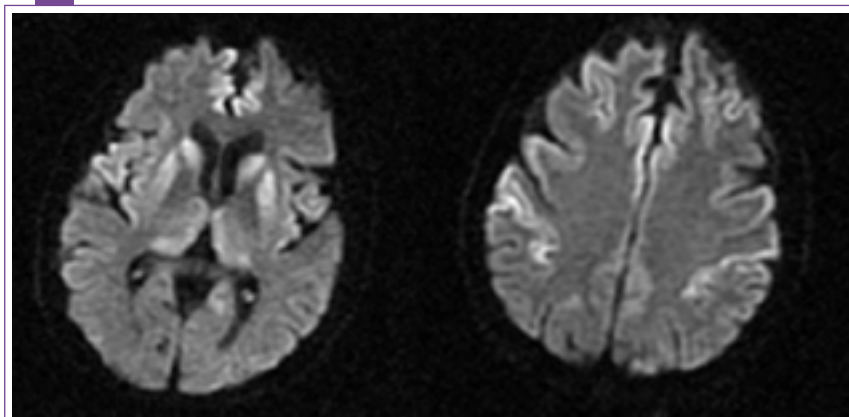


SÍNDROME DEPRESIVO Y ALTERACIÓN DE LA MARCHA

Autor: María José Gil Moreno - Hospital de Torrejón

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



RM cráneo (axial, difusión): hiperseñal bilateral y simétrica en ganglios basales de forma simétrica y bilateral afectando a núcleos caudados, núcleos lentiformes principalmente en su región anterior y más discreta en región posterior de ambos tálamos. Se observa hiperseñal en sustancia gris cortical, principalmente en convexidad de ambos lóbulos frontales y regiones perirrolándicas

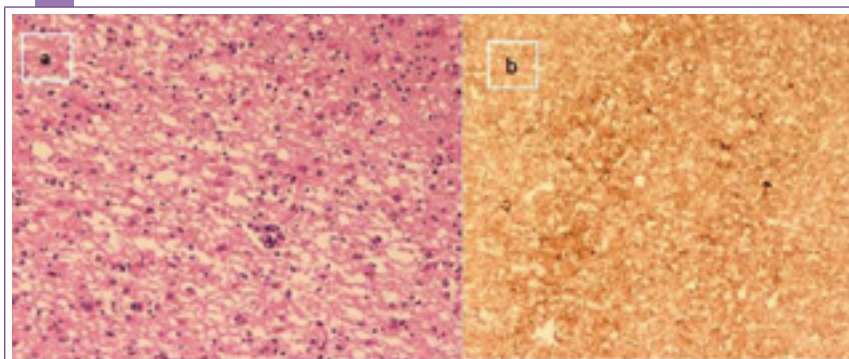


Figura 1. Sustancia gris cortical: a) Espongiosis del neuropilo con vacuolas de pequeño-mediano calibre, astrocitosis y pérdida neuronal, b) Depósitos de PrPSc en la sustancia gris cortical, punteado sináptico difuso y perineuronal.

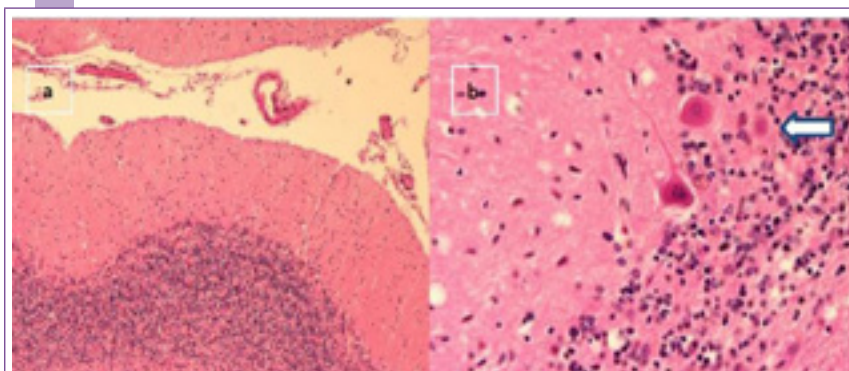


Figura 2. Cerebelo: a) Imagen de folia cerebelosa a bajo aumento con leve vacuolización y gliosis de la capa molecular, gliosis de Bergmann y capa granular con leve pérdida neuronal, b) Folia cerebelosa a mayor aumento con vacuolas en la capa molecular. Se observan dos células de Purkinje. Placa tipo kuru en capa granular (señalada con una flecha).

Resumen

Mujer de 57 años, natural de Cuba, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Vive en España desde hace 4 años. La paciente ingresa en el Hospital por un cuadro de depresión mayor y caídas por alteración de la marcha.

Presenta alteraciones conductuales, labilidad emocional, apatía y ansiedad, síntomas que interfieren con su vida diaria.

Desde cuatro meses previos al ingreso la paciente presenta síntomas depresivos.

De forma ocasional refiere episodios de inestabilidad al caminar, visión doble y temblor leve de características posturales. Se realizó RM cráneo sin alteraciones.

En la exploración neurológica destaca:

- Desorientación temporal. Apraxia ideomotora. Estereotipias.
- Hiperreflexia global, RCP extensor x2.
- Bradicinesia global, RRD moderada bilateral, temblor axial leve. No mioclonías.
- Marcha atáxica.

Durante su ingreso la paciente presenta episodios de desorientación, agitación y alucinaciones visuales, que mejoran parcialmente con medicación. Se evidencia un importante deterioro funcional, incontinencia doble y empeoramiento de la marcha, siendo al alta incapaz de mantener bipedestación.

De forma progresiva se objetiva un importante deterioro progresivo. Al cabo de siete meses tras el diagnóstico la paciente ingresa por una infección respiratoria. En ese momento la paciente no emite lenguaje, presenta incontinencia doble y disfagia. Un mes después la paciente fallece.

El estudio neuropatológico realizado confirma el diagnóstico de sospecha.

Edad del paciente: 57

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Enfermedad priónica tipo Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

Pruebas complementarias

- **Análítica:** bioquímica básica, hemograma y coagulación sin alteraciones. TSH normal. Anticuerpos antitiroideos negativos. Vitamina B₁₂ y ácido fólico dentro de valores normales. Ceruloplasmina, cobre en sangre y orina normales. PCR, FR normales. ANAS negativo. Serología Lúes, VIH: negativas.
- **LCR:** proteína 14-3-3 positiva (análisis realizado mediante técnica Western Blot). Estudio bioquímico: glucosa 55, proteínas 56.2, hematíes 12, leucocitos 1. Estudio de virus neurotrofos negativos.

- **Análisis prion gen PRNP (sangre):** negativo. No se encuentra ninguna mutación descrita en dicho gen. El polimorfismo en el codón 129 es heterocigoto Metionina/Valina (129 MV).
- **RMN cráneo:** hiperseñal bilateral y simétrica en ganglios basales de forma simétrica y bilateral afectando a núcleos caudados, núcleos lentiformes principalmente en su región anterior y más discreta en región posterior de ambos tálamos. Se observa hiperseñal en sustancia gris cortical, principalmente en convexidad de ambos lóbulos frontales y regiones perirrolándicas.
- **EEG:** anomalías focales lentas en áreas fronto-temporales.



- **EEG sueño:** enlentecimiento de la actividad bioeléctrica cerebral de fondo, más marcada en áreas fronto-temporales y escasa representación de los grafoelementos específicos del sueño. No se han observado actividades periódicas generalizadas ni focales.
- **Anatomía patológica:** presencia de placas tipo kuru en la capa granular cerebelosa. Existe también importante espongiosis, astrocitosis y pérdida neuronal, hallazgos más típicos de ECJ.

Diagnóstico diferencial

Demencia frontotemporal variante conductual, degeneración corticobasal, enfermedad de Alzheimer atípica.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios, anatomía patológica confirmatoria.

Bibliografía

1. Prusiner SB. Neurodegenerative disease and prions. *N Engl J Med.* 2001; 344: 16. **2.** Cali I, Castellani R, Yuan J. Classification of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease revisited. *Brain.* 2006; 129:2266-77. **3.** Zerr I, Schulz-Schaeffer WJ, Giese A, Bodemer M, Schröter A, et al. Current clinical diagnosis in Creutzfeldt-Jakob disease: identification of uncommon variants. *Ann Neurol.* 2000 Sep; 48(3):323-9.



Especialización/Etiología

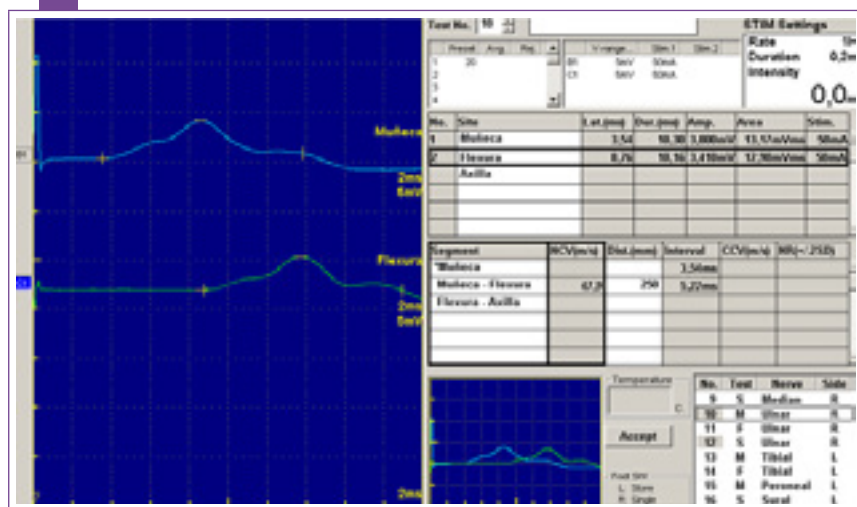
Autoinmune / sistémico, miscelánea,
infecciosas / inflamatoria / desmielinizante[Acceso al caso](#)¿POLINEUROPATÍA O MIOPATÍA
DEL PACIENTE CRÍTICO?

Autor: Gerardo Gutiérrez Gutiérrez - Hospital Infanta Sofía

2.º autor: Santa García López

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



En el estudio de conducción motora del nervio mediano, se observan potenciales de amplitud reducida con una duración inusual aumentada. La velocidad de conducción se encuentra conservada relativamente. La reducción de la amplitud puede explicarse tanto por la miopatía como por la PNP. El aumento de la duración del potencial es típico de la miopatía del enfermo crítico. El estudio EMG de tibial anterior izquierdo muestra abundantes fibrilaciones, lo que sugiere un proceso denervativo axonal, es decir, una PNP

Resumen

Varón de 65 años que ingresa en la UVI por cuadro de pancreatitis necrohemorrágica grave. Tras 3 meses, el paciente es dado de alta.

Presenta dificultad para caminar con mínimas alteraciones sensitivas distales en los pies. Además tiene una debilidad a 0/5 para la dorsiflexión del pie sin síntomas sensitivos.

En la exploración se aprecia a un varón delgado con amiotrofia distal de pies y manos, amiotrofia de muslos. Debilidad distal en pies y manos a 4/5 y déficit para la dorsiflexión del pie derecho con afectación 3/5 de eversión. La sensibilidad táctil es normal, aunque existe una hipopalestesia leve en dedo gordo del pie. Arreflexia en extremidades inferiores.

Edad del paciente: 65

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Polineuropatía del paciente crítico.

Pruebas complementarias

Electromiograma: ausencia de potenciales sensitivos en extremidades inferiores. En extremidades superiores se registran potenciales reducidos con velocidades normales.

El estudio de conducciones motoras no se evocan potenciales en el estudio de peroneo a pedio, pero sí a tibial anterior, con amplitudes reducidas y velocidades conservadas. En el estudio de peroneo dcho. se observa un enlentecimiento de la conducción en cabeza del peroné. En el estudio de conducciones motoras de extremidades superiores se observa una disminución de las amplitudes de los potenciales con aumento de la duración del potencial motor. Las velocidades son normales.

El EMG muestra actividad espontánea en musculatura distal con potenciales de aspecto polifásico, pequeños y de duración ligeramente aumentada con un reclutamiento reducido.

Diagnóstico diferencial

Otras PNP, otras miopatías.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios.

Bibliografía

Kress JP, Hall JB. ICU-acquired weakness and recovery from critical illness. *N Engl J Med* 2014;370(17):1626-35.

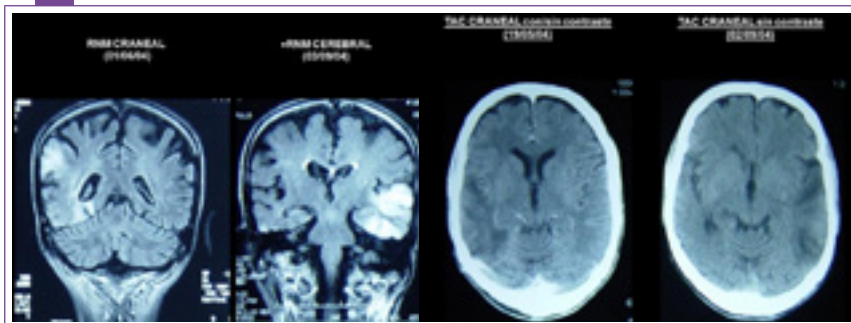
¿ENCEFALITIS HERPÉTICA RECURRENTE? CASO ABIERTO

Autor: María Ángeles Ortega Casarrubios - Hospital U. 12 de Octubre

2.º Autor: Javier Arpa Gutiérrez

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Imágenes TAC y RMN evolutivas

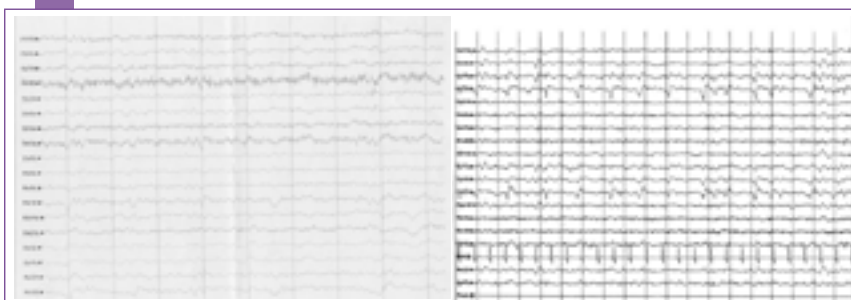


Imagen 2 izda: EEG, primer ingreso

Imagen 2 dcha: EEG, segundo ingreso

Resumen

Primer ingreso: mayo. Paciente diabético tipo 2, que comienza con cefalea no brusca, 4-5 días antes del ingreso, localizada en sien derecha, que se incrementa con maniobra de Valsalva. No se acompaña de fiebre, ni focalidad neurológica. Tras realización de TAC cerebral, se decide ingreso.

EF: normal. No signos meníngeos. Fondo de ojo normal. Se realiza RMN cerebral, EEG, estudio doppler y cardiológico. Al alta asintomático.

Segundo ingreso: septiembre. Presenta un episodio brusco de trastorno de la memoria y desorientación, autolimitado en minutos. En los días posteriores presenta deterioro de la expresión del lenguaje hablado, también de inicio brusco, cuando se encontraba con unos familiares, con comportamiento extraño, con lenguaje inconexo, incoherente aunque fluido. El cuadro permaneció estable, y el paciente acude a Urgencias con esta sintomatología. Exploración física: afasia de predominio sensitivo: nominación alterada. Repetición y comprensión parcialmente conservadas. Fluencia conservada. Leve anosognosia. No se objetiva otra focalidad neurológica. Revisión a los 5 meses del alta: leve disfasia residual.

Edad del paciente: 53

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Encefalitis herpética.

Pruebas complementarias

Primer ingreso: mayo. Punción lumbar.

- **LCR:**
 - Glucosa 96.
 - Proteínas 15.
 - Células: 2 Leucocitos.
 - Micro: tinción de Gram: no se observan gérmenes.
 - PCR herpes virus tipos I y II, HVZ, CMV, Herpes virus 6, EBV negativos.
- Cultivos negativo TAC craneal con/sin contraste (mayo 2004): imagen hipodensa temporal derecha, con edema y ligero efecto masa, que no capta contraste, sugestiva de lesión isquémica subaguda. Ver imagen RNM CRANEAL (junio 2004): lesión subcortical y, en menor medida, cortical temporo-occipital derecha sugestiva de meningo-encefalitis como primera posibilidad diagnóstica. Mínimo efecto de masa sobre cisura de Silvio derecha. Leucoencefalopatía vascular de pequeño vaso. Atrofia córtico-subcortical. Ver imagen EEG (mayo 2004): asimetría interhemisférica a expensas del hemisferio derecho, en el que se observan signos acusados de afectación cerebral, dominantes en su zona temporal posterior/occipital, en la que durante algunas fases del registro se observan potenciales de morfología simple, tendencia a la periodicidad y a la estereotipia. Compatible con encefalitis herpética. Ver imagen estudio Ecodoppler de TSA y cardiológico normal.

