

REPORTE DE CASOS (C)

RC-1

Neurobehcet. A propósito de un caso.

Dr. Norge Santiesteban, Dra. Yanneris Parada Barroso .

Instituto de Neurología y Neurocirugía

Correo electrónico: paradabarroso@infomed.sld.cu

El Neurobehcet, enfermedad descrita por primera vez en 1937, constituye una de las patologías del sistema nervioso que clínicamente muestra similitud con múltiples enfermedades desmielinizantes y entre ellas la Esclerosis Múltiple. Su diagnóstico constituye un reto para el neurólogo por la variabilidad en su presentación así como por el curso de dicha entidad. De ahí que ante el siguiente caso clínico, se revisó la literatura para así actualizar el conocimiento que nos permitió valorar el diagnóstico y analizar los criterios actuales para establecer las diferencias con la Esclerosis Múltiple. Se presenta el caso de una paciente femenina de 38 años que comienza de forma subaguda con neuralgia trigeminal, diplopía horizontal, síndrome cerebeloso que se mantuvo en progresión aún un mes después de iniciado el evento, afectación de la vía piramidal bilateral, asociado a somnolencia fluctuante y progresiva y trastornos de conducta. Se recogió el antecedente de úlceras genitales recurrentes, así como úlceras orales en el transcurso de ese año. Dentro de los complementarios sólo se encontró positivo el estudio del líquido cefalorraquídeo manifestado por linfocitosis y aumento de las proteínas, sin bandas oligoclonales. Las imágenes por Resonancia Magnética mostraron lesiones hiperintensas en T2 y Flair afectando el sistema nervioso. La alteración de las funciones psíquicas superiores de forma tan precoz, así como del estado de conciencia, asociado a lesiones hiperintensas en sustancia gris son uno de los elementos claves a evaluar para establecer el diagnóstico diferencial. Se concluye el caso como un Neurobehcet obteniéndose respuesta favorable al tratamiento esteroideo.

RC-2

Enfermedad de Marburg vs Encefalomiелitis Aguda Diseminada. Presentación de un caso.

Dr. José Nelet Rodríguez García, Dr. Juan Miguel Riol Lozano, Dr. Anillo, Lic. Yarelis Rodríguez Pérez, Dr. Ernesto Cruz Menor, Dr. Antonio García Medina.

Hospital Clínico Quirúrgico Universitario Abel Santamaría

Correo electrónico: lorena@princesa.pri.sld.cu

Presentamos el caso de una paciente de 39 años, con antecedentes de HTA, que a los 4 días del parto, presenta cuadro de cefalea, trastornos de conducta, trastornos del nivel de conciencia, asociadas a cifras de TA elevadas, se le realizan estudios de neuroimagen (TAC y RMI), EEG, y LCR que son negativos, descartándose el diagnóstico de trombosis de senos venosos puerperal y sepsis de SNC, posteriormente a los 7 días aparece trastornos de esfínter vesical y se repite la RMI, que solo reporta aisladas imágenes desmielinizantes subcorticales de posible etiología vascular y se le hacen Potenciales Evocados Multimodales que son normales, a las 48 horas la paciente cae en estupor profundo, respiración estertorosa, pérdidas del control esfínter vesical, con signos de lesión de tallo cerebral (hemiplejía alterna, oftalmoplejía internuclear, etc.), por lo que se traslada a unidad de cuidados intensivos, se le repite la RMI de Cráneo, la cual refleja extensas imágenes desmielinizantes supratentoriales con desplazamiento de línea media e infratentoriales a nivel protuberancial y mesencefálico, indicándosele tratamiento con metilprednisolona 1 gramo diario durante 5 días y el intacglobin a 400 mg x kg durante 5 días, recuperando las funciones alteradas a las 48 horas de iniciado este tratamiento, se le da el alta a los 15 días de salida de cuidados intensivos, la valoramos en consulta externa al mes del alta y la paciente estaba asintomática, le repetimos la RMI de cráneo y esta es normal.

RC-3

Pseudotumor cerebral. Presentación de 2 casos.

Julio Cesar. Pérez González, Dr. Jorge Michel Rodríguez Pupo, Dr. Michael Martínez Godalez, Dra. Graciela Laurencio Brunet.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Iníguez Landín. Holguín
Correo electrónico. Graciela@hcgho.sld.cu

Introducción. El pseudotumor cerebral es un síndrome que se caracteriza por una elevación de la presión intracraneal (> 200 mmH₂O) en un cerebro normal en neuroimágenes, sin evidencias de lesión ocupante de espacio, inflamación meníngea u obstrucción del flujo venoso, con ventrículos cerebrales normales o reducidos, y un líquido cefalorraquídeo (LCR) normal. El examen neurológico también es normal, aunque algunos pacientes presentan trastornos de la motricidad ocular u otros signos menores. Descrita en 1897 por Heinrich Quincke como meningitis serosa, posteriormente recibió otras denominaciones como hidrocefalo tóxico, papiledema de etiología indeterminada, y edema cerebral de causa desconocida que no hacen más que reflejar el desconocimiento en torno a esta patología. **Desarrollo.** Se describen dos casos clínicos, del sexo femenino con 30 y 31 años respectivamente, obesa una de ellas y la otra consumía anticonceptivos orales. Los exámenes complementarios de diagnóstico neurorradiológico de TAC o RM craneal apoyaron el diagnóstico. **Conclusiones.** El diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno individualizado, continuo y multidisciplinario juega un papel definitorio en la evolución de cada paciente.

