



## 17351 - ENCEFALOMIELITIS PROGRESIVA CON RIGIDEZ Y MIOCLONÍAS (PERM) ASOCIADO A CARCINOMA FOLICULAR DE TIROIDES Y MIXOFIBROSARCOMA DE PRESENTACIÓN SINCRÓNICA

Caballero Sánchez, L.<sup>1</sup>; Gómez López de San Román, C.<sup>1</sup>; Capra, M.<sup>1</sup>; Cerdán Santacruz, D.M.<sup>1</sup>; Mendoza Rodríguez, A.<sup>1</sup>; Gil Armada, P.<sup>1</sup>; Castrillo Sanz, A.<sup>1</sup>; de Frutos Hernando, E.<sup>2</sup>; Rodríguez Sanz, M.F.<sup>1</sup>; Tabernero García, C.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia; <sup>2</sup>Servicio de Medicina intensiva. Hospital General de Segovia.

### Resumen

**Objetivos:** Presentar caso de PERM paraneoplásico asociado a dos neoplasias. Revisar los distintos subtipos de síndrome persona rígida (SPR), en especial el PERM.

**Material y métodos:** Varón de 62 años que acude al servicio de urgencias por cuadro de 15 días de evolución por episodios de minutos de duración de temblores involuntarios en tronco y ambos MMII que aumentaban en frecuencia, duración e intensidad provocando caídas. Dos meses antes comenzó con hipo autolimitado, diplopía, pérdida ponderal de 8 kg y TVP de EII, iniciando anticoagulación. La exploración mostró paresia del VI par craneal derecho, sacudidas aisladas de muslos y piernas afectando a la musculatura axial; rigidez axial y de MMII.

**Resultados:** Analíticamente destacó la alteración del TSH 0,313 ?UI/mL; T4 26,57 pmol/L; T3 3,45 pmol/L, y la positividad anticuerpos anti Gly-R en suero y en LCR. EMG con hiperactividad muscular en toda la musculatura paraespinal en reposo. Ecografía tiroidea detectó nódulo cuya anatomía patológica (AP) indicó neoplasia folicular tiroides. El TAC body mostró lesiones intramusculares en psoas ilíaco y glúteo mayor izquierdos cuya AP fue de mixofibrosarcoma que se trató con quimioterapia con resolución completa. Respecto al PERM, se inició tratamiento sintomático con ascenso progresivo de dosis de diazepam y baclofeno. Dada la respuesta parcial se escaló a tratamiento immunoterápico con inmunoglobulinas y rituximab continuando con respuesta incompleta. Pendiente cirugía del carcinoma de tiroides. Todos los hallazgos llevaron al diagnóstico del PERM paraneoplásico.

**Conclusión:** El PERM es el subtipo de SPR menos frecuente. Se asocia más frecuentemente a anticuerpos anti Gly-R. A los síntomas del SPR asocia síntomas de troncoencéfalo, respiratorios y disautonómicos. El diagnóstico se realiza con la clínica, anticuerpos y EMG. El tratamiento es el mismo que el del SPR.