Segundo ingreso: septiembre. Estudio de LCR: presión de apertura 8 cc de H₂O. Líquido claro. Glucemia 148, glucorraquia 102, proteínas totales de LCR 67.6. Se observan 25 leucocitos. Gram/Z-H: no se observan. Cultivos LCR normal. PCR analítica inmunológica y serologías normales. TAC craneal sin contraste (septiembre 2004): lesión temporo-parietal izquierda, que podría corresponder a un infarto subagudo en territorio de las ramas de la ACMI, pero no podemos descartar con seguridad un proceso inflamatorio a este nivel. Recomendamos estudios complementarios. Ver imagen RNM CEREBRAL sin contraste (septiembre 2004): conclusión: sugiere que se trata, en primer lugar, de una afectación isquémica en fase aguda del lóbulo temporal izquierdo. Pequeñas lesiones, probablemente de naturaleza isquémica crónica, de localización cortical y subcortical temporales derechas y fronto-parietales. Ver imagen EEG (septiembre 04): signos de afectación cerebral, que si bien se expresan de forma bilateral sincrona o asincrónica, predominan en regiones fronto-temporal izquierda y parietal derecha. Las anomalías tienen carácter aparentemente independiente en los dos hemisferios, siendo claramente más persistentes en el izquierdo. No se objetivan actividades periódicas. EEG de control (septiembre 04): EEG realizado en vigilia, que muestra una asimetría interhemisférica, con signos evidentes de afectación cerebral, que se expresan de forma lateralizada en hemisferio izquierdo, con mayor persistencia parieto-temporal, donde se registra actividad de carácter pseudoperiódico. La actividad cerebral de fondo hemisférica derecha está bien estructurada, aunque ligeramente lentificada. Ver imagen.



Diagnóstico diferencial

Ictus isquémico, Infarto venoso, glioma, glioblastoma

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Bibliografía

Weil AA, Glaser CA, Amad Z, Forghani B. Patients with suspected herpes simplex encephalitis: rethinking an initial negative polymerase chain reaction result. *Clin Infect Dis*. 2002 Apr 15;34(8):1154-7

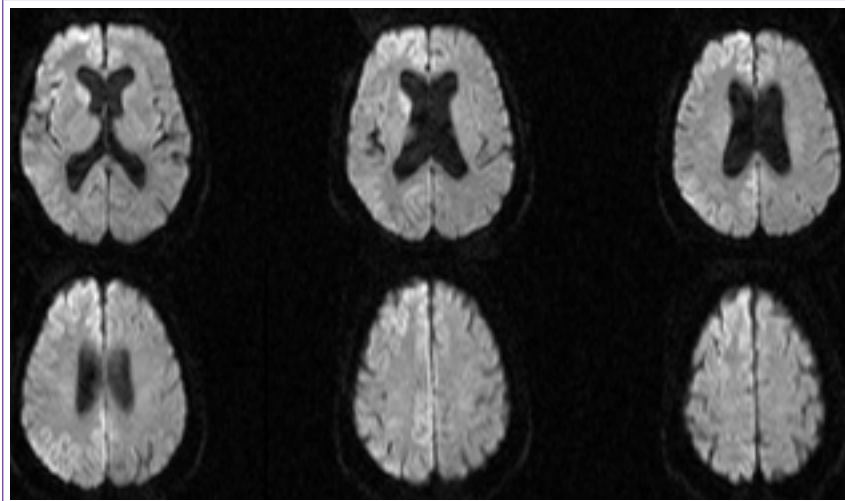


ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB

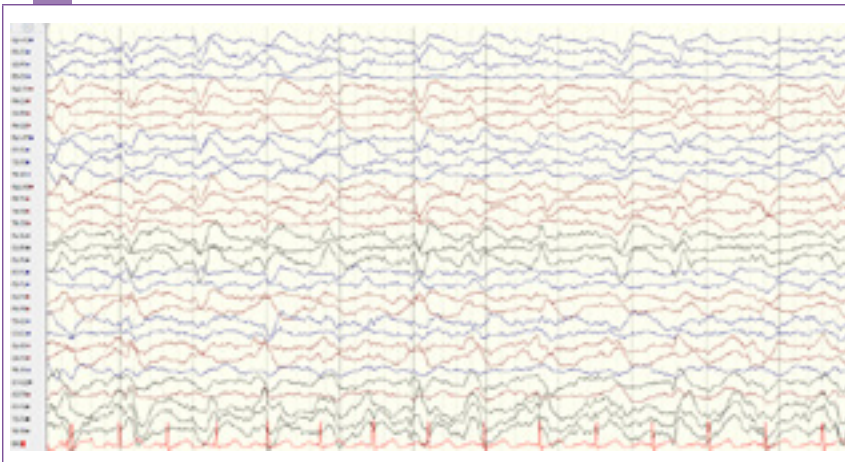
Autor: Alberto Grande Martín - Hospital General de Albacete
2.º autor: Álvaro Sánchez Larsen

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Se aprecia restricción de la difusión, de predominio en la corteza frontal derecha ("cortical ribboning"), así como en el núcleo caudado del mismo lado



Se muestra cómo sobre una actividad bioeléctrica cerebral definida por la presencia de una lentificación irregular theta (4-5 Hz), de amplitud media, sin diferenciación topográfica ni reactividad al cierre-apertura palpebral (encefalopatía severa), aparece una actividad paroxística con morfología predominante de onda aguda bifásica, de unos 120-150 μ V de amplitud, y localización bilateral aunque asimétrica, con mayor expresión en el hemisferio derecho y a nivel frontotemporal, y que, como rasgo más llamativo, se repite de manera pseudoperiódica con una frecuencia alrededor de 1 Hz

Resumen

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es la encefalopatía espongiiforme transmisible humana más frecuente. Por su modo de adquisición se han descrito cuatro tipos: esporádico, iatrogénico o adquirido, familiar y variante. El 80-90% de los casos de ECJ en el mundo son esporádicos.

Presentamos el caso de una paciente valorada en Urgencias por deterioro de la marcha y alteración conductual de aproximadamente 3 semanas de evolución. Los síntomas parecían haber comenzado de manera insidiosa, observando la familia que contestaba inapropiadamente y que le costaba realizar las tareas de la casa; de forma progresiva se fue encontrando torpe, con dificultad creciente para caminar y en la última semana se añadió insomnio persistente así como alucinaciones visuales.

En la exploración se mostraba muy inatenta y presentaba cierto comportamiento pueril; tenía una disartria moderada y era evidente una lentitud marcada en los movimientos oculares sacádicos; los pares craneales eran normales. Se apreció una paresia muy leve y distal del miembro superior izquierdo, así como dismetría con las extremidades izquierdas. La marcha era claramente atáxica con tendencia a la lateropulsión derecha. No se objetivó ningún tipo de movimiento anormal y los reflejos, tanto osteotendinosos como cutáneo-plantares, eran normales.

Edad del paciente: 68

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob probable.

Pruebas complementarias

Hemograma, VSG, función renal, iones, función hepática, B₁₂, ácido fólico, ECA, ceruloplasmina, Igs anti Hu y anti Jo, serologías para lúes, Lyme, brucella y VIH. Todo normal o negativo.

LCR:

- Células 4 mm³, proteínas 68 mg/dl, glucosa 70 mg/dl. Proteína 14-3-3 positiva.

Diagnóstico diferencial

Demencia por cuerpos de Lewy, enfermedad de Alzheimer, demencia frontotemporal, meningoencefalitis, encefalitis paraneoplásica.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Bibliografía

1. Félix-Morais, Andrade LC, Rebelo O. Creutzfeldt-Jakob disease: typical imaging findings. *BMJ Case Rep.* 2014 Mar 28;2014
2. Kojima G, Tatsuno B, Inaba M, et al. Creutzfeldt-Jakob disease: a case report and differential diagnoses. *Hawaii J Med Public Health* 2013;72:136.
3. Zerr I, Kallenberg K, Summers D, et al. Updated clinical diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Brain* 2009;132:2659-68.

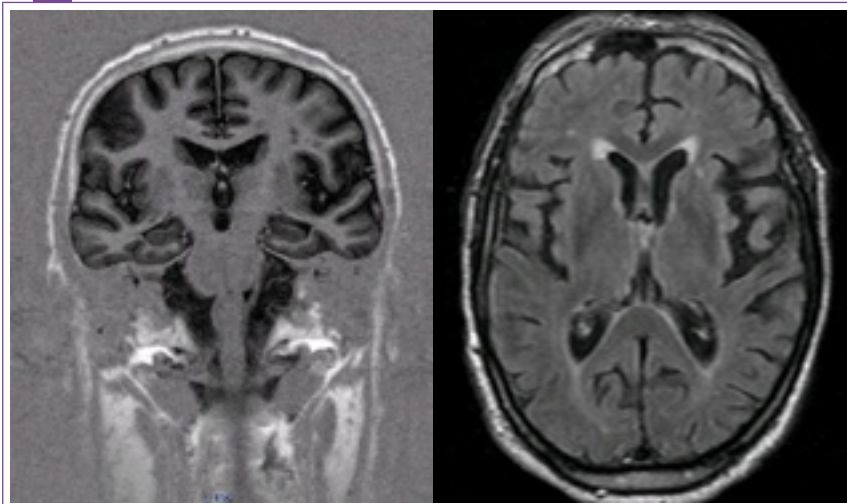


AFASIA PROGRESIVA NO FLUENTE

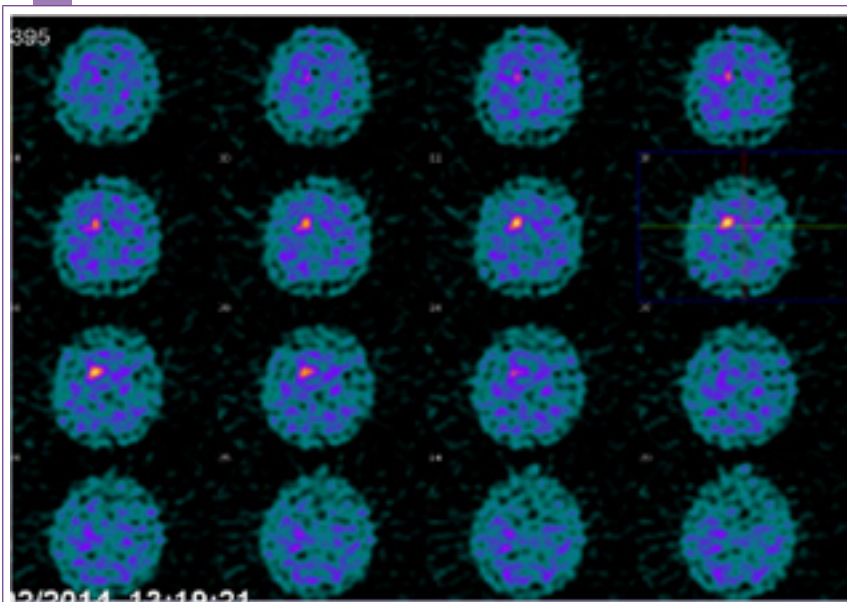
Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Autor: María Gloria González Caballero - Hospital San Vicente



Signos de atrofia afectando al lóbulo temporal y parietal izquierdo, con predominio en córtex insular izquierdo



Patrón de degeneración neuronal dopaminérgica a nivel presináptico, de carácter severo, en n. estriado y n. putamen derechos

Resumen

Varón de 75 años con antecedentes de HTA y S. apnea-hipopnea del sueño.

Antecedentes familiares: madre con demencia de inicio en edad senil, una hermana con parkinsonismo (aportan informe de DATSCAN realizado a la hermana del paciente que confirma la existencia de parkinsonismo presináptico).

Consulta por cuadro de aproximadamente 5 años de evolución, de inicio insidioso y curso lentamente progresivo, consistente en dificultad para expresarse y para nombrar objetos y trastorno conductual con apatía, pérdida de iniciativa y labilidad emocional. No refiere quejas de pérdida de memoria ni desorientación topográfica. Realiza actividades complejas, instrumentales y básicas de la vida diaria de forma autónoma.

Exploración: lenguaje espontáneo con leve disminución de la fluencia y pausas por disnomia, se observa ligero agramatismo, parafasias fonémicas y disnomia para objetos habituales; alteración de la repetición de frases de más de 5 elementos y de la comprensión de órdenes de más de 2 secuencias. P. craneales normales. No déficit motor ni signos de piramidismo. Coordinación normal. Sistema extrapiramidal: hipomimia y bradicinesia, no temblor, rigidez en rueda dentada en miembro superior derecho, alteración de movimientos alternantes rápidos de mano derecha, marcha con pobre braceo derecho.

Edad del paciente: 75

Diagnóstico final

Demencia frontotemporal probable. Afasia progresiva no fluente.

Pruebas complementarias

Análítica con TSH, B₁₂ y folato normales.

Exploración neuropsicológica (test Barcelona): atención selectiva, mantenida y dividida; orientación temporal y espacial; memoria episódica inmediata y diferida, memoria semántica y de trabajo; praxias ideomotoras y constructivas; funciones ejecutivas conservadas.

Diagnóstico diferencial

Lesión estructural hemisférica izquierda, afasia primaria progresiva, parkinsonismo.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, Antecedentes familiares consistentes, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Bibliografía

- Gorno-Tempini ML. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology* 2011; 76: 1006-1014
- Gil-Navarro S. Neuroimaging and Biochemical Markers in the three variants of primary progressive aphasia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2013; 35: 106-117
- Ash S. Differentiating primary progressive aphasias in a brief sample of connected speech. *Neurology* 2013; 81: 329-336.



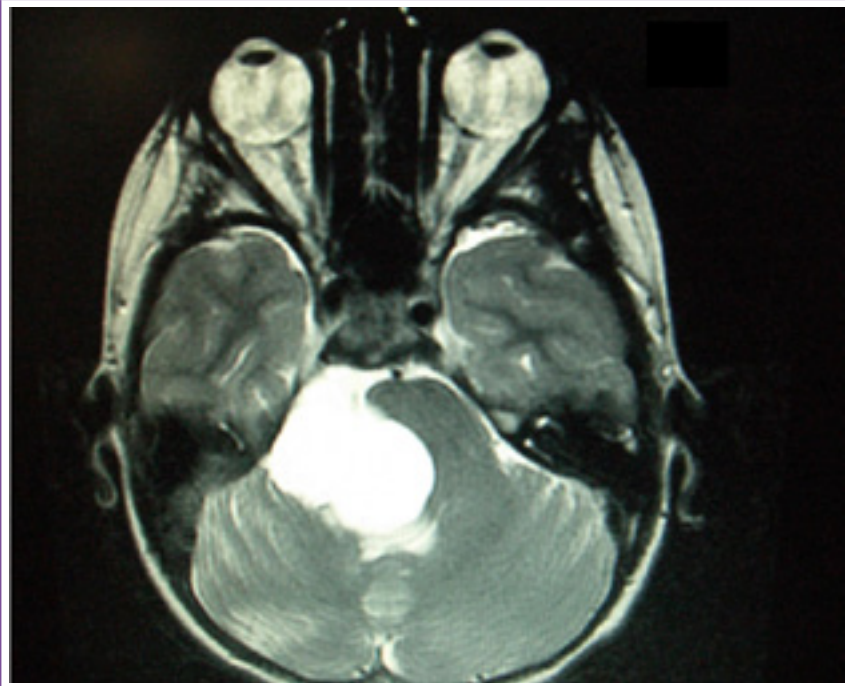
QUISTE ARACNOIDEO DE FOSA POSTERIOR SINTOMÁTICO

Autor: Alberto Grande Martín - Hospital General de Albacete

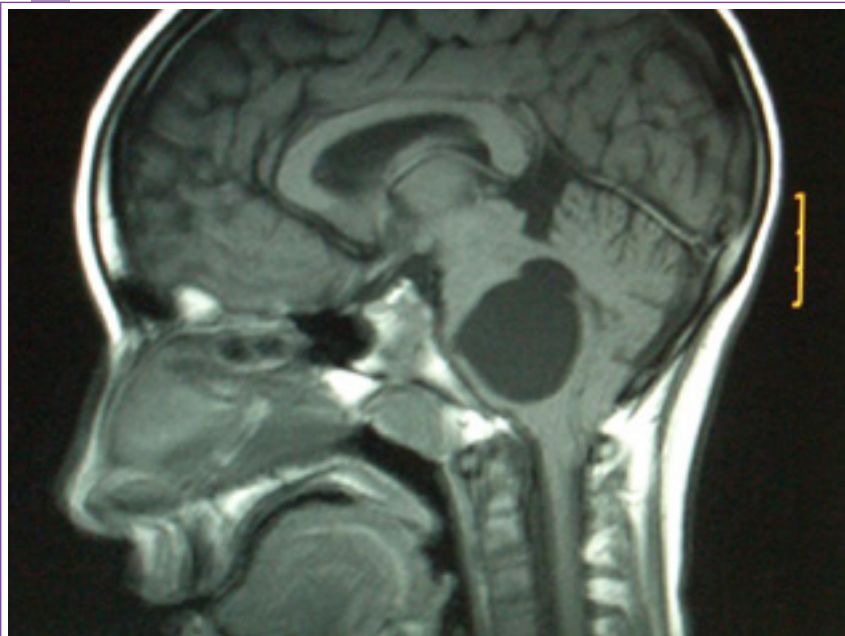
2.º autor: Raquel Díaz Conejo

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Lesión con intensidad de señal similar al LCR, infratentorial (37 mm de diámetro transversal), que comprime y desplaza el tronco encefálico, cuarto ventrículo y estructuras cerebelosas de línea media y lateral derecha



Lesión con intensidad de señal similar a LCR (34 mm de diámetro anteroposterior y 40 mm de diámetro longitudinal) que provoca desplazamiento de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno

Resumen

Paciente de 12 años que fue ingresado por presentar, en los dos meses previos, episodios de dolor lancinante iniciado en la encía superior derecha y propagado hacia la zona temporal; tenían una duración de 1-2 segundos y en ocasiones se agrupaban en salvas de 3-4 brotes. Inicialmente se producía con una frecuencia de dos veces por semana, aunque posteriormente sucedía a diario (más de diez veces al día) y nunca por la noche. Generalmente se desencadenaba al masticar o con la ingesta de líquido, pero también aparecía de forma espontánea. Ello había originado rechazo de alimentación y pérdida ponderal de 10 kg. El dolor le producía llanto y ansiedad importantes.