RC-4

Sarcoma mielocítico de la base del cráneo.

Dr. Ramón Beguería Santos, Dra. Maite Castro Jiménez.

Servicio de Neurología. Hospital Hermanos Ameijeiras.

Se presenta un caso de Sarcoma Mielocítico de la base del cráneo En un paciente masculino de 28 años de edad. Se describe el cuadro clínico. Se presentan los estudios de imágenes e histológicos y los resultados del tratamiento. Se hace una revisión del tema en la literatura.

RC-5

Neurohipófisis Ectópica. A propósito de un caso.

Dra. Adnolys Reyes Berazaín, Dra. Marianela Arteché Prior, Dra. Virgen Kirenia Armenteros Iznaga, Dra. Zenaida Hernández Díaz y Dra. Esperanza Barroso García.

Instituto Neurología y Neurocirugía

Correo electrónico: adnolys.reyes@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN: La talla corta es la causa más frecuente en la consulta de Endocrinología Pediátrica - y el enanismo - pituitario (deficiencia de Hormona de Crecimiento (GH)) no ocasionado por procedimientos quirúrgicos, representa menos del 1 % de las causas de talla corta, más frecuente en el sexo masculino que en el femenino. **OBJETIVO:** Demostrar que una de las causas de baja talla en edad pediátrica es la Neurohipófisis Ectópica. **DESARROLLO:** Nuestro caso se trata de una paciente femenina de 6 años de edad con baja talla como única sintomatología; la misma fue valorada por el Servicio de Endocrinología del Hospital Infantil Pedro Borrás, indicándole pruebas hormonales como GH y T4 disminuidas y TSH normal. Se le sugirió evaluación neuroimagenológica y así fue como contactamos con la paciente, la que mostró un examen neurológico normal y una IRM del Sistema Nervioso Central con hallazgos compatibles con Neurohipófisis Ectópica. **CONCLUSIÓN:** Quedó demostrado que la neuroimagen es imprescindible en el estudio de estos pacientes.

RC-6

Encefalitis aguda por citomegalovirus. Presentación de 2 casos.

Dra. Tania Garnier Ávila, Dr. José Alberto Álvarez Cuesta, Dra Susana Li Chiong, Dr Miguel Álvarez Peña, Dr Yoander Rodríguez Landave. Servicio de Neurología Infantil. Hospital Pediátrico Provincial "Octavio de la Concepción de la Pedraja" Holguín.

Correo electrónico: tgarnier@hpuh.hlg.sld.cu

La encefalitis es una manifestación inusual de infecciones virales comunes. Se describe una triada clásica: fiebre, cefalea y alteración conciencia. También pueden existir signos focales y convulsiones. El pronóstico generalmente es satisfactorio con recuperación completa, dependiendo de la edad, el agente causal, estado inmunológico y la extensión de la lesión parenquimatosa. La infección por el citomegalovirus (CMV) es extraordinariamente frecuente y normalmente asintomática; sin embargo,

la incidencia y los cuadros clínicos que produce en los recién nacidos y en los pacientes inmunodeprimidos, hacen de este virus un importante patógeno humano. Objetivos: Describir 2 casos de encefalitis por CMV en pacientes inmunocompetentes con diferentes manifestaciones clínicas y de neuroimagen. Método: Presentamos 2 escolares, una niña de 10 años que debutó con fiebre, cefalea y convulsiones focales refractarias a tratamiento, con RMN de cráneo normal y otro paciente masculino de 17 años que ingresa con fiebre, toma de conciencia y hemiplejía derecha, se le realiza TAC de cráneo normal y posteriormente RMN donde se observaron lesiones hiperintensas diseminadas en sustancia blanca. A ambos pacientes se le realizó EEG con trazado lento generalizado y estudio del LCR normales, se enviaron muestras de sangre y LCR al IPK con resultados de estudios serológicos específicos IgM e IgG para Citomegalovirus, positivos. Se inicio tratamiento con Ganciclovir. La niña presenta actualmente una epilepsia focal con crisis ocasionales y el varón recuperó totalmente el defecto motor. Conclusiones: la encefalitis por CMV tiene variadas formas clínicas de expresión con secuelas neurológicas y se presenta en pacientes inmunocompetentes sin evidencias de daños colaterales en otros sistemas.

