



Neurology perspectives



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

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

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia; ²Servicio 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 μ 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 inmunoterápico 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.