En la exploración física se apreció un nistagmus horizontal-rotatorio grado I-II en ambos ojos, más acentuado con la mirada conjugada al lado derecho, una leve desviación mandibular al lado derecho, una paresia facial derecha, así como una ligera inestabilidad en la marcha en tándem y una mínima dismetría derecha. También se objetivó una palidez en el hemipaladar derecho.

La RMN cerebral (imágenes 1 y 2) puso de manifiesto una gran lesión ocupante de espacio de la fosa posterior sugestiva de quiste aracnoideo; fue intervenido de la misma a los 10 días y el paciente quedó libre de crisis de dolor; en la exploración al alta era casi imperceptible la reducción de la incompetencia mandibular derecha y no había paresia facial evidente (sólo cierta asimetría).

Edad del paciente: 12

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Neuralgia del trigémino en un niño, secundaria a quiste aracnoideo en ángulo ponto-cerebeloso derecho.

Diagnóstico diferencial

Otras anomalías de fosa posterior como malformaciones vasculares (compresión neurovascular), tumores, malformación de Chiari tipo I, enfermedad desmielinizante.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, anatomía patológica confirmatoria, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva

Bibliografía

1. Zakrzewska JM. Diagnosis and differential diagnosis of trigeminal neuralgia. *Clin J Pain*. 2002 Jan-Feb; 18(1):14-21.
2. Donald W. Lewis, MD, Yeisid F. Gozzo, MD, and Marc T. Auner, MD. The "Other" Primary Headaches in Children and Adolescents. *Pediatr Neurol* 2005; 33: 303-313.
3. Paul C. Marshall, MD. y N. Paul Rormon, M.D. Neuralgia Sintomática del Trigémino en una niña de cinco años. *Pediatrics* (Ed. Esp) vol. 4, núm. 3, 1977.
4. A-M Childs, JF Meaney, CD Ferrie, PC Holland. Neurovascular Compression of the Trigeminal and Glossopharyngeal Nerve: Three case reports. *Arch Dis Child* 2000; 82: 311-315.
5. Lopes PG, Castro E, Lopes LH. Trigeminal neuralgia in children: Two case reports. *Pediatric Neurol* 2002; 26: 309-10.
6. Israel Matoth, MD, Ilana Taustein, MD, Yehuda Shapira, MD. Idiopathic Trigeminal Sensory Neuropathy in childhood. *Journal of Child Neurology* 2001; 16: 623-624.



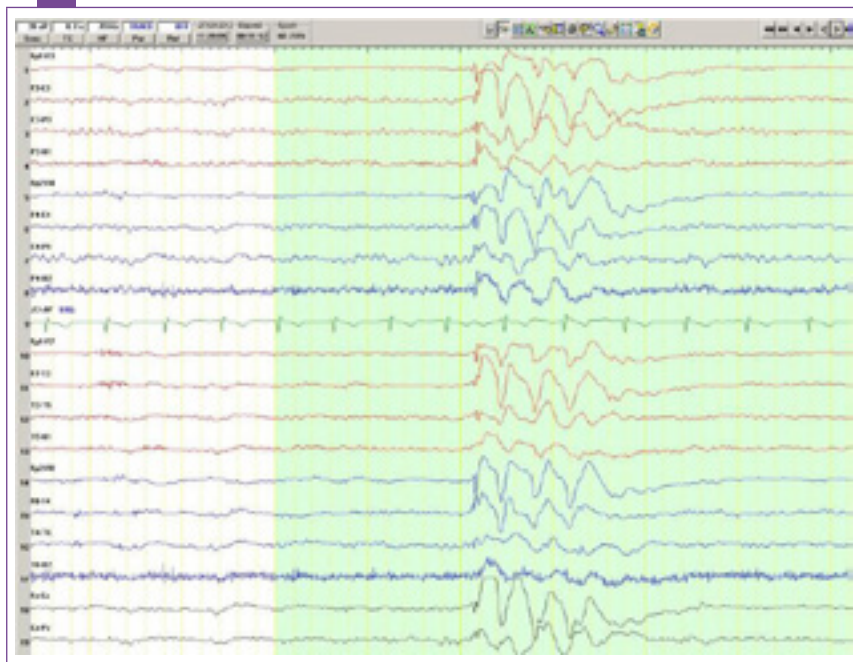
EPILEPSIA MIOCLÓNICA JUVENIL

Autor: Carla Barbosa - Hospital U. Infanta Sofía

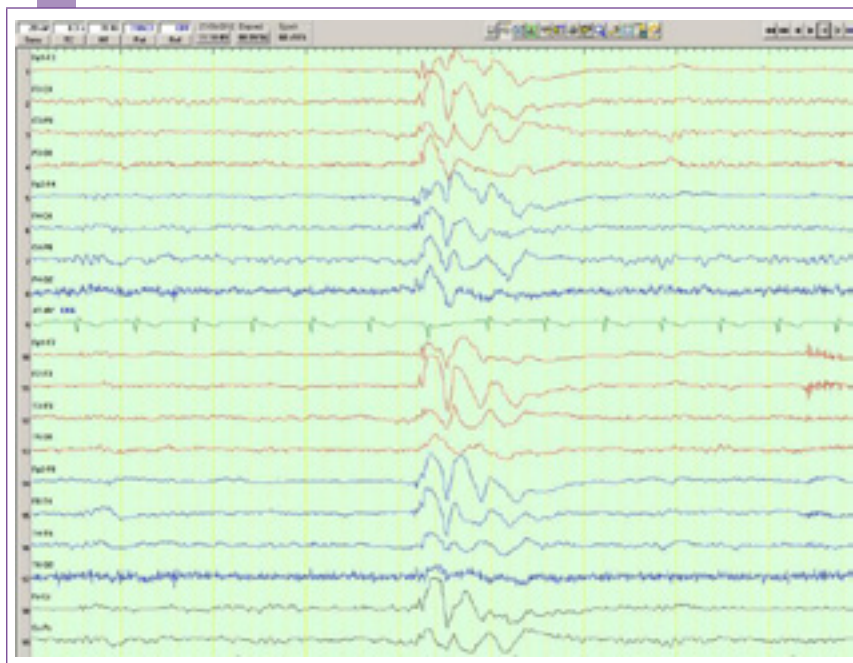
2.º Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Brotos de polipunta-polipunta-ondas agudas y/o puntas, asociadas a ondas lentas, delta-theta, formando en ocasiones complejos de morfología irregular, de gran voltaje. Muestran expresión generalizada y de predominio anterior y duración variable, de hasta 1-2 segundos



Resumen

Paciente que presenta, desde hace un año, sacudidas mioclónicas en ambos brazos, cabeza y tronco, de predominio al despertar (a veces derrama el vaso de leche), y en una ocasión, mientras se ataba los zapatos, ha presentado una caída al suelo. No se percibe fotosensibilidad.

EF: no focalidad .

Edad del paciente: 15

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Epilepsia Mioclónica Juvenil. Epilepsia Generalizada Idiopática.

Pruebas complementarias

- **RMN cerebral:** sin alteraciones.
- **EEG caracterizado por:** Durante el estado de reposo, una actividad cerebral de fondo formada básicamente por ritmo alfa parieto-occipital, abundante, estable de 8-9Hz y 20-30uV, reactivo a la apertura-cierre de ojos, asociados a ritmos rápidos de bajo voltaje en regiones anteriores. Sobre esta actividad se registran descargas a modo de brotes de polipunta-polipunta-ondas agudas y/o puntas, asociadas a ondas lentas, delta-theta, formando en ocasiones complejos de morfología irregular, de gran voltaje. Tienen expresión generalizada y de predominio anterior y duración variable, de hasta 1-2 segundos. La hiperventilación no provoca cambios significativos. La fotoestimulación intermitente facilita las anomalías epileptiformes.

Conclusión: electroencefalograma realizado en vigilia, que muestra anomalías de tipo epileptiforme y expresión generalizada, compatible con el diagnóstico de EGI, tipo EMJ.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.



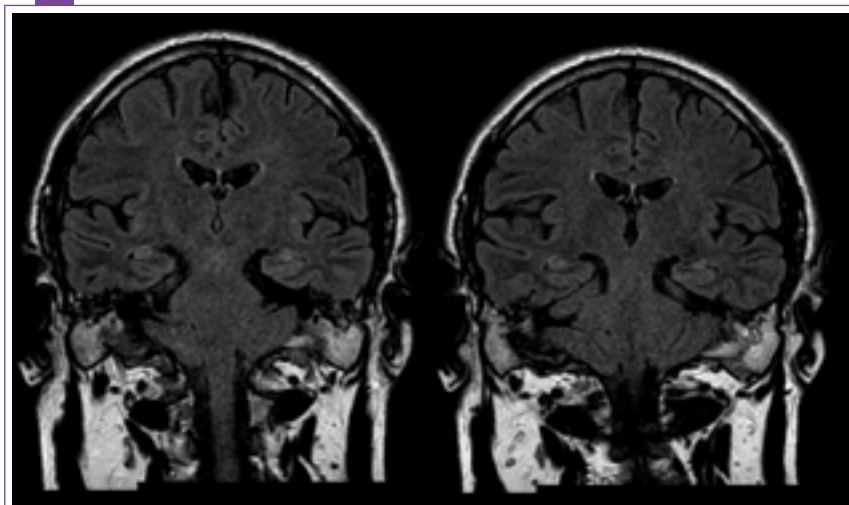
EPILEPSIA FOCAL TEMPORAL MESIAL TARDÍA, CON ESCLEROSIS DE HIPOCAMPO

Autor: Carla Barbosa - Hospital U. Infanta Sofía

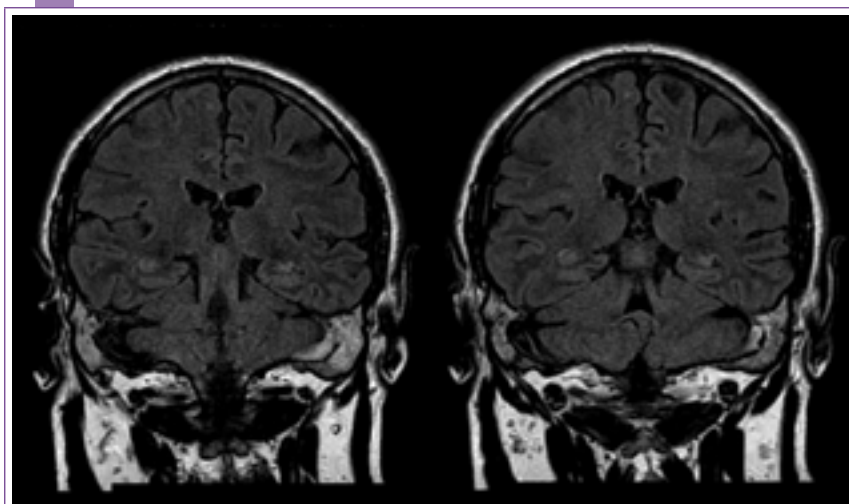
2.º Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Hallazgos compatibles con esclerosis temporal mesial con atrofia de ambos hipocampos, más llamativa en el lado izquierdo. Lesiones inespecíficas y sustancia blanca normales para la edad



R largo identificó múltiples lesiones hiperintensas en sustancia blanca subcortical de lóbulo frontal izquierdo y ambos centros semioviales que se muestran inespecíficas normales para la edad. Línea media centrada, no hay dilatación sistema ventricular, ni signos sangrado intraaxial ni extraaxial. En la secuencia difusión no identificó imágenes que sugieran patología isquémica aguda. En la secuencias realizadas para el estudio de ambos hipocampos se aprecia una atrofiabilateral, más acusada en el lado izquierdo, con hiperintensidad estas estructuras en las secuencias Flair, que podría estar en relación con esclerosis mesial bilateral de predominio izquierdo. También se aprecia afectación de astas de Amón y de ínsula izquierda. Hallazgos compatibles con pólipos en fosas nasales y ocupación por secreciones en senos paranasales y celdillas mastoideas.

Conclusión: hallazgos compatibles con esclerosis temporal mesial con atrofia de ambos hipocampos, más llamativa en el lado izquierdo. Lesiones inespecíficas, sustancia blanca normales para la edad. Atrofia mayor de la esperada para la edad. Poliposis nasosinusal.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Resumen

Retraso mental secundario a meningitis bacteriana a los 6 meses de vida. Epilepsia durante unos años, tratada con fenobarbital, suspendido a los 6 años.

SB: IABVD vive con los padres. Muy unido a su madre (no tolera separarse de ella). Retraso psicomotor moderado. Sabe leer.

A los 47 años presenta dos crisis TC generalizadas el mismo día (una en Urgencias, donde se valoró desconexión del medio, automatismos oroalimentarios y probablemente manuales, seguido de convulsión TC de las cuatro extremidades).

Se ha comenzado tratamiento con levetiracetam.

Edad del paciente: 47

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Epilepsia focal temporal. Esclerosis de hipocampo bilateral.

Pruebas complementarias

EEG: EEG realizado en vigilia y en situación de reposo, caracterizado por: una actividad de fondo simétrica, con alfa de tendencia lenta, a unos 8 Hz y hasta 60 mcV, y con algunas actividades rápidas y algunas frecuencias theta, ambas poco sistematizadas, dominantes en regiones anteriores y a menor voltaje. La fotoestimulación no induce cambios notables. La hiperventilación favorece brotes de 2-3 segundos de duración de ritmo delta agudo monomorfo frontal bilateral intermitente, que podría tener carácter epileptiforme.

Conclusión: estudio electroencefalográfico sin hallazgos de valoración patológica, sin poder descartar la presencia de una actividad de carácter epileptiforme frontal, bilateral. Recomendamos control EEG.

RMN cerebral: RM cerebral con protocolo de epilepsia y se añaden reconstrucciones. Atrofia corticosubcortical global mayor esperada para la edad del paciente. En las secuencias T

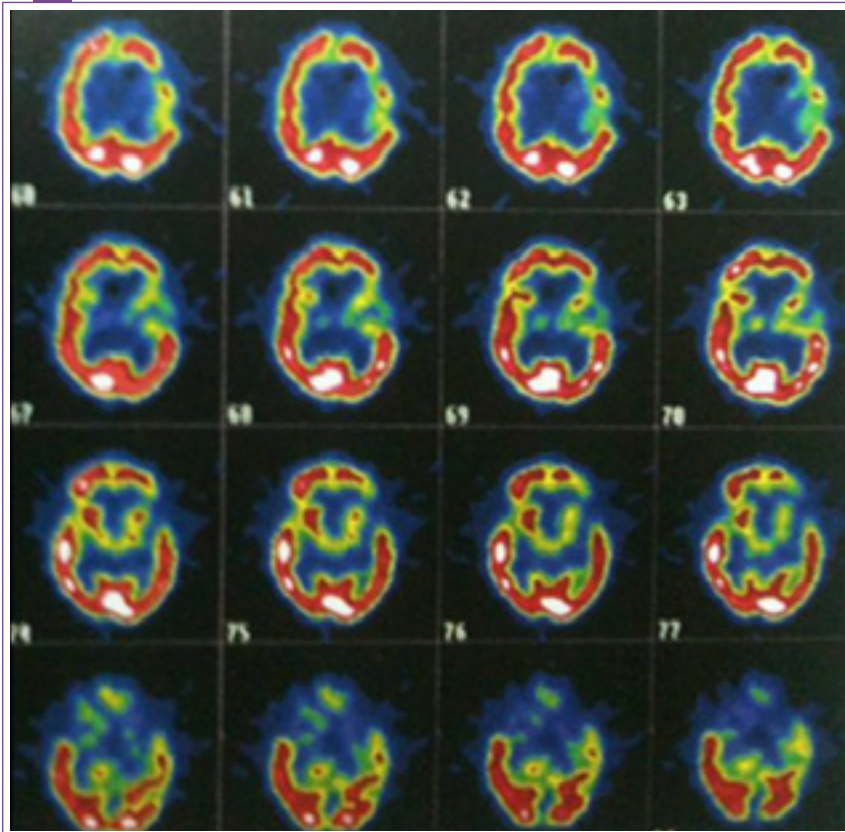


AFASIA PRIMARIA PROGRESIVA

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Autor: Gerardo Gutiérrez Gutiérrez - Hospital Infanta Sofía



Disminución marcada de la captación temporal izquierda

Resumen

Varón de 76 años con cuadro de inicio hace 6 años de deterioro cognitivo que se inició con dificultad para encontrar palabras y frecuentes parafasias semánticas, con comprensión conservada. El paciente perdió progresivamente la capacidad para comunicarse y actualmente padece una afectación completa del lenguaje expresivo y comprensivo y un cuadro de abulia, apatía, con síndrome disejecutivo. En los últimos meses ha comenzado a sufrir disfagia tratada con espesantes.

Edad del paciente: 67

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Afasia primaria progresiva.

Pruebas complementarias

RMN normal.

Analítica con TSH, B₁₂, fólico RPR y VIH normales.

SPECT: hipocaptación temporal izquierda.

Diagnóstico diferencial

Enfermedad de Alzheimer, otras demencias.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Bibliografía

- Gorno-Tempini ML1, Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Mendez M, Cappa SF, Ogar JM, Rohrer JD, Black S, Boeve BF, Manes F, Dronkers NF, Vandenberghe R, Rascovsky K, Patterson K, Miller BL, Knopman DS, Hodges JR, Mesulam MM, Grossman M. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*. 2011; 76 (11): 1006-14.