RC-7

Diagnóstico diferencial entre encefalopatía hepática y psicosis esteroidea.

Dra. Hermys Vega Treto, Dra. Alejandro Roque Valdés, Dra. Marcia Zamada Suárez, Dr. Hanoi Hernández Rivero, Dra. Elizabeth González González.

CIMEQ.

Correo electrónico: hermys.vega@infomed.sld.cu

Se presenta a un paciente masculino de 52 años, que debuta con un síndrome icterico y deterioro progresivo de la función hepática. Luego de iniciado el tratamiento y con una franca mejoría del cuadro clínico, el paciente comienza con un cuadro neuro-psiquiátrico caracterizado por agitación psicomotora, insomnio, depresión, así como alteraciones electroencefalográficas. Ante este cuadro se plantean dos posibles diagnósticos: una encefalopatía hepática o una psicosis esteroidea. La aparición de una encefalopatía hepática en este paciente definiría su cuadro clínico para ese entonces como un fallo hepático de evolución subfulminante y por tanto tributario de un trasplante hepático, no así la psicosis esteroidea. Se realizó una revisión donde se hallaron varios estudios que confirman las alteraciones en el metabolismo cerebral inducidas por los esteroides así como las alteraciones electroencefalográficas derivadas de estos.

RC-8

Status Mioclónico en anciano con Enfermedad de Alzheimer. Presentación de un caso.

Dr. José Nelet Rodríguez García, Dr. Juan Miguel Riol Lozano, Dr. Anillo, Lic. Yarelis Rodríguez Pérez, Dr Ernesto Cruz Menor, Dr Antonio García Medina.

Hospital Clínico Quirúrgico Universitario Abel Santamaría

Correo electrónico: lorena@princesa.pri.sld.cu

Presentamos el caso de una anciana de 90 años con antecedentes de enfermedad de alzheimer que acude al cuerpo de guardia de nuestro hospital por presentar sacudidas musculares de los miembros superiores que simiológicamente correspondían con mioclonias, estaba recibiendo tratamiento por psiquiatría sin obtenerse un efecto beneficioso, por lo cual deciden valorarla con Neurología, le realizamos EEG, donde apreciamos una actividad irritativa generalizada a puntas y polipuntas bilaterales simétricas sincrónicas con periodos de berts supresión compatibles con un status epiléptico mioclonico, se le realiza una TAC de Cráneo ,que revela una atrofia cortical generalizada ,propia de la edad y de su enfermedad degenerativa, le imponemos tratamiento con clonazepan 3mg diarios y la paciente responde espectacularmente al al cabo de las 24 horas estaba sin mioclonias, se le repite el EEG a las 72 horas y toda la actividad epiléptica había desaparecido.

RC-9

Encéfalomielitis Aguda Diseminada. Reporte de un caso en edad pediátrica

Dra. María Ofelia Hernández Oliver, Dr. José Manuel González Santos, Dra. Liubka María Pérez Mederos, Dr. José Antonio Jiménez Rodríguez, Dra. Yuleidy del Río Ramos

Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda", Santa Clara

Correo electrónico: neuroinf@capiro.vcl.sld.cu

Introducción: La Encefalomiелitis aguda diseminada es una enfermedad inflamatoria desmielinizante multifocal del Sistema Nervioso Central, de carácter agudo y adquirido, preferentemente aparece en edades tempranas de la vida y su factor causal no siempre es identificado. Se tiene la certeza de que se inicia después del contacto con infecciones, siendo las respiratorias altas las más comunes. También se ha descrito luego de inmunizaciones, contacto con tóxicos, etc., por lo que se presupone el carácter inmunológico en la fisiopatología de esta entidad. Objetivo: describir el comportamiento de un paciente con este diagnóstico en nuestro medio. Métodos: se reporta un caso clínico, en el Servicio de Neurología del Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda" de Santa Clara. Resultados: el cuadro clínico se caracterizó por déficit motor focal, afasia, cefalea y convulsiones; se confirmó el diagnóstico mediante la Resonancia Magnética Nuclear en la cual se pudieron apreciar las lesiones de la sustancia blanca. Se reconocen otros exámenes de gran valor diagnóstico como la electroforesis de Líquido Céfaloraquídeo y el electroencefalograma, lo cuales permiten diferenciar esta entidad de otras Conclusiones: se presenta un paciente con el diagnóstico de Encefalomiелitis Aguda Diseminada en el cual se usó como tratamiento Glucocorticoides lo cual permitió la evolución favorable de esta enfermedad.

RC-10

Secuencia de Aquinesia Fetal por Enfermedad de Steinert Congénita. Presentación de un caso.

Dra. María Elena de la Torre Santos, **Dr. Arlan Machado Rojas**, Dr. Eliecer Anoceto Armiñana, Dr. José Ángel Carrazana Camacho

Centro Provincial de Genética Médica de Villa Clara.

