

20577. SÍNDROME DEL HOMBRE RÍGIDO FOCAL (*STIFF LEG SYNDROME*): DE LA SOSPECHA CLÍNICA AL TRATAMIENTO PRECOZ

Estévez Téllez, E.¹; Pamplona Valenzuela, P.²; García Alonso, I.¹; Ramos Barrau, L.¹; Belmar Sánchez, M.¹; Bestué Cardiel, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet;

²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: La forma focal del síndrome del hombre rígido es una entidad poco habitual que suele acarrear retrasos diagnósticos. El objetivo de esta comunicación es notificar un caso estudiado en nuestro hospital.

Material y métodos: Presentamos a una mujer de 47 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1 y mononeuritis múltiple. Consulta por contractura dolorosa en extremidad inferior derecha que le provoca rigidez de predominio distal con inversión del pie y extensión dorsal del primer dedo. Se le prescribe baclofeno, pero cuando vuelve a revisión a los 15 días el cuadro ha progresado impidiéndole caminar. Se ingresa para estudio etiológico.

Resultados: Exploración: RMP vivos de forma global, postura "distónica" del pie derecho e importante rigidez de la musculatura distal de la extremidad inferior derecha. Resultados analíticos: anticuerpos onconeuronales (incluyendo antianifisina) negativos, anticuerpos anti-GAD > 28.000 U/ml. Pruebas de imagen: RM cerebral y cervico-dorsal normales, TC toracoabdominal sin alteraciones. Estudios neurofisiológicos: ENG y PESS: dentro de la normalidad. EMG: cocontracción de músculos agonistas y antagonistas en la extremidad inferior derecha. Al cumplirse criterios diagnósticos para el síndrome del hombre rígido se inicia tratamiento con clonazepam, baclofeno y gabapentina, con una respuesta excelente, permitiendo a la paciente volver a caminar sin apoyo. Posteriormente, inicia tratamiento con inmunoglobulinas.

Conclusión: La forma focal del síndrome del hombre rígido es una patología autoinmune muy infrecuente sobre la que es importantes mantener un alto índice de sospecha para poder realizar un diagnóstico precoz e instaurar tratamiento temprano, evitando la progresión hacia una discapacidad permanente.

21422. DE UNA CRISIS EPILEPTICA A UNA RESONANCIA MAGNÉTICA ANORMAL: EVOLUCIÓN DIAGNÓSTICA DE UNA ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-LGI1

Tique Rojas, L.; Bautista Lacambra, M.; García Rubio, S.; Capdevila Lalmolda, J.; García Alonso, I.; Viscasillas Sancho, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Presentamos un caso clínico de encefalitis por anticuerpos anti-LGI1 que inicia con un episodio de crisis generalizada.

Material y métodos: Mujer de 38 años con antecedentes de migraña y síndrome depresivo. En octubre de 2023 ingresa por un episodio de crisis generalizada tónico-clónica (CGTC) sin encontrar anomalías en los estudios iniciales (EEG, TC, y RM cerebral). En noviembre del 2023 refiere hipersomnia e ingresa de nuevo en febrero de 2024 por crisis distónicas faciobraquiales izquierdas de segundos de duración en acumulos de 2-3 seguidas, con frecuencia de al menos 10 episodios al día.

Resultados: Se realiza nueva RM cerebral con alteraciones focales en el caudado y lenticular derechos con extensión a la región temporal medial. El análisis de LCR mostró un perfil inflamatorio, anticuerpos anti-LGI1 positivos en suero y LCR. A lo largo de su evolución, la paciente presentó crisis distónicas faciobraquiales, síntomas depresivos y estudio NPS con deterioro en la memoria verbal, mientras que las funciones visuales y visuoconstructivas se mantuvieron intactas. Se inició metilprednisolona, actualmente se encuentra en tratamiento con rituximab y seguimiento clínico-radiológico continuo.