QUISTE EN ESPACIO SUBARACNOIDEO LUMBAR COMO CAUSA INFRECUENTE DE LUMBOCIÁTICA

Autor: Marina Mata Álvarez-Santullano - Hospital Infanta Sofía

2.º autor: Laín Ibáñez Sanz - Hospital Infanta Sofía

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

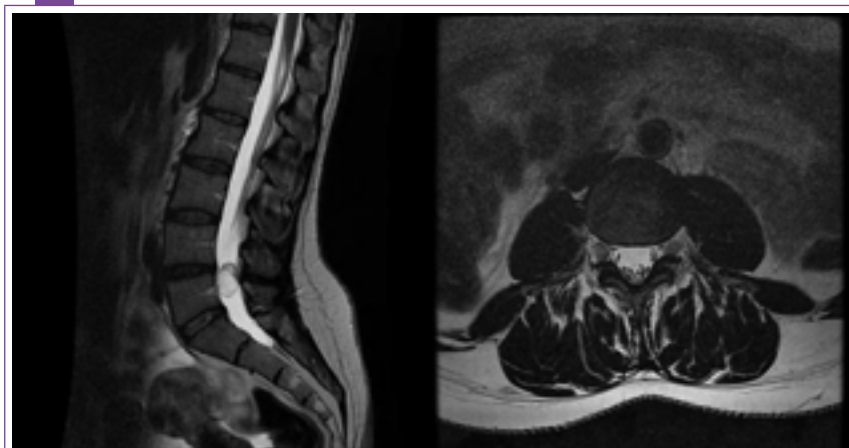
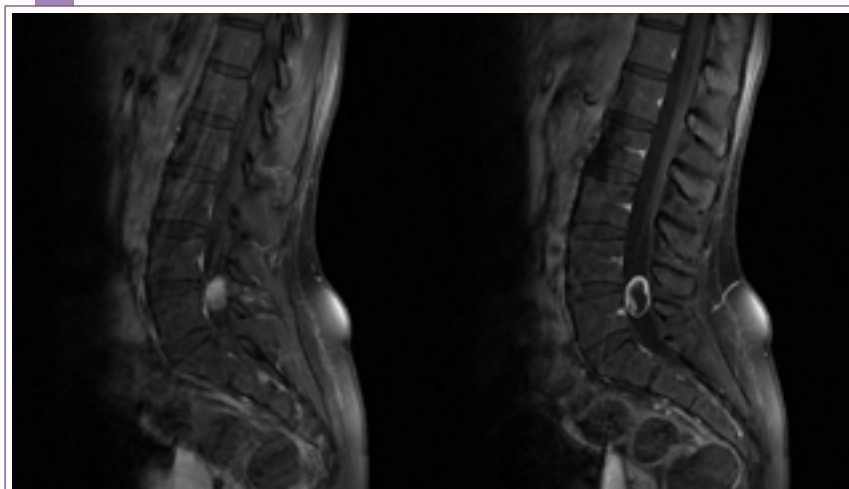


Imagen 1 izqda. imagen quística de localización intradural a nivel de las raíces de la cola de caballo izquierdas en el espacio L4-L5, de 2 x 1,5 cm, que tiene un polo superior de mayor densidad

Imagen 1 dcha: imagen quística de localización intradural a nivel de las raíces de la cola de caballo izquierdas en el espacio L4-L5, que se encuentran rechazadas lateral y posteriormente por la masa



Lesión en el canal medular a la altura del espacio intervertebral L4-L5 con unas dimensiones de aproximadamente 17 x 14 x 24 mm (anteroposterior, transversal, craneocaudal), que tras la administración con CIV realza de manera periférica con un pequeño septo central

Resumen

Paciente de 44 años sin antecedentes de interés, activa físicamente, acude a consulta por cuadro de 2 meses de evolución de dolor paroxístico tipo "calambre" en glúteo izquierdo, de intensidad progresiva, irradiándose hacia cara posterior del muslo hasta hueso poplíteo. El dolor aumenta con las maniobras de Valsalva. Desde 1 semana antes de acudir a consulta el dolor es constante, precisando AINES a diario. No pérdida de fuerza ni sensibilidad. No refiere parestesias.

Exploración neurológica: normal.

Lassegue negativo.

Edad del paciente: 44

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Ependimoma mixopapilar lumbar.

Pruebas complementarias

RM de columna lumbar con secuencias T1 fat sat sin y con CIV en los planos axial y sagital: se demuestra una lesión en el canal medular a la altura del espacio intervertebral L4-L5 con unas dimensiones de aproximadamente 17 x 14 x 24 mm (anteroposterior, transversal, craneocaudal), que, tras administración con CIV, realza de manera periférica con un pequeño septo central que podría estar en relación tanto por su localización como por su comportamiento radiológico con ependinoma mixopapilar como primera posibilidad. Realizamos secuencia Cosmic donde se aprecian las raíces de la cola de caballo que se encuentran rechazadas lateral y posteriormente por la masa.

Conclusión: masa en canal medular a la altura espacio L4-L5 compatible con ependimoma mixopapilar como primera posibilidad, que presenta efecto de masa rechazando posterolateralmente la raíz de la cola de caballo produciendo una estenosis crítica del canal.

Rx de cadera izquierda: sin alteraciones reseñables. Pequeño flebolito pélvico izquierdo.

Diagnóstico diferencial

Quiste radicular, quiste de Tarlov, neurinoma, meningocele, mielomeningocele.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

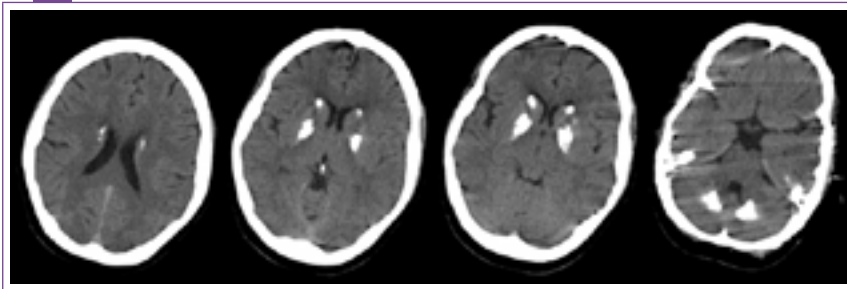


CALCIFICACIONES DE GANGLIOS DE LA BASE EN MUJER JOVEN

Autor: Alberto De la Cruz Dávila - Complejo H. U. de Santiago
2.º autor: Juan Manuel Pías Peleteiro

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Calcificaciones intraparenquimatosas localizadas en región córtico-subcortical frontal derecha, a nivel de ambos núcleos caudados, lenticulares y dentados cerebelosos

Resumen

Paciente que acude derivada por su médico de cabecera para valoración de conducta autolesiva. Como antecedentes personales cuenta con retraso psicomotriz y pielonefritis de repetición, con hidronefrosis bilateral no complicada. Carece de antecedentes familiares de interés.

Edad del paciente: 35

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Enfermedad de Fahr esporádica.

Pruebas complementarias

Estudio de laboratorio sanguíneo: sin hallazgos significativos. Metabolismo del calcio y PTH normal. TC cerebral sin contraste.

Diagnóstico diferencial

Toxoplasmosis cerebral, hipoparatiroidismo, pseudohipoparatiroidismo..

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, Apoyo laboratorio / otros estudios, Análisis genético confirmatorio.

Bibliografía

1. Manyam BV, Walters AS, Narla KR. Bilateral striopallidodentate calcinosis: clinical characteristics of patients seen in a registry. *Mov Disord.* 2001;16(2):258. **2.** Ellie E, Julien J, Ferrer X. Familial idiopathic striopallidodentate calcifications. *Neurology.* 1989;39(3):381. **3.** Manyam BV. What is and what is not 'Fahr's disease'. *Parkinsonism Relat Disord.* 2005;11(2):73. **4.** Oliveira JR, Spiteri E, Sobrido MJ, Hopfer S, Klepper J, Voit T, **et al.** Genetic heterogeneity in familial idiopathic basal ganglia calcification (Fahr disease). *Neurology.* 2004; 63 (11): 2165.



ENFERMEDAD DE STURGE-WEBER

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Autor: Juan José Asencio Marchante - H. Especialidades Puerto Real



Angioma facial de color vino de oporto envolviendo el área cutánea correspondiente a la primera rama del trigémino en combinación con la segunda rama

Resumen

Paciente de 34 años sin antecedentes familiares de interés, estudiada por presentar, desde los dos años de edad crisis epilépticas que originariamente eran parciales motoras simples afectando el área facial izquierda con versión céfalica lateralizada y que, posteriormente, se asociaron crisis con extensión al hemicuerpo izquierdo. A la edad de 14 años, se suman crisis parciales complejas con aura de malestar epigástrico y posterior episodio de desconexión con movimientos automáticos bucales de chupeteo, quedando luego desorientada unos instantes. Las crisis fueron aumentando en frecuencia hasta hacerse casi diarias al iniciar las parciales complejas. El inicio de la terapia anticonvulsiva fue parcialmente resolutivo pero persistieron las crisis aunque con menor frecuencia e intensidad tras la toma de tres fármacos antiepilépticos.

En la exploración física era llamativo un angioma facial color vino tinto que ocupaba el área trigémina izquierda en sus ramas oftálmica y maxilar superior. El ojo izquierdo se encuentra ligeramente protuido lo que provoca leve estrabismo divergente sin diplopía. La exploración neurológica ofreció funcio-

nes corticales normales, los pares craneales sin anomalías, función motora y reflejos normales, no trastornos sensitivos valorables y exploración cerebelosa y marcha normal. Sin soplos carotídeos ni signos de irritación meníngea. El estudio de fondo de ojo no ofrecía anomalías reseñables.

Pruebas complementarias

Estudios hematológicos: hemograma completo, pruebas de coagulación de parámetros normales.

Estudios bioquímicos que incluyeron serie hepática, renal, metabolismo lipídico, iones, proteinograma no ofrecieron hallazgos de interés. El análisis de orina fue normal. Estudio radiológico de tórax y ECG sin anomalías.

Electroencefalograma: inicialmente se apreciaba una disfunción bioeléctrica cerebral de predominio posterior en hemisferio derecho con discreta lentificación del trazado y brotes de ondas lentas que se intensificaban con la hiperventilación y no se modificaba con estimulación luminosa intermitente. En pruebas EEG sucesivas a lo largo de los años, no hubo modificaciones de interés y nunca se pudo obtener un trazado ictal.

En el estudio de neuroimagen se practicó una TAC craneal que presentaba imágenes hiperdensas en forma de ovillo típicos de malformación vascular en el área parieto occipital derecha con calcificaciones en "raíl" en zona cortical-meníngea con atrofia de dicho hemisferio.

La resonancia magnética confirmó la presencia de malformación capilar y venosa en región leptomeníngea parieto occipital derecha con atrofia cerebral hemisférica derecha y gliosis de sustancia blanca.

El estudio oftalmológico observa la presencia de angioma coroideo descartando la existencia de glaucoma en ojo izquierdo.

Diagnóstico diferencial

Sobre la base de los hallazgos clínicos, de exploración física y neuroradiológicos la paciente fue diagnosticada de síndrome de Sturge-Weber.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Bibliografía

1. Rumen F, Labetoulle M, Lautier-Frau M. Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmol.* 2002 apr; 25 (4): 399-403.
2. Lee JS, Asano E, Muzik O, Chunagi DC. Sturge-Weber syndrome: correlation between clinical course and fdg PET findings. *Neurology.* 2001 Jul 24; 57 (2): 189-95.
3. Boukobza M, Enjolras O, Cambra M, Merland J. Sturge-Weber syndrome. The current neuroradiologic data. *J Radiol* 2000 Jul; 81 (7): 765-71.



HEMIPARESIA DERECHA TRAS ICTUS. SIGNO DE LA SUELA DEL ZAPATO

Autor: Ricardo Lobato - Hospital U. Infanta Sofía
2.º Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Nivel de certeza

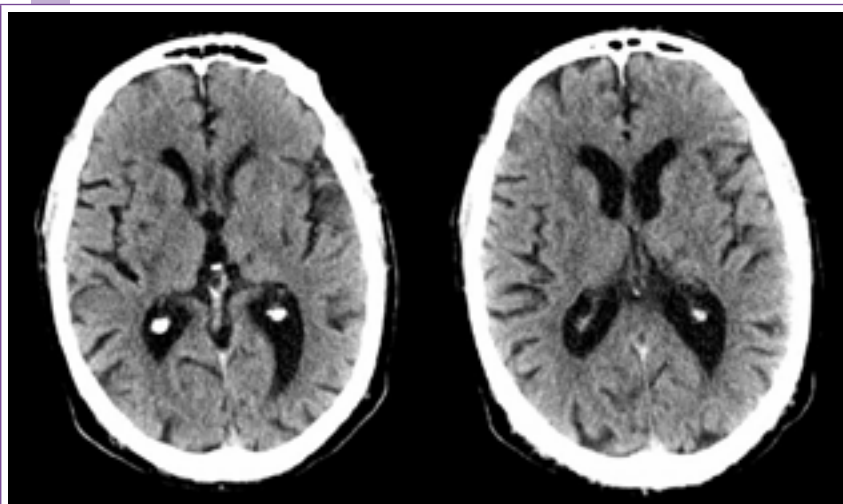
1 2 3 4 5



Desgaste asimétrico de la puntera de la zapatilla, a expensas de un mayor desgaste de la puntera derecha



Asimetría del perímetro de ambos gemelos. Se intuye aumento del tono muscular del gemelo derecho, hipotrófico



Se valoran lesiones compatibles con ictus lacunares de GGBB bilaterales. Se valora lesión hipodensa adyacente a VL izquierdo (corona radiada izquierda)

Resumen

Hemiparesia espástica derecha residual a ictus hemorrágico de GGBB izquierdos y lacunares de repetición.

Edad del paciente: 76

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Ictus. Hemiparesia espástica derecha.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.



INTOXICACIÓN AGUDA POR METANOL

Autor: Alberto Grande Martín - Hospital General de Albacete
2.º autor: Inmaculada Pérez Molina

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

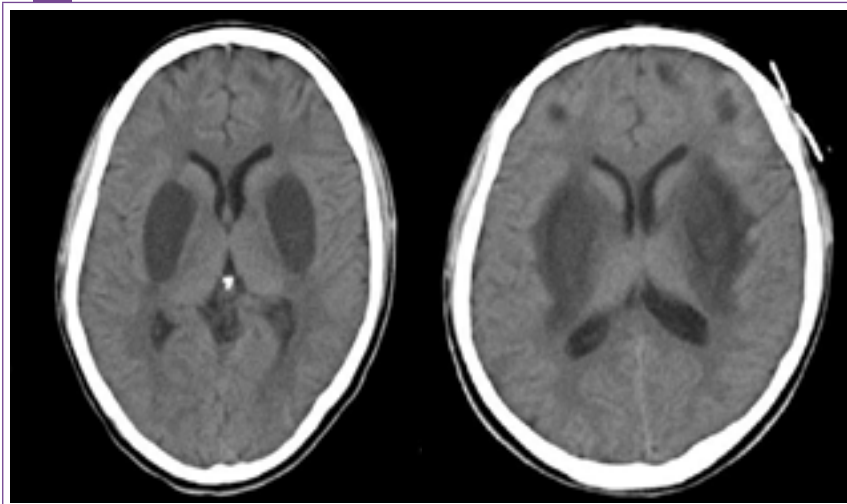


Imagen 1 izqda: hipodensidad sobre ambos núcleos putaminales sin signos de sangrado asociados

Imagen 1 dcha: hipodensidades múltiples sobre el área de ganglios basales de forma bilateral, y otras más pequeñas a nivel frontal subcortical

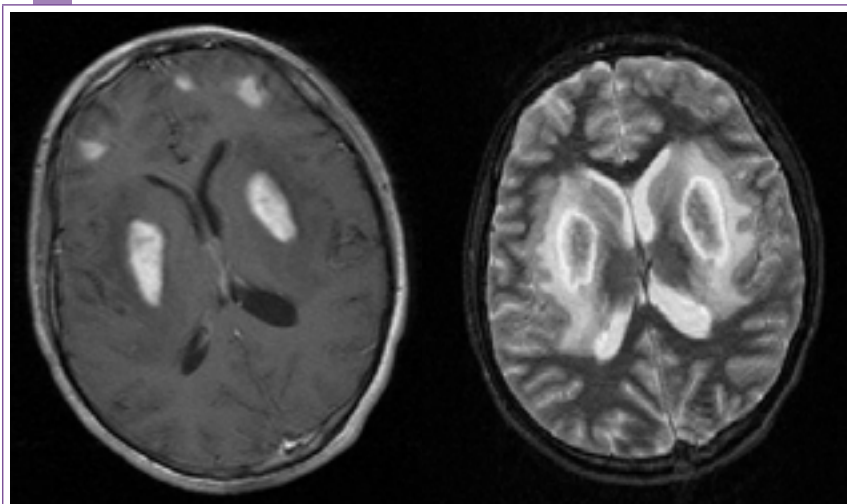


Imagen 2 izqda: intenso realce homogéneo de contraste de las lesiones en zona de ambos putámenes, así como de las más pequeñas a nivel frontal subcortical

Imagen 2 dcha: lesiones muy selectivas de ambos núcleos putámenes con gran componente de edema asociado

Resumen

Paciente de 20 años, natural de Marruecos, adicto a inhalar/ingerir disolvente de pinturas desde hace 1 año según refería su madre, traído a Urgencias por disminución del nivel de consciencia; durante el traslado se administró naloxona y flumazenilo sin respuesta.

En la exploración se mostraba estuporoso; las pupilas eran midriáticas y poco reactivas, los reflejos oculocefálicos estaban conservados, no tenía rigidez de nuca y no había respuestas motoras anómalas; estaba taquipneico con una respiración profunda y laboriosa (Kussmaul). Se detectó una acidosis metabólica severa (pH: 7.18, HCO₃: 3) con anión GAP elevado (29.7). El TC craneal mostraba una hipodensidad bilateral en ambos putámenes (imagen 1).