Correo electrónico: mariats@capiro.vcl.sld.cu

Introducción: La Enfermedad de Steinert tiene un patrón de transmisión autosómico dominante y se manifiesta como una miopatía difusa que cursa con miotonía, atrofia muscular y cambios distróficos de tejidos no musculares, sin embargo tiene un amplio espectro clínico que oscila desde las formas neonatales muy graves hasta las formas paucisintomáticas que se diagnostican en la cuarta o quinta década. Presentación del caso: Recién nacido masculino que presenta varias características dismórficas y fallece a las 30 horas por un distress respiratorio severo. El estudio anatomopatológico demuestra hipoplasia pulmonar severa y el cariotipo en sangre periférica es 46,XY. El nacimiento se produjo por cesárea debido a polihidramnios severo y agravamiento de la salud de la madre por anasarca y anemia siendo hospitalizada en unidad de atención al grave. Ante el diagnóstico de Secuencia de Aquinesia Fetal en el propósito se realiza interrogatorio al padre no refiriendo historia de enfermedades neuromusculares en la familia. Cuando se hace posible evaluar a la madre se detectan características clínicas sugerentes de Enfermedad de Steinert. Se procede a confirmar este diagnóstico por medio del electromiograma que resulta característico dada la presencia de descargas miotónicas y patrón miopático en músculos distales. Conclusiones: El diagnóstico de Enfermedad de Steinert en la madre nos permite que concluir la Secuencia de Aquinesia Fetal esta originado por una forma congénita de la Enfermedad de Steinert, la misma es potencialmente letal y se debe al crecimiento intergeneracional de la mutación que causa la enfermedad con vía de transmisión exclusivamente materna.

RC-11

Quiste coloide del tercer ventrículo. Presentación de un caso.

Dra. Ada Sánchez Lozano

Servicio de Neurología. Hospital Gustavo Aldereguía, Cienfuegos.

Correo electrónico: adita@jagua.cfg.sld.cu

Los quistes coloides son lesiones intracraneales congénitas benignas, de la porción antero-superior del tercer ventrículo. Suponen del 0,2 al 2 % de todos los tumores intracraneales y representan del 15 al 20 % de todas las masas intraventriculares. Comienzan a ser sintomáticos en la adolescencia o edad adulta temprana, generalmente con manifestaciones de cefalea o síntomas de hipertensión in-

tracraneal al provocar hidrocefalia obstructiva. Se presenta una adolescente de 18 años con historia de cefalea de 2 años de evolución, cuyos síntomas fueron empeorando en intensidad y frecuencia, acompañados de vómitos y parestesias bilaterales; se le diagnosticó hidrocefalia obstructiva con quiste coloide del tercer ventrículo. Ante la sospecha del diagnóstico se tomó una conducta adecuada, para evitar el deterioro neurológico y la muerte. Se discutieron las principales características del quiste coloide, su cuadro clínico y radiológico.

RC-12

Epilepsia Fotogénica. Presentación de un caso

Dr. Juan Manuel Zaldivar Rodríguez, Dra. Jackeline Sosa Hernández y Dra Yanny Hernández.

Servicio de Neurología Infantil. Hospital Pediátrico Pepe Portilla. Pinar del Río.

Correo electrónico: zaldivar@princesa.pri.sld.cu

Introducción. La epilepsia fotogénica constituye un síndrome con unas características clínicas y electroencefalográficas similares a las epilepsias generalizadas idiopáticas, de inicio en la adolescencia, que ocurren exclusivamente en los pacientes que tiene crisis provocadas por estímulos luminosos visuales, en los que la estimulación luminosa intermitente provoca una respuesta fotoparoxística. Presentación de caso. Estudio retrospectivo Paciente femenina de 16 años de edad, con antecedentes patológicos personales de salud anterior, que ha tenido cuatro crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas de breve duración y de comienzo súbito, relacionadas con la exposición prolongada a la computadora, después de estar aproximadamente 20 minutos frente a la máquina. Complementarios de hemoquímica normales. Fondo de ojo normal, electroencefalograma: Trazado en vigilia con montaje Grass, con buena organización de su actividad de base, con actividad paroxística generalizada, dada por puntas y puntas ondas que se agrupan en trenes de corta duración con mayor voltaje en regiones anteriores, que se incrementa la actividad paroxística con la hiperventilación y con la fotoestimulación. Se registra respuesta fotoconvulsiva. Conclusiones: Signos de irritación cortical generalizado, de moderada intensidad. Electroencefalograma en correlación con epilepsia refleja, TAC de Cráneo: No alteraciones cráneo encefálicas. Se instauró tratamiento con medidas preventivas y con Valproato de Magnesio. Conclusiones. El diagnóstico correcto y la identificación del estímulo, así como el cumplimiento correcto de las medidas preventivas y el tratamiento con Valproato de Magnesio favorecen una evolución satisfactoria.

C-13

Síndrome de Jeavons. Presentación de un caso.