Conclusión: La encefalitis por anticuerpos anti-LGI1 es una entidad autoinmune que puede presentarse con crisis epilépticas y deterioro

cognitivo significativo. Este caso resalta la importancia de un diagnóstico temprano y un enfoque multidisciplinario en el manejo de la encefalitis autoinmune. La terapia inmunomoduladora ha mostrado ser eficaz en la reducción de la actividad de la enfermedad y la mejora de la calidad de vida del paciente. La vigilancia continua es crucial para ajustar el tratamiento y prevenir recaídas.

20784. SÍNDROME DEL CUERO CABELLUDO DOLOROSO: UNA ALGIA FACIAL ATÍPICA. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y MANEJO: A PROPÓSITO DE UN CASO

González Manero, A.¹; Peinado Postigo, F.²; Pacheco Jiménez, M.²; López Perona, E.³; Martín Álvarez, R.²; Botía Paniagua, E.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro. Hospital de Tomelloso; ²Servicio de Neurología. Hospital General La Mancha Centro; ³Servicio de Neurología. Hospital de Tomelloso.

Objetivos: El síndrome de cuero cabelludo sensible (CCS) o doloroso en una entidad controvertida, poco conocida, nosológicamente compleja, no englobada en la clasificación clásica de algias craneofaciales y que en ocasiones acaba recalando en la consulta del neurólogo. Podría considerarse una forma de localización especial del síndrome de la piel sensible, que tras discusiones varias finalmente fue reconocida en 2017 como entidad con personalidad propia, con unas características establecidas y una definición consensuada.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 24 años remitida desde consultas de Dermatología por dolor e hipersensibilidad en cuero cabelludo de vértez y región parietal derecha de más de 2 años de evolución. No refiere antecedentes de migrañas ni de neuralgias. Realiza seguimiento por dermatitis seborreica y caída difusa de pelo. La sintomatología folicular no se considera relacionada con el dolor y/o la hipersensibilidad del área referida.

Resultados: En cuanto al planteamiento diagnóstico en primer lugar hay que distinguir entre formas primarias (de presentación aislada o coincidiendo con alguna forma de alopecia) y secundarias (concomitante con alguna enfermedad cutánea del cuero cabelludo como dermatitis seborreica, psoriasis, dermatitis atópica...). Además, cabe hacer diagnóstico diferencial con disestesias de cuero cabelludo, las producidas tras trauma nervioso, pinzamiento o irritación como el síndrome trófico del trigémino o el dolor asociado a zóster de V1 trigeminal.

Conclusión: La minuciosa anamnesis, exploración clínica y neuroimagen resultan determinantes. El abordaje terapéutico incluye desde eliminación de posibles irritantes, mesoterapia, ácido hialurónico y otros tratamientos tópicos hasta tratamiento sistémico con ciclos cortos de corticoides, gabapentina o pregabalina.

20385. DIFERENCIAS CLÍNICAS EN LA PRESENTACIÓN DE ENCEFALITIS ANTI-NMDAR: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

del Moral Sahuquillo, B.; Cajape Mosquera, J.; Cheli Gracia, D.; Almeida Zurita, M.; Noroña Vásconez, E.; Arcila Salazar, D.; Antón Conejos, Á.; Bellostia Diago, E.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Las encefalitis por anti-NMDAR (receptor de N-metil-D-aspartato) es una patología cada vez más prevalente con una forma de presentación que puede variar dependiendo del grupo de edad al que afecte.

Material y métodos: Presentación de dos casos clínicos.

Resultados: Caso 1. Mujer de 17 años que ingresa en psiquiatría por sospecha de brote psicótico, con agitación, desorientación y lenguaje incoherente. Presenta empeoramiento progresivo, con rigidez, estupor y mutismo, asociando alteraciones autonómicas con deshidratación, coagulopatía y finalmente parada cardiorrespiratoria que requiere traslado a UCI. Ante la sospecha de encefalitis anti-NMDAR y en espera