Ingresó en UCI sedo-analgesiado, intubado y conectado a ventilación mecánica y, ante la sospecha de intoxicación aguda por metanol, se inició tratamiento con etanol y bicarbonato por lo que fue preciso realizar en un segundo tiempo una sesión de hemodiálisis. Un segundo TC craneal hecho a los 5 días mostró empeoramiento de las lesiones (imagen 2).

A los 7 días, el trastorno metabólico se había resuelto y el paciente había mejorado notablemente; no obstante, se objetivó una agudeza visual muy disminuida de forma bilateral (0,15 en ojo derecho con defecto pupilar aferente a ese nivel y 0,5 en ojo izquierdo) siendo el FO normal. En planta de Neurología se completó el estudio con RMN cerebral (imágenes 3, 4 y 5) que mostró una extensa necrosis en zona de ganglios basales bilaterales.

Edad del paciente: 20

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Necrosis extensa en área de ganglios basales y neuropatía óptica bilaterales en relación a la intoxicación aguda por metanol.

Diagnóstico diferencial

Intoxicación por CO, intoxicación por bario, hipoglucemia severa.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Bibliografía

1. Kamei S, Takasu T, Mori N, Yoshihashi K, Shikata E. Serial imaging of bilateral striatal necrosis associated with acidemia in adults. *Neuroradiology* 1996;38:437-40. 2. Kruse JA. Methanol poisoning. *Intensive Care Med* 1992;18:391-7. 3. Jacobsen D, McMartin KE. Antidotes for methanol and ethylene glycol poisoning. *Clin Toxicol* 1997;35:127-43. 4. Hantson P, Duprez P, Mahieu P. Neurotoxicity to the basal ganglia shown by magnetic resonance imaging (MRI) following poisoning with methanol and other substances. *Clin Toxicol* 1997;35:151-61.



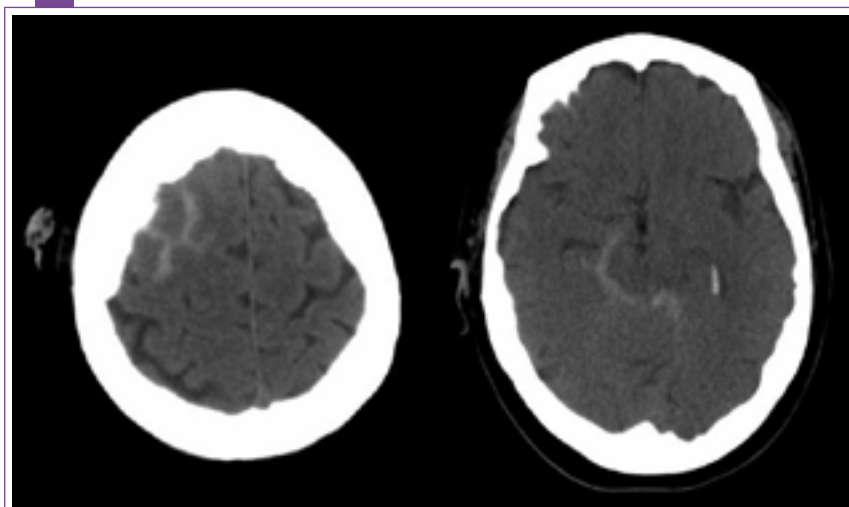
HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA TRAS TCE

Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna - Hospital U. Infanta Sofía

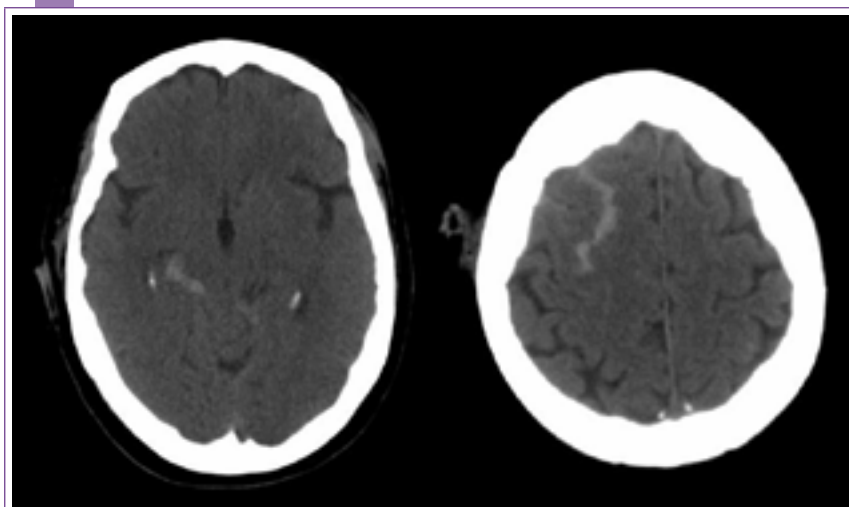
2.º Autor: Ignacio de Alba

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Hemorragia subaracnoidea perimesencefálica y frontal derecha. Dudosa contusión cortical parietal izquierda



Resumen

Paciente que acude a Urgencias por traumatismo craneal con pérdida de conocimiento tras caída desde su propia altura. Amnesia del episodio. En este momento dolor en region parietal derecha, donde se valora herida inciso contusa.

Diagnosticada de leucemia de Linfocitos Grandes Granulares, con anemia y trombopenia conocida.

Edad del paciente: 71

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Hemorragia subaracnoidea. TCE.

Pruebas complementarias

Analítica de Urgencias: plaquetas 29.000.

TAC cerebral: hiperdensidades extraaxiales en los surcos de la porción superior de la convexidad anterior derecha y en la porción derecha de la cisterna perimesencefálica, compatibles con un sangrado subaracnoideo, a valorar en relación con el antecedente traumático por el que se solicita el estudio. Tenue hiperdensidad cortical parietal izquierda inespecífica, sin poder descartar una pequeña contusión.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.



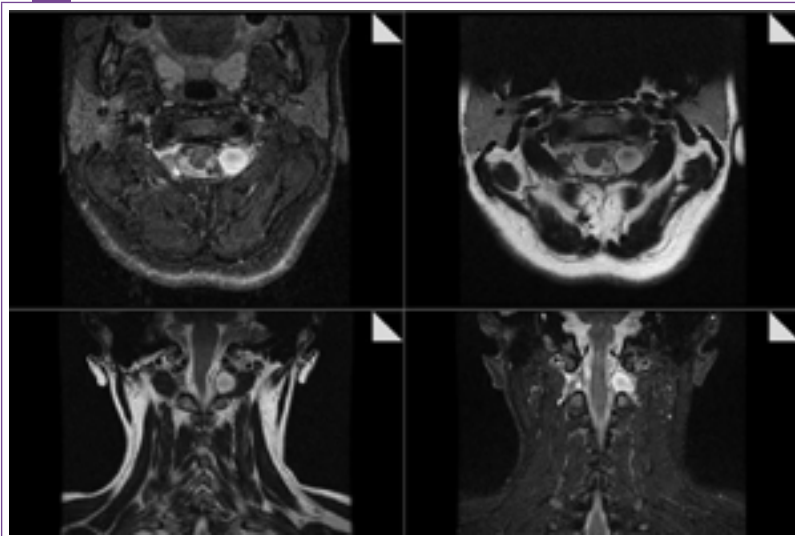
LESIONES CAFÉ CON LECHE. HALLAZGOS EN ESTUDIO DE EXTENSIÓN CON RMN

Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna - Hospital Infanta Sofía

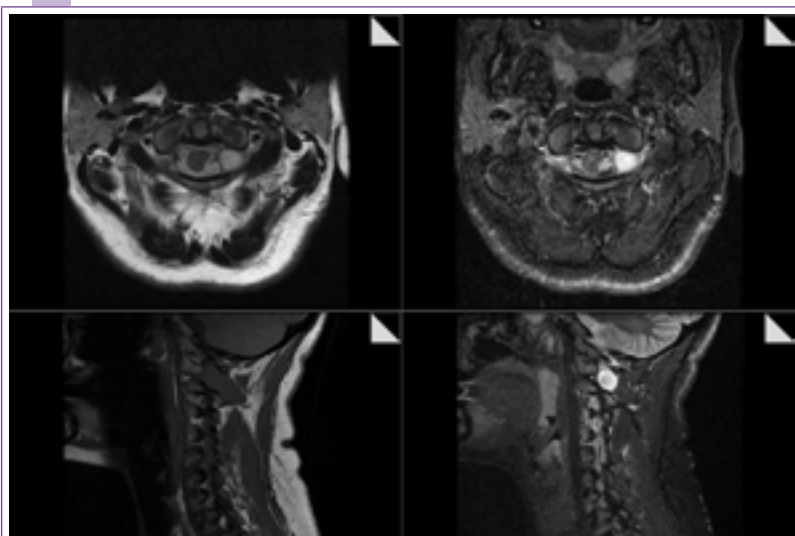
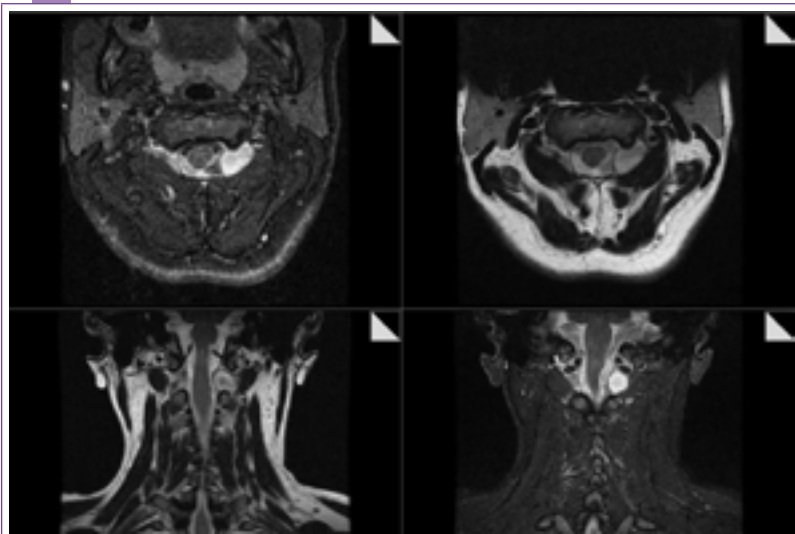
2.º autor: Ricardo Valverde Garrido. S.º Dermatología. H. U. Infanta Sofía

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Se valora lesión ovoidea compatible con neurofibroma que ocupa agujero conjunción izquierdo del espacio C1-C2 (17 mm x 12 mm). Dicha lesión es hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 y Stir, compatible con neurofibroma que impronta sobre el saco dural en el margen lateral, y de forma secundaria sobre el cordón medular



Resumen

Paciente remitida por dermatología tras diagnóstico de posible NF1.

Dermatologicamente presenta manchas café con leche (> de 6 lesiones) y efélides axilares. No alteraciones oftamológicas (Lysch).

Prima hermana diagnosticada de NF1.

Se realiza RMN cerebral y RMN de neuroeje.

Edad del paciente: 32

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Neurofibromatosis tipo 1.

Pruebas complementarias

RMN columna cervical con secuencias en plano sagital y T13 y Stir en plano coronal y axial T1 y Stir: neurofibroma el agujero de conjunción izquierdo de C1-C2.

Diagnóstico diferencial

Meningioma, neurinoma, quiste neural.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, antecedentes familiares consistentes, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.



DESDE LO ABDOMINAL A LO NEUROLÓGICO

Autor: Jaime Herreros Rodríguez - H. U. 12 de Octubre
2.º autor: Dr. Juan Francisco Gonzalo

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Imagen 1 izda: orina de la paciente (color anaranjado característico) en el momento de su extracción

Imagen 2 dcha: orina de la paciente a los 5 minutos. Obsérvese el cambio de coloración característico de dicha enfermedad

Resumen

Mujer 23 años con AP de abdomen agudo 1 mes antes, que ingresa por una tetraparesia flácida aguda severa (3 días) de predominio proximal con diplejía facial sin afectación de m. oculares (relativa preservación de PC bajos) con arreflexia proximal (bicipital y aquileo presentes), asociado a disautonomía e hiponatremia con discreta elevación de transaminasas.

Edad del paciente: 23

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Porfiria aguda intermitente.

Pruebas complementarias

Análítica: Na 120 meq/l, VSG 95, PCR 0,5 mg/dl, GOT 39, GPT 31, CA 125: 187,4 UI/ml, serologías VIH, VHB, VHC, VHA negativo niveles elevados de ácido aminolevulínico (4x) y porfobirínogeno en orina (3x).

Hemograma: 13.000 leuc; Hb 7,8 mg/dl.

P. Lumbar: glucosa 80, proteínas 0,25, citología normal.

ECO abd: líquido libre intraperitoneal sin otro hallazgo, TC craneal y RM craneal y cervical sin alteraciones.

EMG: amplitud normal de potenciales motores (M. Sup), latencias distales normales, velocidades normales, pero ausencia de respuestas F.

Diagnóstico diferencial

Polineuropatía, miopatía, mielopatía.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Bibliografía

Up to date: Understanding the Porphyrins. M. Salgueira, A. Monroy *et al.* Hiponatremia en la porfiria aguda intermitente. Un problema diagnóstico en Urgencias. *NEFROLOGÍA*. Vol. XVII. Núm. 1. 1997. Asociación Española de la Porfiria: <http://www.porphiria.org/pcrisis.html> www.porphiria-europe.com.



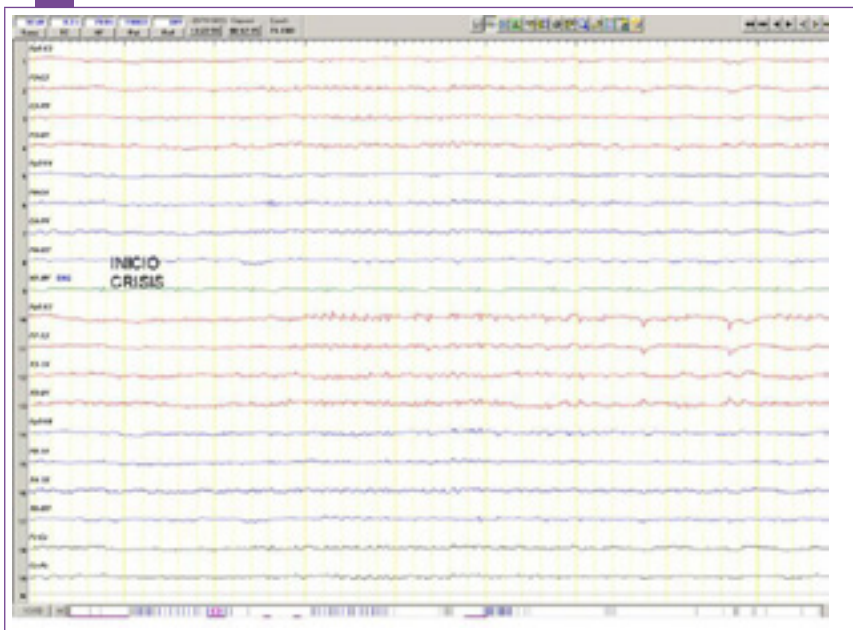
CRISIS DE ANSIEDAD QUE CEDEN CON LEVETIRACETAM

Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna - Hospital Infanta Sofía

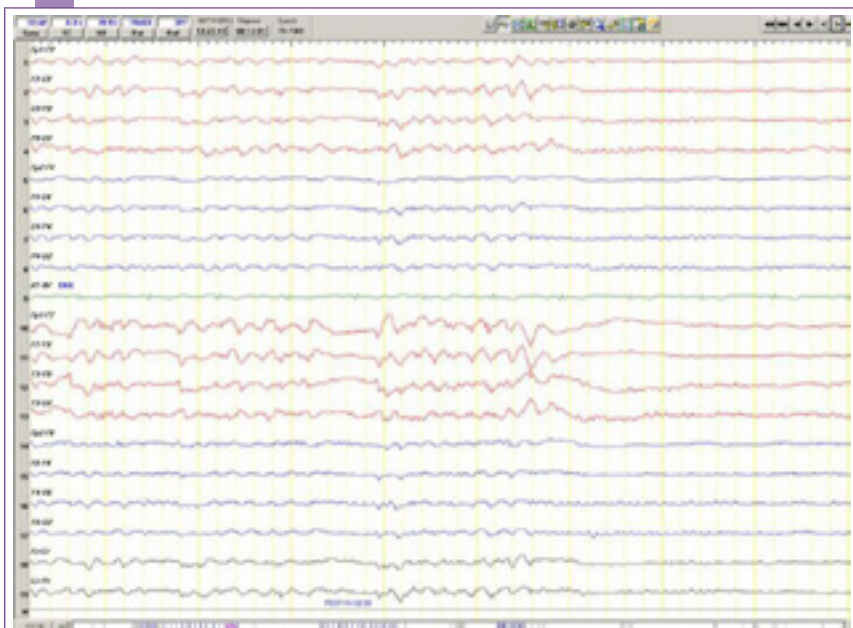
2.º autor: María José Abenza Abildúa

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Inicio de la crisis.



Final de la crisis.

Resumen

Encefalitis vírica en 2007, que debutó con cefalea y 2 CGTC únicas, en tratamiento con ácido valproico desde entonces. En seguimiento por psiquiatría por crisis de pánico refractarias a benzodiazepinas/ISRS de años de evolución.

Valorada en la consulta de neurología para control del VPA.

Ante la sospecha de crisis del lóbulo temporal (aura epigástrica de inicio brusco, asociado a sensación de angustia, de 1 minuto de duración) se solicita EEG de control, valorándose crisis durante el registro, que la paciente refiere como sus síntomas habituales de ansiedad.

Edad del paciente: 36

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Epilepsia focal.