Dr. Leonides Laguna Salvia, Dra. Mayelín Ramírez Carralero, Dra. Yamila del Carmen Pérez Téllez, Dr. Lázaro Álvarez González, Dr. Orestes Leyva González.

Servicio de Neurología, Hospital "Lucía Iníguez Landín" Holguín.

Correo electrónico: mayleo@hcqho.sld.cu

El Síndrome epiléptico generalizado idiopático, de inicio en la infancia, caracterizado por mioclonías palpebrales, desviación hacia arriba de globos oculares, precipitado por el cierre ocular y la luz, asociado a breve deterioro de la conciencia, se conoce como síndrome de Jeavons. Se presenta una paciente de 7 años, consultada por "parpadeo reiterado", desviación de los ojos hacia arriba e interrupción de la conciencia, asociado a un aprendizaje lento, con un electroencefalograma que muestra trazado de vigilia, ritmo alfa continuo a 11 Hz, bilateral, simétrico, sincrónico, reactivo, poco modulado, con grafoelementos paroxísticos a tipo punta onda, aislados, generalizados a 4 – 5 ciclos/seg, que se incrementan durante la hiperventilación, manteniéndose durante la recuperación, respuesta fotoparoxística con estimulación a 10 Hz.

RC-14

Status mioclónico durante el embarazo

Dr. José Nelet Rodríguez García, Dr. Juan M Riol Lozano, Lic Enf Yarelys Rodríguez Pérez, Dr. Daniel Fundora Lugo, Dr Ernesto Cruz Menor.

Hospital Abel Santamaría. Pinar del Río.

Correo electrónico: lorena@princesa.pri.sld.cu

Presentamos el caso de una paciente con antecedentes de Epilepsia Generalizada Idiopática tipo Mo-

noclónica Juvenil, la cual no tenía un tratamiento correcto, estaba con carbamazepina, por lo que presentaba crisis con frecuencia, o sea no estaba controlada, que durante un aborto diferido comienza con crisis generalizadas Tonicoclonicas, que ceden con Fenitoina EV, pero después hace un Status Epilepticus de crisis mioclónicas, que no cedía con el diazepam EV pero que respondió perfectamente a la extracción del feto, demostrándose que el status mioclonicus primario, o sea de origen epiléptico es muy sensible a las benzodiazepinas pero el secundario es necesario eliminar totalmente el factor que lo esta provocando, para poder controlarlo completamente, se le indica tratamiento con clonazepam y desde el alta, hace 8 meses, no ha presentado más crisis.

RC-15

Síndrome Churg Strauss. Formas clínicas. Dos casos admitidos en nuestro servicio.

Dr. Julio López Argüelles

Hospital Gustavo Aldereguía, Cienfuegos.

Correo electrónico: julio.lopez@gal.sld.cu

En 1951, Jacob Churg and Lotte Strauss describieron 13 pacientes con asma, fiebre, hipereosinofilia y síntomas de lesión vascular en varios órganos, nombrándolo entonces como Granulomatosis alérgica y angeítis., la cual tomó con el tiempo y de forma espontánea el nombre de Síndrome de Churg-Strauss. Para la clasificación tradicional, fueron seleccionados 6 criterios: el asma, la eosinofilia mayor que 10% en recuento de leucocitos diferenciales, la mononeuropatía (incluido multiplex) o polineuropatía, infiltrados pulmonares, anormalidad del seno paranasal y la biopsia de vasos sanguíneos con eosinofilia intra/extravascular. Esta rara vasculitis presenta una incidencia anual entre 0.5 y 6.8 por millón de habitantes, (en pacientes con asma es entre 20 y 60/1000 000 por año) y una prevalencia entre el 7 y 13 por millón. Su etiología es aún desconocida, aunque la causa infecciosa no se ha descartado formalmente. El curso clínico del SCS es generalmente por tres fases: fase alérgica, eosinofílica y vasculítica. Presentamos dos casos estudiados y tratados en nuestro servicio con diagnóstico de síndrome de Churg Strauss, los cuales representan la variabilidad de presentación, evolución y gravedad con que se puede presentar esta enfermedad.

RC-16

Diagnóstico de un paciente con crisis porfírica Hepática aguda.

