



Neurology perspectives



17213 - SÍNDROME DE PRIMROSE CON CRISIS IPSILATERALES Y PARÁLISIS POSCRÍTICA PROLONGADA

Barbero Jiménez, D.E.; Villamor Rodríguez, J.; Hernández Ramírez, M.R.; Serrano González, C.; Celi Celi, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Primrose (SP) es un raro trastorno genético caracterizado por rasgos faciales típicos, retraso psicomotor, convulsiones y disgenesia del cuerpo calloso, entre otros. El diagnóstico se establece mediante la identificación de mutaciones en el gen ZBTB20. Nuestro objetivo es presentar el caso de una paciente con SP que asociaba crisis y parálisis poscrítica (PP) prolongada ipsilateral al foco epileptógeno.

Material y métodos: Exponemos un caso de SP con crisis de inicio focal secundariamente generalizada (CFSG) con posterior PP y una breve revisión de la literatura.

Resultados: Mujer, 19 años, diagnosticada de SP con CFSG desde la infancia. Acude tras presentar varias CFSG con inicio en extremidades izquierdas y posterior hemiparesia izquierda. Se realizaron varios EEG visualizándose actividad epileptiforme en región temporal izquierda, RM y angioRM cerebral con restricción a la difusión a nivel cortical de manera difusa en hemisferio derecho. En la RM a los 2 meses los hallazgos habían desaparecido, persistiendo la hemiparesia a los 4 meses.

Conclusión: Nos parece relevante destacar, en primer lugar, que la localización de las crisis focales y la hemiparesia poscrítica sean ipsilaterales al área epileptógena, lo cual es un hecho poco común, y que podría estar en relación con la displasia del cuerpo calloso, aunque la fisiopatología exacta se desconoce. En segundo lugar, la inusual duración de la PP, pues suele persistir horas tras la crisis. Tras realizar una revisión bibliográfica, determinamos que nuestro caso es el primero descrito en la literatura de SP asociado a crisis ipsilaterales al foco epileptógeno y a una PP tan prolongada.