Pruebas complementarias

Electroencefalograma que muestra, durante el estado de reposo, una actividad cerebral formada básicamente por ritmo alfa parieto-occipital, escaso y de tendencia lenta, a bajo voltaje (30 mcV) estable y reactivo, junto a ritmos rápidos de bajo voltaje. En hemisferio izquierdo, a los 12 min 16 s del inicio del registro y 1 min 40 s tras cese de HV, presenta un brote de puntas frontales izquierdas que se difunde a áreas contiguas, que progresan de una frecuencia de 8 Hz a 2 Hz, incrementándose de 40 mcV hasta un voltaje de 70 mcV, para cesar bruscamente a los 5 s recuperando por unos segundos la actividad de fondo normal, para volver a presentar (12 min 34 s) un ritmo reclutante de ondas theta afiladas hasta delta agudo de hasta 70-80 mcV, con cese brusco a los 25 s, con atenuación de la actividad de fondo generalizada sin lenificación acompañada posterior al cese de apenas un minutos de duración. Estos hallazgos corresponden a una crisis focal probablemente de inicio frontotemporal izquierda. La hiperventilación no induce cambios, si bien la crisis se produce a los 1:40 s del cese de ésta. Una segunda hiperventilación no produce cambios. La foto-estimulación intermitente no provoca cambios significativos. Se alarga el registro hasta 1 hora y 4 minutos.

Conclusion: electroencefalograma realizado en vigilia, que muestra una actividad de fondo normal. Se valora una crisis focal probablemente de inicio frontotemporal izquierda.

RMN cerebral: sin alteraciones valorables.

Diagnóstico diferencial

Crisis de ansiedad.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

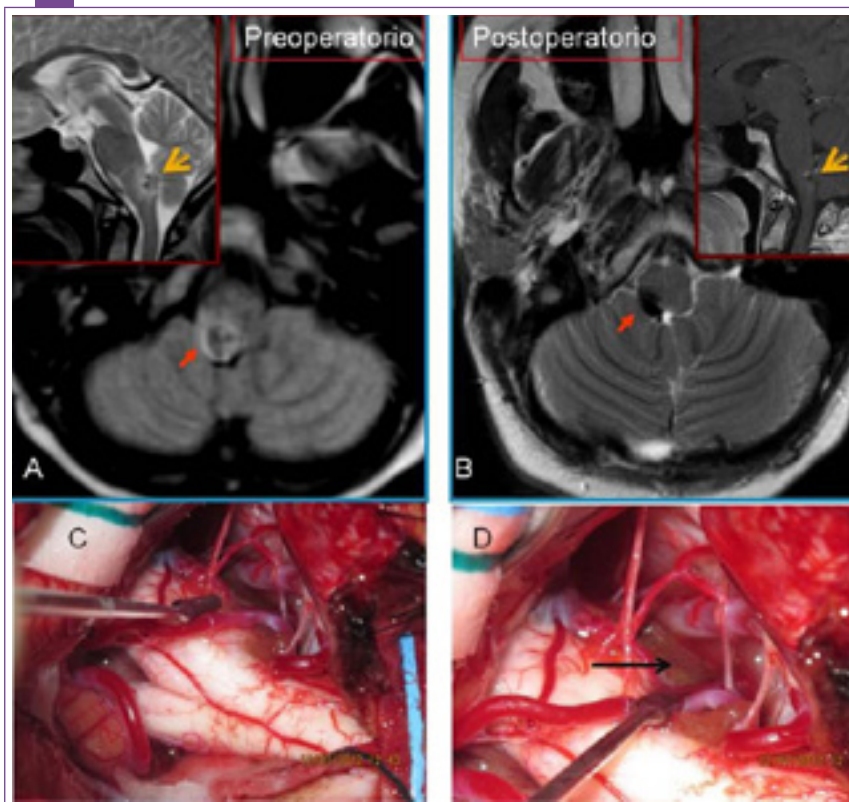


MALFORMACION CAVERNOSA DEL BULBO RAQUÍDEO

Autor: Gerardo López Flores - Sanatorio San Francisco De Asís
2.º autor: Dr. José A. Gutiérrez Díaz, Dr. José Carlos Busto Pérez de Salcedo

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



- Imagen de RM axial y sagital, la flecha muestra una malformación cavernosa del tronco cerebral a nivel del bulbo en su relación posterior
- Imagen postoperatoria de RM axial y sagital del mismo paciente, la flecha muestra la exéresis de la malformación vascular, sin lesión cerebral ni vascular de las regiones adyacentes
- Imagen microquirúrgica de otro paciente portador de malformación cavernosa del tronco cerebral, a nivel del bulbo en su relación anterior
- Igual imagen con mayor aumento, donde después de la separación de la PICA derecha, la flecha muestra la malformación cavernosa exofítica de aspecto amarillo-naranja

Resumen

Las malformaciones cavernosas (MC) son anomalías congénitas de los vasos sanguíneos. Se presenta una paciente con antecedentes en un 1 año, de dos eventos clínicos y radiológicos de sangrado en el tronco cerebral (bulbo raquídeo), causado por ruptura de una malformación cavernosa de bulbo raquídeo. Después de evaluar a la paciente, se propuso tratamiento quirúrgico. Se realizó abordaje microquirúrgico convencional a la región lateral derecha del bulbo raquídeo. Después de la cirugía no se presentaron complicaciones; se fue de alta hospitalaria al cabo de una semana de ser operada. Como morbilidad permanente se observó una ligera paresia nuclear del hipogloso ipsilateral al cavernoma.

Estos excelentes resultados confirman que las MC pueden ser exitosamente resecadas con mínimo de morbilidad postquirúrgica, aun en aquellas MC situadas en zonas profundas o en áreas de gran elocuencia funcional.

Edad del paciente: 19

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Angioma cavernoso. Cavernoma.

Pruebas complementarias

RM.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, anatomía patológica confirmatoria, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Bibliografía

- Awad IA, Robinson JR Jr, Mohanty S, Estes ML: Mixed vascular malformations of the brain: Clinical and pathogenetic considerations. *Neurosurgery* 33:179–188, 1993.
- Bertalanffy H, Benes L, Miyazawa T, Alberti O, Siegel AM, Sure U: Cerebral cavernomas in the adult: Review of the literature and analysis of 72 surgically treated patients. *Neurosurg Rev* 25:1–53, 2002.
- Brunereau L, Levy C, Laberge S, Houtteville J, Labauge P: De novo lesions in familial form of cerebral cavernous malformations: Clinical and MR features in 29 non-Hispanic families. *Surg Neurol* 53:475–482, 2000.
- Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF, Johnson B, Golfinos J, Drayer BP, Brown B, Rigamonti D, Brown G: The natural history of familial cavernous malformations: Results of an ongoing study. *J Neurosurg* 80:422–432, 1994.
- Zimmerman RS, Spetzler RF, Lee KS, Zabramski JM, Hargraves RW: Cavernous malformations of the brain stem. *J Neurosurg* 75:32–39, 1991.



PTOSIS PALPEBRAL BILATERAL, UN RARO DEBUT DE UNA MALFORMACIÓN CAVERNOSA MESOCÉFALICA

Autor: Gerardo López Flores - Sanatorio San Francisco De Asís

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Resumen

Paciente masculino, 70 años, con antecedentes de salud. Refiere haber presentado de forma progresiva en el curso de 1 mes caída de ambos párpados y visión doble. Acude caminando, niega cefalea u otros síntomas. Al examen físico: ptosis palpebral bilateral más acentuada en el ojo derecho, oftalmoplejia total del ojo derecho por parálisis del III nervio craneal derecho; anisocoria con midriasis derecha, sin otro déficit neurológico. Se solicita de urgencia RM de cráneo. En ella se observa una malformación cavernosa única en la región de la calota del mesocéfalo, lateralizada a la derecha y con área de "edema" que se extiende contralateral por la región ventral al acueducto cerebral de Silvio. En RM T1 se observan áreas de hipointensidad dentro de la malformación vascular que pudieran sugerir la presencia de hemorragias intracavernosa en estadio subagudo. En la discusión del caso se concluyó que se trataba de una malformación cavernosa de calota mesocéfálica, con signos radiológicos de sangrado intralesional, que afectaba bilateralmente al núcleo del nervio motor ocular común (III nervio craneal), con mayor afectación del lado derecho, incluyendo además al núcleo de Edinger–Westphal derecho. Se propuso tratamiento quirúrgico y fue denegado

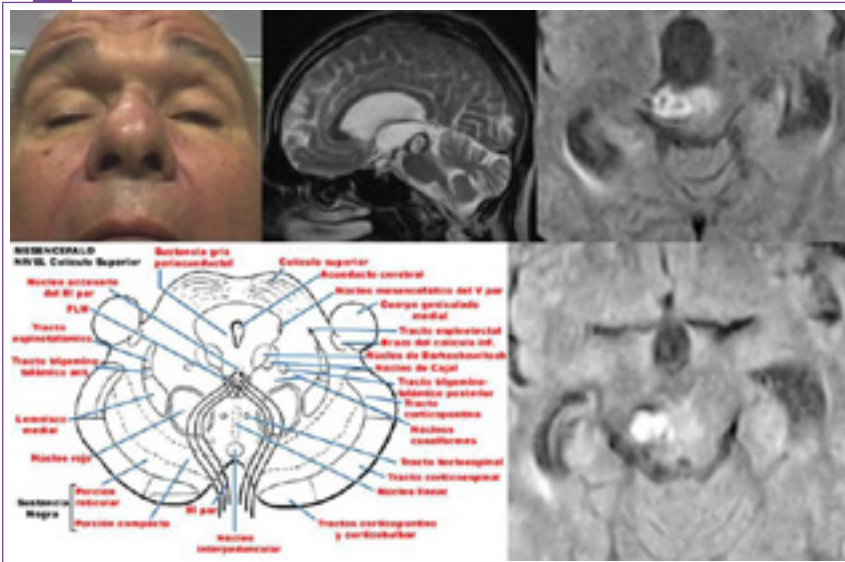


Foto del paciente donde se muestra la ptosis palpebral bilateral. Imágenes de RM: T1 y T2, axiales y sagital donde se muestra la malformación cavernosa. Esquema axial del mesocéfalo donde se muestran los núcleos y vías

por el paciente y sus familiares. Después de un año, el paciente empeoró discretamente su oftalmoplejia y se adicionó a sus síntomas un temblor de tipo rúbrico, posiblemente por implicación del núcleo rojo y sus vías.

Edad del paciente: 70

Sexo del paciente: Hombre

Pruebas complementarias

RM.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Bibliografía

- Kondziolka D, Monaco EA 3rd, Lunsford LD. Cavernous malformations and hemorrhage risk. *Prog Neurol Surg*. 2013;27:141-6. doi: 10.1159/000341774. Epub 2012 Dec 11. PubMed PMID: 23258518.
- Li D, Yang Y, Hao SY, Wang L, Tang J, Xiao XR, Zhou H, Jia GJ, Wu Z, Zhang LW, Zhang JT. Hemorrhage risk, surgical management, and functional outcome of brainstem cavernous malformations. *J Neurosurg*. 2013 Oct;119(4):996-1008. doi: 10.3171/2013.7.JNS13462. Epub 2013 Aug 16. PubMed PMID: 23952884.
- Mallery RM, Klein JP, Pless ML. Isolated sixth nerve palsy from hemorrhage of a pontine cavernous malformation. *J Neuroophthalmol*. 2012 Dec;32(4):335-7. doi: 10.1097/WNO.0b013e31825e42ca. PubMed PMID: 22743823.
- Wostrack M, Shiban E, Harmening K, Obermueller T, Ringel F, Ryang YM, Meyer B, Stoffel M. Surgical treatment of symptomatic cerebral cavernous malformations in eloquent brain regions. *Acta Neurochir (Wien)*. 2012 Aug;154(8):1419-30. doi: 10.1007/s00701-012-1411-4. Epub 2012 Jun 28. PubMed PMID: 22739772.
- Barrow DL. Cavernous malformations. *World Neurosurg*. 2012 Sep-Oct;78(3-4):253-4. doi: 10.1016/j.wneu.2012.05.007. Epub 2012 May 24. PubMed PMID: 22634462.
- Kin T, Nakatomi H, Shojima M, Tanaka M, Ino K, Mori H, Kunimatsu A, Oyama H, Saito N. A new strategic neurosurgical planning tool for brainstem cavernous malformations using interactive computer graphics with multimodal fusion images. *J Neurosurg*. 2012 Jul;117(1):78-88. doi: 10.3171/2012.3.JNS111541. Epub 2012 May 11. PubMed PMID: 22577751.

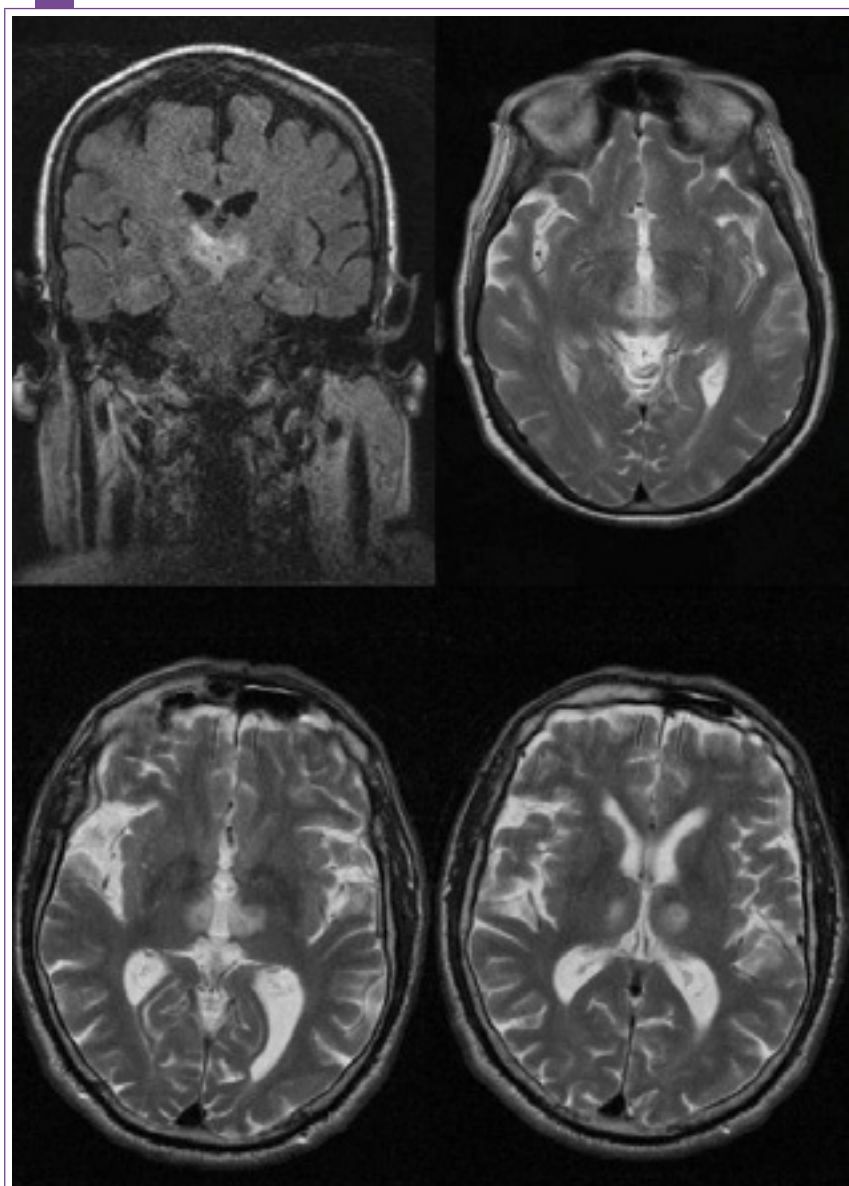


INFARTO TALÁMICO DE LA ARTERIA DE PERCHERÓN

Autor: David Cánovas Vergé - Hospital de Sabadell

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Imágenes en Flair coronal y T2 axial que muestran una lesión hipertensa en zona paramedial de ambos tálamos

Resumen

Ramas perforantes talámicas (o talámicas paramedianas): irrigan las partes inferior medial y anterior del tálamo.

Mujer de 56 años con antecedentes de HTA y fibrilación auricular no diagnosticada que es taída a Urgencias por episodio brusco de disminución del nivel de conciencia. A la exploración neurológica inicial destacaba estupor y parálisis de la mirada vertical.

En ocasiones nacen de un tronco común (arteria de percherón) dando lugar a un cuadro clínico característico: infarto de las porciones mediales del diencefalo, a modo de mariposa. Inicialmente suelen debutar con coma y trastorno de la mirada vertical.

Posteriormente, cuando se recupera el nivel de conciencia pueden objetivarse déficit de memoria y alteraciones ejecutivas.

Edad del paciente: 56

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Infarto talámico paramedial bilateral.

Pruebas complementarias

RM craneal: infarto talámico paramedial bilateral por oclusión de la arteria de Percherón.

Ecocardiograma y ecodoppler de TSA normal ECG: fibrilación auricular.

Diagnóstico diferencial

Encefalopatía de Wernicke, otros trastornos metabólicos, tóxicos.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.