Dra Yamila Remón-González, Dr. René Andrade-Machado, Dr. Alexis Soto-Labastida y Dra Caridad Menéndez-Sainz

Correo electrónico: yaremon@infomed.sld.cu

Introducción: Las porfirias son errores congénitos del metabolismo de las porfirinas donde se afecta la actividad de las enzimas específicas que intervienen en la vía de la biosíntesis de su grupo prostético hemo. De todas estos tipos de porfirias agudas, la Porfiria Aguda Intermitente es la más frecuente. Esta variante puede presentarse como un síndrome Polirradiculoneuropático, un síndrome convulsivo, una Psicosis, un abdomen agudo, o las combinaciones de estos. Caso Clínico: Presentamos una paciente femenina, mestiza de 21 años de edad que acude a consulta por diagnóstico de una Epilepsia bajo tratamiento con Carbamazepina, 400 mg diarios. Refería dolor abdominal, taquicardia, fenómenos ilusorios y orinas oscuras. Los estudios de función Hepática mostraron daño hepático ligero. Se demostró presencias de Profobilinógeno en orina y los niveles de porfirinas urinarias era muy elevados, incluso después de la paciente no estar en crisis, no se mostró fluorescencia para porfirinas en plasma, ni en tejido hepático. Conclusiones: La Porfiria Aguda Intermitente es una causa poco usual de convulsión aguda sintomática pero ante la asociación a disautonomía, dolor abdominal, síntomas psíquicos y orinas oscuras se impone pensar en su diagnóstico debido a que puede evitarse el desenlace fatal que puede conllevar una crisis porfírica.

RC-17

Neuropatía hipertrófica secundaria a Enfermedad de Hansen.

Dra. María Octavina Rodríguez Roque

Servicio de Neurología. Hospital Gustavo Aldereguía, Cienfuegos.

Correo electrónico: octavina@gal.sld.cu

Se presenta una mujer de 49 años de edad, soltera, que comienza con cuadro de debilidad muscular a expensas de miembros inferiores, y "entumecimiento" (parestesia) de las 4 extremidades, con mejoría relativa. Al año comienza con empeoramiento de las manifestaciones de debilidad muscular y parestesias de extremidades a expensas de las superiores y lesiones hipopigmentadas en piel de tórax y abdomen. Se inicia protocolo de investigación por sospecha de polineuropatía hipertrófica. Se realiza biopsia de lesiones hipocrómicas y se concluye como una polineuropatía hipertrófica secundaria a Enfermedad de Hansen, tipo Lepra Tuberculoide.

RC-18

Esclerosis Lateral Amiotrófica y embarazo: a propósito de un caso.

Dr. Joan Omar Rojas Fuentes

Servicio de Neurología. Hospital Gustavo Aldereguía, Cienfuegos.

Correo electrónico: joan.rojas@gal.sld.cu

Introducción. La Esclerosis Lateral Amiotrófica es la enfermedad progresiva de neurona motora más común, pero su presentación en la población obstétrica es rara. Caso Clínico. Describimos una mujer de 22 años de edad, casada, con antecedentes de salud hasta los 20 años. Durante su primer embarazo, alrededor de las 24 semanas, comienza con disminución de la fuerza muscular en la mano derecha lo cual le dificultaba la escritura. Presentó un embarazo y parto normales. A los 4 meses del parto la debilidad muscular interesaba las cuatro extremidades y aparece además lenguaje disártrico y fasciculaciones musculares. Después de 2 años de evolución de la enfermedad llega a nuestra institución. Se inicia protocolo de investigación por sospecha de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Los hallazgos al examen físico y resultados de la electromiografía cumplen con los criterios diagnósticos de ELA clínicamente definida apoyada por laboratorio, diagnóstico con el cual fue egresada la paciente. Falleciendo al año de confirmado el diagnóstico. Discusión. Se han descrito varios casos de pacientes con ELA con embarazos hacia el final del curso de la enfermedad, las cuales han fallecido antes del parto; así como algunos casos con más de un embarazo durante el curso de la misma. La asociación entre embarazo y ELA es muy rara y no se ha podido descartar una relación patogénica entre ambas. Una explicación alternativa es la modificación hormonal durante el embarazo donde el incremento de actividad de progesterona pudiera incrementar la susceptibilidad para la ELA. Conclusión. Es importante mencionar que ante la presencia de hiperreflexia en un paciente con marcada atrofia muscular siempre se debe descartar la afección de primera neurona motora.

RC-19

Neuropatía Motora Multifocal con afectación de nervios craneales. Presentación de un caso.

Dr. Arlan Machado Rojas, Dr. Lester Quiroz Durán, Dr. Giordano Serrano Pérez, Dr. José Ángel Carrazana Camacho

Departamento de Neurofisiología Clínica. Hospital Arnaldo Milián Castro.

Correo electrónico: arlan@capiro.vcl.sld.cu

Introducción: La Neuropatía Motora Multifocal con bloqueo de la conducción nerviosa es una neuropatía desmielinizante relativamente infrecuente mas común en el sexo masculino con una razón hombre mujer de 3: 1. La misma raramente afecta los nervios craneales. Por su similitud con la Esclerosis Lateral Amiotrófica representa un desafío diagnóstico en la práctica neurológica. Presentación del caso: Se trata de una paciente de 33 años de edad que se queja de dificultades para dificultad para realizar actividades cotidianas con su extremidad superior derecha. Se recogen antecedentes de parálisis facial periférica hace 3 meses. La extremidad superior derecha tiene el aspecto que recuerda la mano en garra. Se constata disminución de la fuerza en la musculatura inervada por el cubital derecho sin manifestaciones sensitivas con disminución de la reflectividad. El estudio de conducción nerviosa motora demuestra bloqueo parcial de la conducción nerviosa en el nervio cubital derecho. El estudio de conducción nerviosa sensitiva resulta normal. Hay fasciculaciones aisladas en músculos distales inervados por cubital derecho con disminución del reclutamiento en el electromiograma. No se demuestran alteraciones en el resto de los complementarios. Se plantea como primera posibilidad diagnóstico el de Neuropatía Motora Multifocal. Se impone tratamiento con inmunoglobuli-