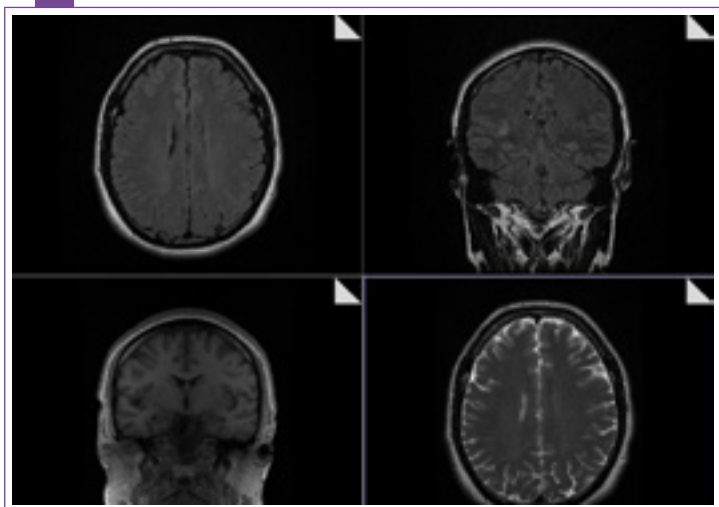
EPILEPSIA FARMACOSENSIBLE. DISPLASIA COMO ETIOLOGÍA FAVORABLE

Autor: Lain Ibáñez Sanz- Hospital U. Infanta Sofía

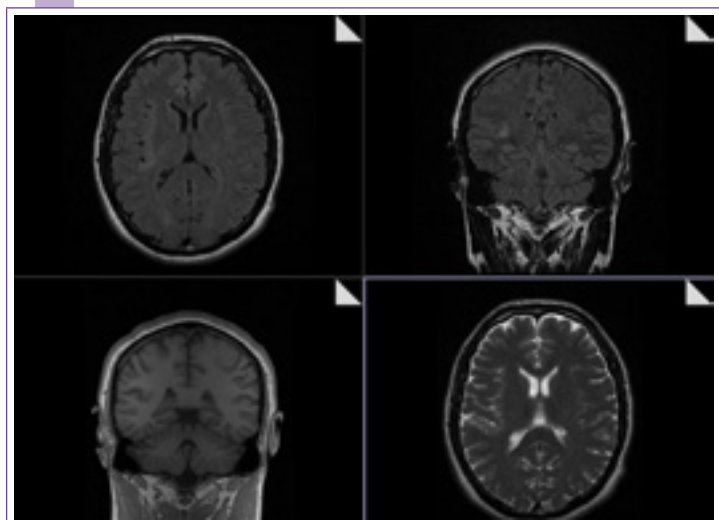
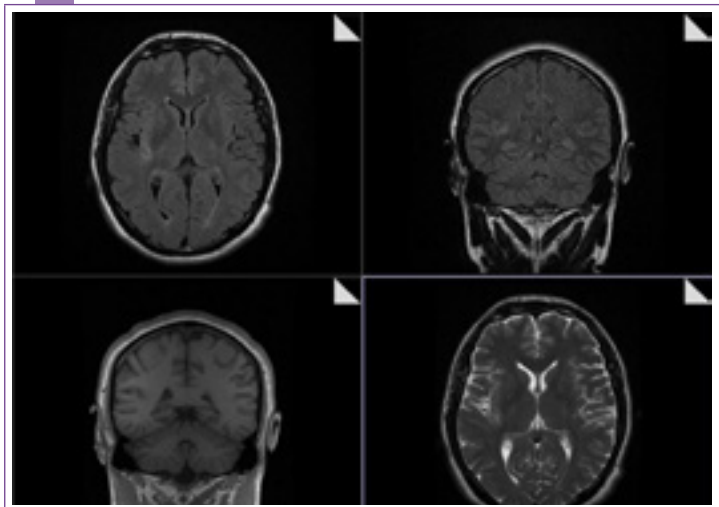
2.º Autor: Joaquín Ojeda Ruiz de Luna

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Hallazgos compatibles con el diagnóstico de displasia cortical en ínsula derecha, de predominio en surcos posteriores



Resumen

Paciente diagnosticado de epilepsia. No tiene antecedentes de interés. Buen rendimiento cognitivo. Dos hijos sanos. Primera crisis en noviembre de 1983. Semiología: crisis TC generalizadas. Diurnas, vespertinas.

Ha experimentado 3 crisis en total: 1983, 1988 y 2000. Desde subida de carbamazepina a su pauta actual, sin crisis.

Edad del paciente: 46

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Displasia cortical focal.

Pruebas complementarias

RM craneal 2010 protocolo de epilepsia.

Ocupación de senos paranasales por engrosamiento mucoso, mostrando en el seno maxilar izquierdo una zona de mayor densidad compatible con una secreción con alto contenido mucoso y proteico.

En las secuencias TR largo, especialmente las secuencias axial y coronal T2 Flair, se aprecia una hiperintensidad en torno a los surcos posteriores de ínsula derecha. En el estudio 3D T1 SPGR se demuestra un engrosamiento de la cortical de la región de la ínsula, especialmente en la zona más posterior, y que es asimétrica respecto a la ínsula contralateral, por lo que los hallazgos son congruentes con el diagnóstico de displasia cortical. En las secuencias potenciadas en difusión se aprecia una discreta hiperintensidad de la cortical de la ínsula derecha que se correlaciona con un incremento de la difusión en los mapas de ADC.

Línea media centrada, no hay dilatación del sistema ventricular, ni signos sangrado intraaxial ni extraaxial. No se aprecian otras lesiones parenquimatosas ni otros hallazgos reseñables.

Sin cambios desde RMN cerebral 2003.

Conclusión: hallazgos compatibles con el diagnóstico de displasia cortical en ínsula derecha, de predominio en surcos posteriores. Sinusitis de ambos senos maxilares.

EEG de repetición: sin alteraciones valorables.

EEG 2010: dudosa punta aislada F4.

Diagnóstico diferencial

Lesión malácica.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.



SÍNDROME MEDULAR COMPLETO SUBAGUDO EN PACIENTE JOVEN

Autor: Raquel Manso Calderón - Hospital Universitario de Salamanca
2.º autor: M.ª Dolores Sevillano García

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

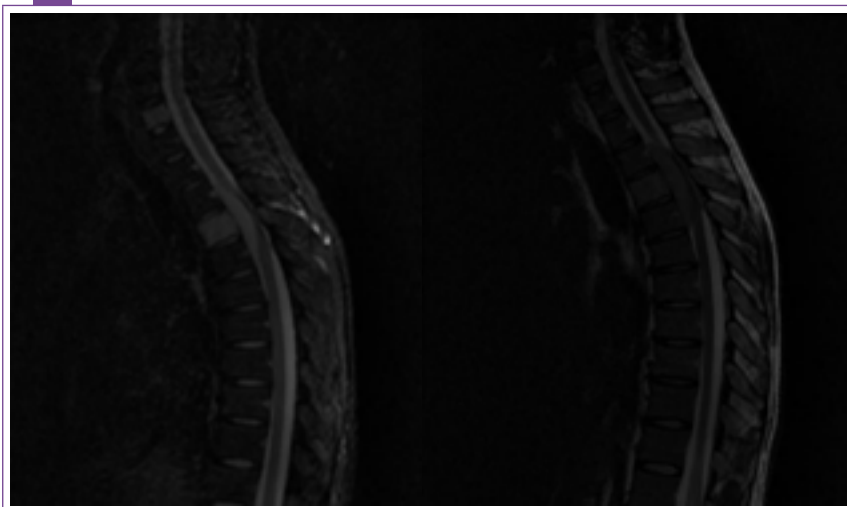
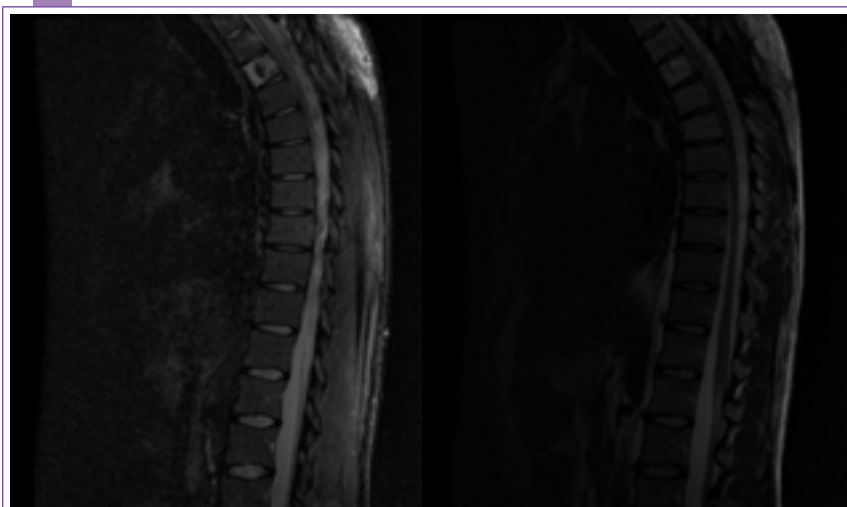


Imagen en secuencia Stir que muestra cambios de señal en cuerpos vertebrales y pedículos de C7 y D4, de aspecto infiltrativo. Asociado al cuerpo vertebral T4, se observa masa de partes blandas que ocasiona marcado compromiso medular y de agujeros foraminales derechos D3-D4, D4-D5 y D5-D6.



No se observan signos de compresión medular. Alteración en la intensidad de la señal de la médula a nivel de D4 en probable relación con secuela de mielopatía. Alteración de la intensidad de señal del cuerpo vertebral D4, hiperintensa en T2 y heterogénea en T1, en relación con metástasis ya conocida que asocia cambios postradioterapia y/o postquirúrgicos añadidos

Resumen

Varón de 27 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por dolor a nivel dorsal medio de 1 mes de evolución, pérdida de sensibilidad en extremidad inferior derecha y posteriormente en extremidad inferior izquierda desde hace 5 días, debilidad muscular en extremidad inferior derecha mayor que en extremidad inferior izquierda y sensación de acorchamiento ascendente hasta región inframamilar, sin trastorno del control de esfínteres. Comenta signo de Lhermitte. Niega antecedentes traumáticos o clínica infecciosa.

Exploración neurológica: no rigidez de nuca. Funciones superiores normales. Pares craneales normales. Fuerza 2/5 en extremidades inferiores (EELI), resto 5/5. Hiperreflexia en EELI con Babinski y clonus aquileo bilateral. Hipoestesia tactoalgésica y vibratoria en EELI. Nivel sensitivo D6 derecho y D7 izquierdo.

Edad del paciente: 27

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Metástasis epidural como presentación de tumor testicular.

Pruebas complementarias

RM de columna dorsal urgente con protocolo habitual, secuencias Stir y tras administración de contraste i.v.: cambios de señal en cuerpos vertebrales y pedículos de C7 y D4, de aspecto infiltrativo. Asociado al cuerpo vertebral T4 se observa masa de partes blandas que ocasiona marcado compromiso medular y de agujeros foraminales derechos D3-D4, D4-D5 y D5-D6. Valorar la posibilidad de infiltración secundaria. En una ecografía escrotal se aprecia tumoración sólida de 5 x 4 x 6 cm de diámetro T, AP y L, que ocupa la mayor parte del testículo izquierdo, realizándose orquiectomía reglada con anatomía patológica de tumor germinal mixto (seminoma + teratoma).

En TC toraco-abdomino-pélvico se visualiza una masa adenopática metastásica retroperitoneal paraórtica izquierda de 8 x 7 cm.

Diagnóstico diferencial

Tumor medular, etiología infecciosa, inflamatoria, vascular, traumática.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, anatomía patológica confirmatoria, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.



QUISTE ARACNOIDEO Y GLIOBLASTOMA EN UN EPILÉPTICO

Autor: Jesús Arcaya Navarro - Hospital Universitario de Salamanca
 2.º autor: Raquel Manso Calderón

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

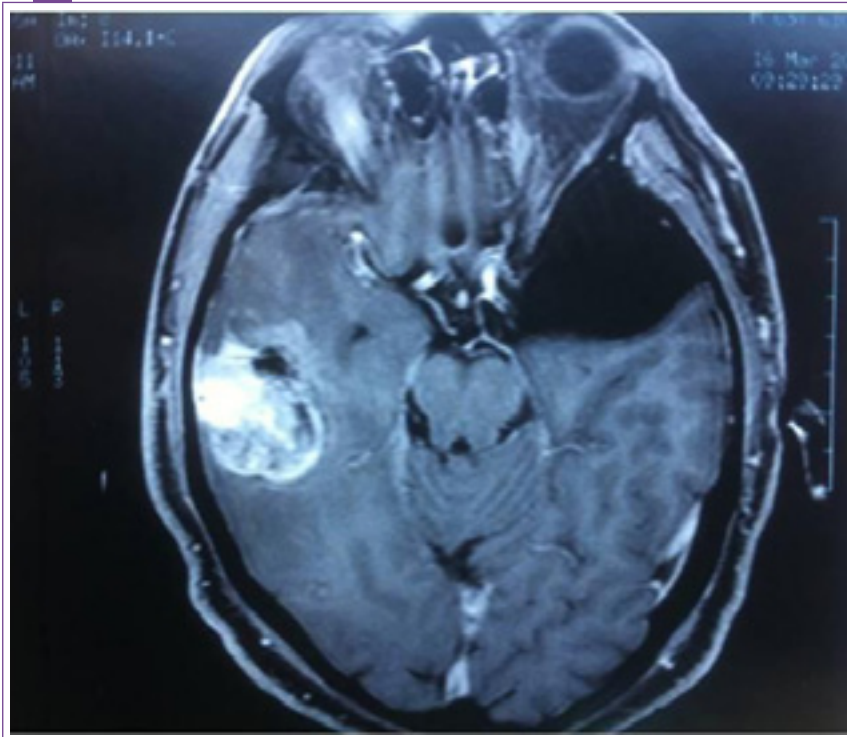


Imagen hipointensa de quiste aracnoideo de gran tamaño temporal izquierdo. Imagen hiperintensa que capta contraste de forma heterogénea temporal derecha

Resumen

Varón de 63 años con a.p. de crisis de pseudoausencias desde hace 15 años por un quiste aracnoideo del lóbulo temporal izquierdo y bien controlado con F. A. E. s durante todos estos años, sin observarse modificaciones del quiste aracnoideo en varias RNM craneales de control evolutivo que se realizaron durante los primeros 5 años desde el diagnóstico. La exploración neurológica siempre fue normal.

En marzo del 2012 sufre nuevas crisis, una de ellas tónico-clónica generalizada, con un inicio parcial motor de MSI por lo que se le hace una nueva RNM de control (véase figura). Inesperadamente aparece una nueva lesión en la RNM, un glioma del lóbulo temporal derecho, contralateral al quiste aracnoideo previo, que es la causante de las nuevas crisis epilépticas. Se le ha resecado quirúrgicamente la tumoración (glioblastoma multiforme), se le trató posteriormente con quimioterapia y gammanife y aún hoy sobrevive dos años después del diagnóstico.

Se trata de un caso donde coinciden dos procesos cerebrales etiológicos muy diferentes como causa de su epilepsia. El cambio de patrón clínico en las crisis de una epilepsia sintomática, como ocurrió en nuestro paciente, siempre debe hacer sospechar de la existencia de una complicación o de un cambio etiológico en el origen de la misma. Probablemente ya no seguiría vivo si se hubieran achacado las nuevas crisis al quiste aracnoideo previo y no se hubiera hecho una nueva RNM.

Edad del paciente: 63

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Quiste aracnoideo y glioblastoma.

Diagnóstico diferencial

Quiste aracnoideo, tumor cerebral, absceso cerebral.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Anatomía patológica confirmatoria.



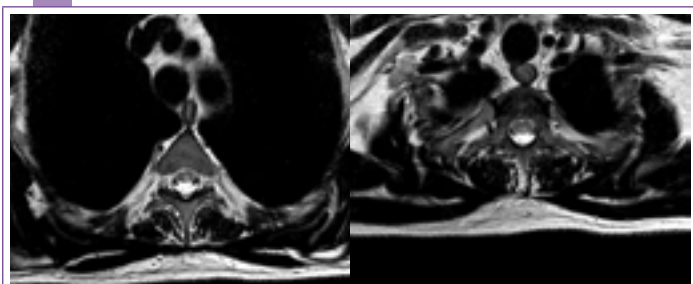
LESIÓN MEDULAR

Autor: Daniel Sagarra Mur - Hospital Santa Bárbara

2.º autor: Francisco Zamudio Moya - Hospital Santa Bárbara

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Unión bulbomedular normal. La médula conserva su calibre y morfología normales. Se observa una tenue hiperseñal en la región posterior medular que se extiende longitudinalmente desde el nivel C7-D1 a D4. Tras la administración de contraste no se identifican realces significativos. No se observan imágenes que sugieran patología en los espacios epidural ni subdural. Conclusión: hiperseñal en la región posterior medular que se extiende longitudinalmente desde el nivel C7-D1 a D4, sin realce postcontraste significativo

Resumen

Paciente que, mientras se encontraba desayunando, comienza con cuadro de dolor torácico a nivel de mama izquierda, tipo pinchazo, no irradiado, sin cortejo vegetativo asociado; a su vez, comienza a sentir parestesias en región interna de ambos brazos, tronco y piernas, posteriormente, al cabo de una media hora, nota pérdida ligera de fuerza en ambas piernas. Horas más tarde, comenta la agudización de su pérdida de fuerza de las piernas. Además, presenta falta de control de los esfínteres vesical y fecal. Los días previos no hizo ningún esfuerzo, no tuvo ningún traumatismo, ni cuadro infeccioso. No había presencia de alteraciones visuales.

Exploración física: Consciente, orientado en las tres esferas. Auscultación cardiopulmonar: normal.

Abdomen: anodino extremidades inferiores: no edemas, pulsos pedios presentes y simétricos.

Exploración Neurológica: alerta, pupilas isocóricas y normorreactivas, no diplopía, no nistagmus, no déficit campimétricos, pares craneales normales, no alteraciones del habla ni del lenguaje, nivel sensitivo en C7, abolición de la sensibilidad vibratoria, propioceptiva e hipoestesia, paraparesia de miembros inferiores 3/5, reflejos de estiramiento muscular 2+/5, reflejos cutáneo-plantares indiferentes bilateralmente.

Edad del paciente: 43

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

Desmielinización cordones posteriores desde C7-D4.

Pruebas complementarias

Hemograma, hemostasia y bioquímica: normales.

Síndrome antifosfolípido, estudio de trombofilias: negativo.

Autoinmunidad, anticuerpos antineuronales: negativo.

ECA, complemento, FR, marcadores tumorales, PTH, vitamina B₁₂, E, cobre, ceruloplasmina y TSH: normales.

Serología (Lúes, brucella, lyme, VIH, VHB, VHC, mycoplasma, HTLV1) suero y LCR: negativos.

Bioquímica de LCR: 0 células, glucosa: 66, proteínas: 21,6 mg/dl. cultivo LCR: negativo.

Bandas oligoclonales: ausentes. Anticuerpo IgG NMO en LCR: negativos. Citología LCR: negativo. TAC tórax/aorta: sin hallazgos patológicos de interés.

RMN cerebral: sin hallazgos patológicos de interés.

Arteriografía medular: normal RMN cérico-dorsal.

Diagnóstico diferencial

Isquemia medular correspondiente a circulación posterior, neuromielitis óptica, esclerosis múltiple, esclerosis combinada de la médula por déficit de B₁₂, mielitis postinfecciosa, mielopatía vacuolar secundaria a VIH.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios.

Bibliografía

1. Aliaga ES, Barkhof F. MRI mimics of multiple sclerosis. *Handb Clin Neurol*. 2014;122:291-316. doi: 10.1016/B978-0-444-52001-2.00012-1.
2. Grayev AM, Kissane J, Kanekar S. Imaging Approach to the Cord T2 Hyperintensity (Myelopathy). *Radiol Clin North Am*. 2014 Mar;52(2):427-446.
3. Gürsoy AE1, Kolukisa M, Babacan-Yıldız G, Celebi A. Subacute Combined Degeneration of the Spinal Cord due to Different Etiologies and Improvement of MRI Findings. *Case Rep Neurol Med*. 2013;2013:159649.
4. Vuillier F1, Tatu L, Camara A, Muzard E, Moulin T. Unusual sensory disturbances revealing posterior spinal artery infarct. *Case Rep Neurol*. 2012 Jan;4(1):23-7.

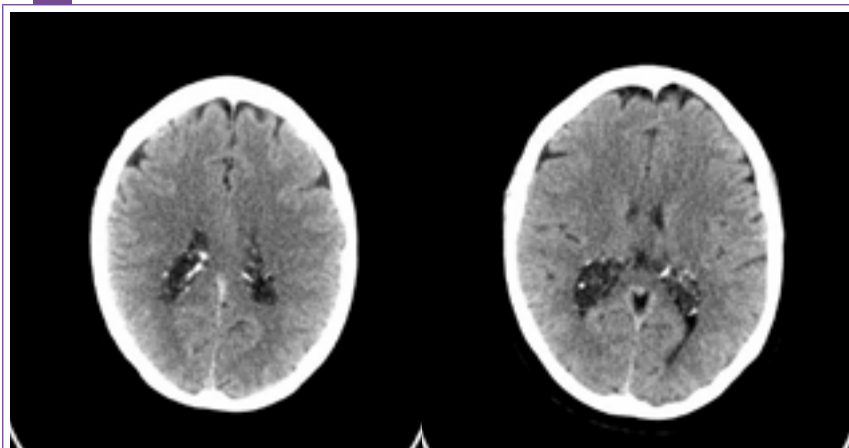


XANTOGRANULOMAS DE PLEXOS COROIDEOS

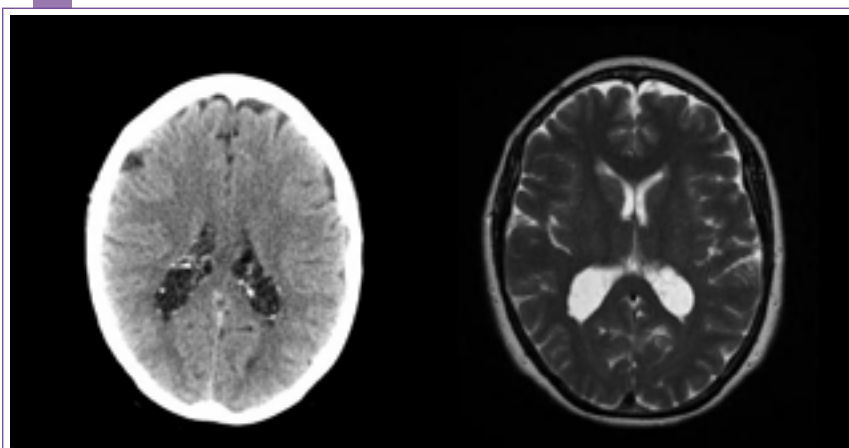
Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Autor: Marina Mata Álvarez-Santullano - Hospital Infanta Sofía
2.º autor: Laín Ibáñez Sanz - Hospital Infanta Sofía



Aumento del tamaño de ambas encrucijadas ventriculares en probable relación con la presencia de xantogranulomas de plexos coroideos, sin signos de hidrocefalia



Estructuras redondeadas agrupadas en los atrios y astas occipitales de ambos ventrículos laterales, con intensidad de señal similar al líquido cefalorraquídeo. Son sugestivas de quistes dependientes de los plexos coroideos y originan discreta deformidad y expansión de ambos ventrículos. Lesiones milimétricas de sustancia blanca supratentorial, probablemente secundarias a isquemia crónica por enfermedad de pequeño vaso

TAC craneal (22/01/2014): aumento del tamaño de ambas encrucijadas ventriculares en probable relación a la presencia de xantogranulomas de plexos coroideos que ya se identificaban en estudio anterior.

No existen otras lesiones parenquimatosas supratentoriales ni infratentoriales.

Línea media centrada, no hay dilatación sistema ventricular, ni signos sangrado intra ni extraaxial. Conclusión: Hallazgos compatibles con xantogranulomas de plexos coroideos sin signos de hidrocefalia ni otros hallazgos de interés.

Diagnóstico diferencial

Papiloma de plexo coroideo, carcinoma de plexo coroideo, meningioma, metástasis, hemangiomas, MAV.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

Resumen

Paciente de 65 años con antecedentes personales de varicorrea, mioma uterino intervenido, lesión mamaria benigna periareolar, amigdalectomizada, vértigo benigno paroxístico, espondiloartritis y osteoporosis, e insuficiencia mitral reumática.

Estudiada en neurología en 2009 por síncope, detectándose, en RM cerebral, lesiones quísticas en ambos ventrículos laterales, especialmente en las astas occipitales.

La paciente acude a revisión en enero de 2014, manteniéndose asintomática desde el punto de vista neurológico.

Se realiza TAC craneal de control en el que se objetiva aumento del tamaño de ambas encrucijadas ventriculares en relación con xantogranulomas de plexos coroideos.

Edad del paciente: 65

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Xantogranulomas de plexos coroideos.

Pruebas complementarias

RM cerebral (25/05/2009): en los atrios y astas occipitales de ambos ventrículos laterales se identifican varias estructuras redondeadas agrupadas, con intensidad de señal similar al líquido cefalorraquídeo.

Son sugestivas de quistes dependientes de los plexos coroideos y originan discreta deformidad y expansión de ambos ventrículos.

Las astas frontales y temporales, y los ventrículos tercero y cuarto no presentan alteraciones morfológicas ni de señal. Lesiones milimétricas de sustancia blanca supratentorial, probablemente secundarias a isquemia crónica por enfermedad de pequeño vaso. No se observan alteraciones de señal en la fosa posterior.

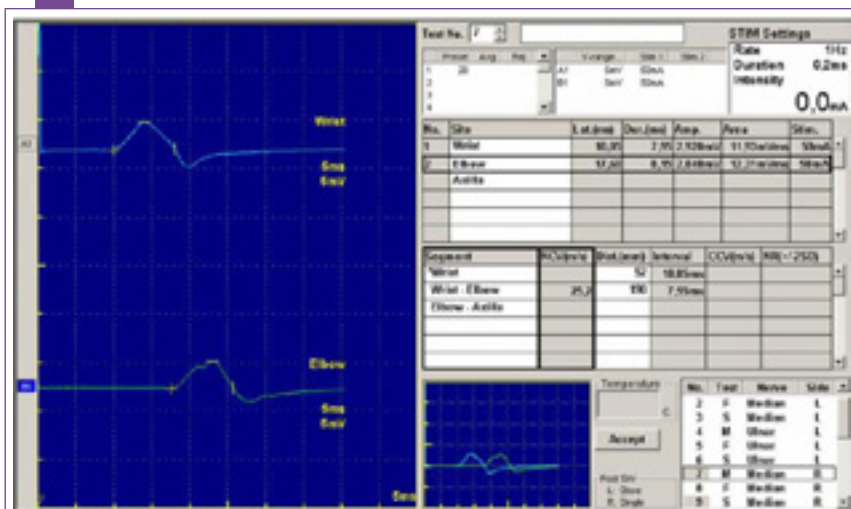


CHARCOT-MARIE-TOOTH TIPO 1A

Nivel de certeza

1 2 3 4 5

Autor: Gerardo Gutiérrez Gutiérrez - Hospital Infanta Sofía



Se observan potenciales de amplitud reducida (normal > 4 mV), con una latencia muy prolongada (normal < 10 msec) y una velocidad enlentecida de 25 m/seg (normal > 49 m/seg)



Pie cavo y amiotrofia de musculatura intrínseca del pie

Resumen

Varón de 30 años, asintomático, salvo sensación de hipoestesia y parestesias leves en plantas cuando corre.

Hermano diagnosticado de CMT1A.

Presenta en la exploración F normal, S normal, R normales.

Destaca en la exploración un pie cavo con amiotrofia de interóseos de los pies. No hay engrosamientos nerviosos.

Edad del paciente: 30

Sexo del paciente: Hombre

Diagnóstico final

CMT1A

Pruebas complementarias

EMG con disminución de amplitudes de n mediano y velocidad reducida de manera uniforme a unos 25 m/s.

Genética de PMP22 con duplicación.

17p12.

Diagnóstico diferencial

Otros CMT, otras PNP, miopatías distales.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, apoyo laboratorio / otros estudios, antecedentes familiares consistentes, análisis genético confirmatorio.

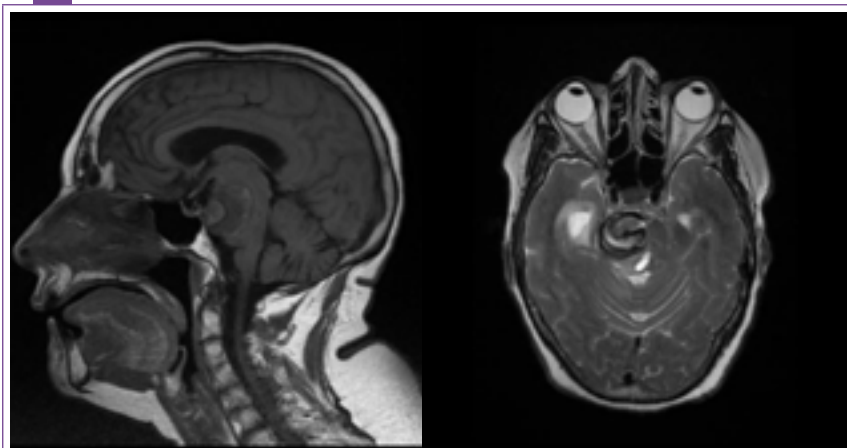


ANEURISMA TROMBOSADO Y COMPRESIVO DE LA ARTERIA BASILAR

Autor: Domingo Pérez Ruiz - Hospital El Bierzo
2.º autor: Angel Fernández Díaz

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Aneurisma parcialmente trombosado de la arteria basilar, con efecto de masa sobre el tronco del encéfalo y con edema que se extiende hacia los pedúnculos cerebrales y el tálamo derecho, con efecto de masa sobre el tercer ventrículo y condicionando un desplazamiento de la línea media de aproximadamente 5 mm hacia la izquierda. Actualmente, existe además una discreta hidrocefalia, con morfología redondeada de astas frontales e hiperintensidad de señal periventricular que podría estar en relación con trasudado endimario

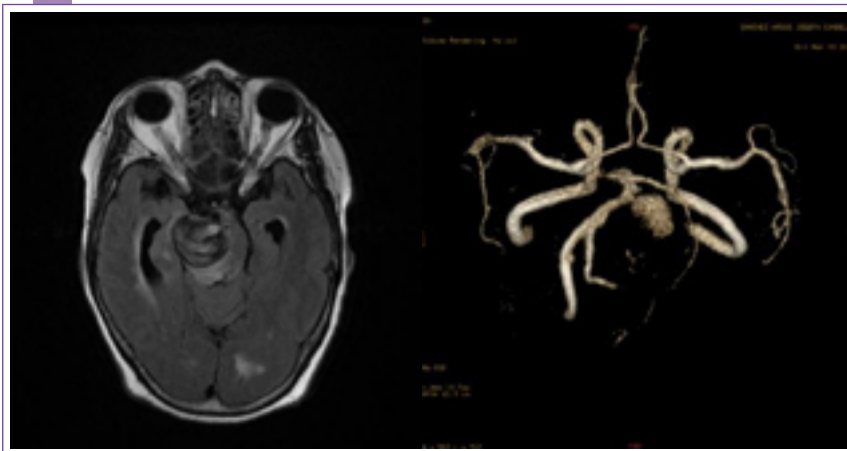


Imagen 2 izda: aneurisma parcialmente trombosado de la arteria basilar, con efecto de masa sobre el tronco del encéfalo y con edema que se extiende hacia los pedúnculos cerebrales y tálamo derecho, con efecto de masa sobre el tercer ventrículo y condicionando un desplazamiento de la línea media de aproximadamente 5 mm hacia la izquierda. Actualmente, existe además una discreta hidrocefalia, con morfología redondeada de astas frontales e hiperintensidad de señal periventricular que podría estar en relación con trasudado endimario

Imagen 2 dcha: aneurisma parcialmente trombosado de la arteria basilar

Resumen

Mujer de 70 años con AP de HTA, diabetes y lupus discoide, que consulta por cuadro de 15 días de evolución progresivo consistente en debilidad motora de miembros izquierdos y vómitos en los últimos días. No tiene cefalea ni alteración de conciencia. En la exploración destaca únicamente una hemiparesia izquierda proporcionada de grado 3/5 con piramidismo.

Edad del paciente: 70

Sexo del paciente: Mujer

Diagnóstico final

Aneurisma de la arteria basilar trombosado con efecto expansivo.

Pruebas complementarias

Analítica general, ECG y Rx tórax normales.

TAC craneal con imagen sugestiva de aneurisma de la basilar con isquemia de tronco asociada.

Diagnóstico diferencial

Otros CMT, otras PNP, miopatías distales.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.

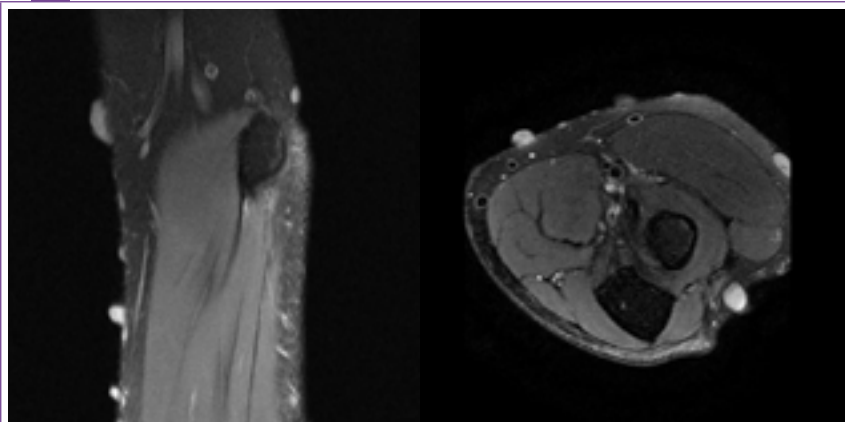


NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

Autor: Joaquín Ojeda Ruiz - Hospital Infanta Sofía

Nivel de certeza

1 2 3 4 5



Neurofibromas dérmicos múltiples bilaterales. En ambos lados se observan neurofibromas profundos en el nervio cubital y en el mediano. En el lado derecho se identifican neurofibromas profundos en el nervio cubital, en el nervio mediano, en el nivel interóseo anterior y en las ramas, tanto profunda como superficial, del nervio radial. No se asocian hallazgos sugestivos de denervación muscular. Todos los hallazgos pueden englobarse dentro de una neurofibromatosis tipo 1. En el lado derecho y por dentro del septo intermuscular lateral se identifica un pequeño nódulo isointenso al músculo en T1 e hiperintenso en las secuencias sensibles al líquido, sugestivo de corresponder a otro neurofibroma

Resumen

Diagnosticado en la infancia por neurofibromas cutáneos. Acude con clínica de parestesias en ambas regiones cubitales de ambas manos, electrizantes, con pérdida de calidad de vida.

Se valoran neurofibromas en extremidades, tronco, cuello y cara. Múltiples manchas café con leche. AF: no historia de NF.

Edad del paciente: 41**Sexo del paciente:** Hombre

Diagnóstico final

Neurofibromatosis tipo 1.

Pruebas complementarias

Estudio genético: compatible con NF1.

Elementos disponibles para el diagnóstico

Datos clínicos, Análisis genético confirmatorio, otros estudios de imagen / neuroimagen evolutiva.



Neurofibromas generalizados



NOTA

El nivel de evidencia 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.