lina endovenosa con mejoría clínica al mes de tratamiento. Conclusiones: Por tratarse de una mujer con parálisis facial y luego afectación de un nervio de las extremidades superiores es un caso singular de Neuropatía Motora Multifocal. La respuesta a la inmuglobulina endovenosa apoya el diagnóstico clínico y electrofisiológico.

RC-20

Infarto venoso puerperal a propósito de un caso.

Dra. María Octavina Rodríguez Roque

Servicio de Neurología. Hospital Gustavo Aldereguía, Cienfuegos.

Correo electrónico: octavina@gal.sld.cu

Se presenta una puérpera de 38 años de edad. G4 P3 A1, historia de HTA durante el embarazo y que fue intervenida por cesárea e interpretada como Enfermedad Hipertensiva del Embarazo. A las 48 horas de parida comienza con cefalea aguda, asociada a trastornos visuales, entumecimiento de hemicuerpo izquierdo y disminución de la fuerza muscular en brazo izquierdo e hipertensión arterial. Es ingresada con diagnóstico presuntivo de Infarto Lacunar vs. Hipertensión puerperal complicada. Es valorada en unidad de cuidados progresivos por servicio de neurología planteándose como diagnóstico presuntivo un Infarto venoso el cual es confirmado posteriormente por estudios de tomografía axial computadorizada de tipo Angio /TAC. Se inició tratamiento anticoagulante en dosis terapéutica luego de estudio imagenológico y egresó sin secuelas neurológicas. Se revisa el tema y se comentan los elementos clínicos que nos llevaron al planteamiento de Infarto Venoso.

RC-21

Debut de médula anclada del adulto como un infarto medular.

Dr. Yoany Mesa Barrera, Dr. Norge Santiesteban Velásquez, Dra. Tania Elena Hernández Rodríguez, Dra. Maricela Cisnero Cué, Dr. Norbery Rodríguez de la Paz.

Servicio de Neurología. Hospital Dr. "Luis Díaz Soto"

Email: yoanymb@infomed.sld.cu

Introducción. El síndrome de médula anclada (SMA) es una malformación congénita, que se produce cuando persiste el filum terminale grueso a la altura de L2 o más abajo. Se caracteriza clínicamente por lesiones cutáneas, musculoesqueléticas, urológicas y neurológicas. La clínica y la resonancia magnética (RM) de columna lumbar son suficientes para el diagnóstico. Suele diagnosticarse en la infancia, aunque algunos pacientes inician los síntomas en edad adulta, su debut de forma aguda resulta infrecuente. Caso clínico. Hombre de 72 años de edad, con antecedentes de nacer con pies varos y asimetría de las extremidades inferiores, fumador y bebedor habitual. Presenta síntomas de instauración aguda, con dificultad para movilizar la extremidad inferior derecha y pocas horas después cae al suelo con imposibilidad de mover ambas piernas y TA elevadas; durante el ingreso debuta con una Diabetes Mellitus (DM) tipo II e Hipertensión arterial (HTA). El examen neurológico muestra una paraparesia espástica, signos piramidales, dolores lumbares ante los movimientos y moderado deterioro cognitivo. Se realizan varios estudios cuyos resultados son irrelevantes, excepto la RM sagital de columna dorsolumbar, que en ausencia de lesiones vasculares, muestra un descenso del cono medular a nivel de L4, confirmando el diagnóstico de SMA. Conclusión. El SMA en adulto es una entidad poco frecuente y de diagnóstico habitualmente tardío. Debido a su sintomatología insidiosa e inespecífica, debe ser considerada tanto en los diagnósticos diferenciales de los síndromes medulares crónicos como en los de instauración aguda en el adulto.

RC-22

Neurocisticercosis y epilepsia de debut tardío. Presentación clínica, imageneologica y quirúrgica.

Dr. Jorge Luis Rodríguez Loureiro, Lic. Nivys González Benítez.

Hospital Militar de Luanda, Instituto Superior, Angola 2009.

Correo electrónico: jrlou@infomed.sld.cu,

Una de las manifestaciones clínicas de la Neurocisticercosis, enfermedad no común en nuestro medio, es la aparición de crisis epilépticas. Se realiza la presentación clínica, imageneológica de un pa-

ciente militar angoleño, con crisis epilépticas de instalación tardía debidas a un proceso expansivo intracraneano. Se presentan los estudios y exámenes imageneológicos pre y postoperatorio, así como imágenes del acto quirúrgico. El paciente evolucionó satisfactoriamente con desaparición de las crisis epilépticas y la sintomatología atribuida a la hipertensión intracraneal.

RC-23

Status epileptico parcial complejo refractario con carbamazepina y siringomielia: a propósito de un caso.

Dra Tania Garnier Avila, Dra Melba Zaldivar Santiesteban, Dra Enriqueta Nuñez Arias, Dr Manuel Silva Andres, Dr Yoander Rodriguez Landave. Servicio de Neurología Infantil. Hospital Pediátrico Provincial "Octavio de la Concepción de la Pedraja" Holguín.

Correo electrónico: tgarnier@hpuh.hlg.sld.cu

Introducción: La epilepsia es una condición caracterizada por crisis epilépticas recurrentes (2 o más), que no son provocadas por causas de identificación inmediata. En las crisis epilépticas parciales complejas existe alteración de la conciencia desde el comienzo de las crisis o puede estar precedida de manifestaciones motoras, sensitivas, sensoriales, autonómicas o psíquicas; en ocasiones se asocian con automatismos que constituyen una actividad motora involuntaria, más o menos bien coordinada y adaptada. Ocurre durante un estado de obnubilación mental que acompaña o sucede a una crisis epiléptica. Es inusual la asociación de Epilepsia y siringomielia. Caso Clínico: La observación de un escolar de 5a de edad con antecedentes de a los 3 años presentar caídas frecuentes de sus pies, se le realiza RMN y se le diagnostica siringomielia dorsal y meses posteriores a la operación comienza con parestesias en la pierna derecha, se le realiza un EEG con resultado paroxístico izquierdo y se le pone tratamiento con carbamazepina. Dos años después presenta una convulsión generalizada y vuelve a presentar caídas de sus pies e imposibilidad de mantenerse sentada con caída del cuerpo hacia delante o hacia los lados lentamente estando en posición sentada y sin dejar de realizar la actividad que se encontraba realizando (ver video adjunto). Se le realiza EEG donde se observa status eléctrico focal, se le realiza dosificación de carbamazepina en sangre y se sube a niveles terapéuticos no lográndose la mejoría del cuadro, se decide poner tratamiento con Valproato de sodio lográndose el control inmediato de las crisis y mejoría eléctrica al segundo día de tratamiento. La RMN cerebral no reveló anormalidades. Evolucionó favorablemente lográndose el control total de las crisis. Conclusiones: La carbamazepina constituye el medicamento de elección para las crisis focales, sin embargo en la práctica clínica se han observado varios pacientes con crisis y eeg focal con respuesta inmediata al valproato de sodio.

RC-24

Leucodistrofia Metacromática. Reporte de un caso de debut en el adulto.

Dr. Norges Santiesteban Velázquez. Dr. Zoilo Camejo León. Dra. Zurina Lestayó O´Farrill. Dr. Guillermo Toledo Sotomayor. Dr. Reynaldo Mustelier Becquer.

Instituto de Neurología y Neurocirugía

La Leucodistrofia metacromática (LDM) es una enfermedad lisosomal, debida una alteración en la actividad de la de enzima Aril Sulfatasa A, de herencia autosómica recesiva. Clínicamente se expresa como una leucoencefalopatía, caracterizada por una degeneración mielínica en el sistema nervioso central (SNC) y periférico. La enzima puede ser detectada en orina, leucocitos, fibroblastos en la piel, tejido hepático, cerebral y cultivo de células amnióticas, permitiendo confirmar el diagnóstico. Es una enfermedad infrecuente (1:40.000) de debut generalmente en la infancia. En este trabajo reportamos las manifestaciones clínicas, neurofisiológicas e imagenológicas de un interesante caso de LDM de debut tardío (forma del adulto).

RC-25

Carcinoma tímico y miastenia gravis. Presentación de dos casos.

Dra. Yanisel Gamayo Castro, Dr. Samuel Alejandro González Morales, Dr. Luis Enríque González Espinosa, Dra. Irma Regla Olivera Leal, Dr. Miguel Ángel Martín González, Dr. Julio César Pérez Suárez Servicio de Neurología. Hospital Hermanos Ameijeiras.

Correo electrónico: yaniselg@infomed.sld.cu

La Miastenia Gravis (MG) está caracterizada por debilidad de la musculatura esquelética y fatiga fácil. La enfermedad es autoinmune y el timo se ha implicado como posible lugar donde se origine esa respuesta, ya que el 80% de los pacientes con MG presentan anormalidades tímicas. Los tumores epiteliales tímicos incluyen los timomas y los carcinomas tímicos estos últimos son relativamente poco comunes y solo recientemente caracterizados. En los dos casos que reportamos existe esta asociación.