

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 antianfifisina) 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 EPILÉPTICA 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 facioabraquiales izquierdas de segundos de duración en acúmulos 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 facioabraquiales, síntomas depresivos y estudio NPS con deterioro en la memoria verbal, mientras que las funciones visuales y visuoespaciales 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: UN 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; Botia 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 vértex 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 Vázquez, E.; Arcila Salazar, D.; Antón Conejos, Á.; Bellosta 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

del resultado de anticuerpos, se solicita ecografía transvaginal, detectándose teratoma ovárico, por lo que se inicia tratamiento inmunomodulador con mejoría clínica progresiva. Caso 2. Varón de 70 años, que ingresa para estudio de alteraciones conductuales con agresividad, ideas obsesivas y descuido de higiene personal, asociado a pérdida de peso en el último año. Se realiza estudio completo con TC toraco-abdomino-pélvico, RM cerebral y estudio de anticuerpos en LCR, con positividad para anti-NMDAR.

Conclusión: La encefalitis anti-NMDAR aunque afecta típicamente a mujeres con una edad media de 22 años, tiene otro pico de incidencia en mayores de 45 años, donde se equilibra la diferencia entre hombres y mujeres. En las manifestaciones clínicas en jóvenes son típicos los síntomas psiquiátricos asociados a catatonía, disminución del nivel de consciencia y disautonomía. En pacientes mayores de 45 años priman más las alteraciones psiquiátricas con una clínica mucho más larvada. Es importante su conocimiento e inicio rápido del tratamiento debido al mal pronóstico que conlleva la ausencia del mismo.

21545. HEMICOREA VASCULAR AGUDA CON LESIÓN DE LOCALIZACIÓN ATÍPICA

Millet Oval, M.; Hernández García, M.; García Álvarez, D.; del Águila Romero, S.; Lobato González, M.; Batolomé Yumar, A.; Owrang Calvo, I.; Pueyo Morlans, M.; Rojo Aladro, J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias.

Objetivos: El síndrome hemicorea-hemibalismo es un trastorno hiperquinético del movimiento poco frecuente en el ictus agudo (< 1%). En la génesis de estos movimientos suelen estar implicadas lesiones subcorticales, especialmente en ganglios basales, siendo infrecuente en lesiones de localización cortical.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer de 82 años, con AP de HTA, DM2 y fumadora, que acude por trastorno del lenguaje e “inquietud”. Última vez vista asintomática > 12 horas. A la exploración destaca lenguaje fluente con jergafasia. Obedece alguna orden sencilla, con rápida saturación. Se aprecia movimientos coreiformes en MMDD, con actitud distónica en la mano derecha, sin déficit motor. RCP flexores. NIHSS: 5. TA 177/84 mmHg. Glucemia: 105. La neuroimagen mostró una extensa lesión isquémica aguda en región temporal izquierda, sin transformación hemorrágica. No fue sometida a tratamiento revasculizador en fase aguda por estar fuera de ventana terapéutica. Se iniciaron dosis bajas de haloperidol como tratamiento de la corea, con buena respuesta y resolución completa. A pesar del amplio estudio etiológico, no se encontró causa del ictus. Clínicamente presentó mejoría progresiva del lenguaje, sin recurrencia de la corea a los 3 meses. NIHSS al alta: 4.

Conclusión: Presentamos una paciente con hemicorea vascular aguda autolimitada en contexto de una lesión isquémica aguda temporal izquierda, sin afectación en tálamo, núcleo lenticular o núcleo subtalámico contralaterales, que suele ser lo más frecuente (> 80%). Dada la localización atípica nos planteamos como mecanismo fisiopatológico en nuestra paciente la afectación de conexiones entre corteza y ganglios basales. Además de eventos vasculares, debemos incluir la estriatopatía diabética en el diagnóstico diferencial.

20256. MONTELUKAST COMO TERAPIA EFICAZ EN LA NOTALGIA PARESTÉSICA REFRACTARIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

López Peleteiro, A.; Fernández Menéndez, S.; Vargas Mendoza, A.; Díaz Castela, M.; Suárez Huelga, C.; Lanero Santos, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La notalgia parestésica es un trastorno neuropático caracterizado por prurito intenso recurrente, localizado en la región dorsal.

Su etiopatogenia no es del todo conocida, no existe un tratamiento estandarizado y, en un elevado porcentaje de los casos, los síntomas son refractarios a las terapias clásicas, afectando drásticamente la calidad de vida de los pacientes.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente de 56 años con clínica de meses de evolución de prurito grave y disestesias en la región interescapular derecha, asociadas a una mancha hiperpigmentada con signos de rascado activo. Las pruebas complementarias realizadas fueron normales, diagnosticándose notalgia parestésica. Se ensayaron múltiples tratamientos, la mayoría fútiles o proporcionando una mejoría clínica transitoria (toxina botulínica), condicionando un importante deterioro de su calidad de vida. En mayo de 2023, tras cuatro años de evolución y en situación de refractariedad clínica, se propuso el inicio de tratamiento con montelukast, fármaco con amplia evidencia en la literatura de efectividad frente al prurito crónico ocasionado por otras patologías.

Resultados: Tras el inicio de esta terapia presenta una importante mejoría clínica, disminuyendo la intensidad del prurito en un 90%, desapareciendo las lesiones de rascado y disminuyendo la hiperpigmentación. Mantiene este beneficio hasta la actualidad, con buena tolerancia al fármaco.

Conclusión: Presentamos un caso de notalgia parestésica refractaria a tratamientos convencionales que respondió favorablemente al tratamiento con montelukast. Consideramos el caso como el primer reporte de efectividad en el tratamiento de esta patología con un fármaco antagonista de los receptores de leucotrienos, posicionándolo como una alternativa terapéutica eficaz y segura.

20951. AMNESIA ANTERÓGRADA POR AFECTACIÓN DEL LÓBULO TEMPORAL IZQUIERDO: EL SÍNDROME DE MEMENTO

de Celis Font, I.; Julián Villaverde, F.; López Pérez, M.; López Álava, S.; Zobarán Fernández de Larrinoa, A.; Alarcón Falces, A.; López-Vázquez Cabrillo, C.; Marzo Sola, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro.

Objetivos: Presentar el caso de un paciente con afectación cerebral a nivel del lóbulo temporal izquierdo que presenta una amnesia anterógrada con imposibilidad para generar nuevos recuerdos y aprendizajes.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico y propuesta de una nueva terminología.

Resultados: Varón de 62 años, con antecedentes de enfermedad de Buerger e HTA, que presenta cuadro de tres meses de evolución de alteración del comportamiento con conductas abigarradas y disminución del autocuidado personal. En la exploración neuropsicológica se objetiva un deterioro cognitivo multidominio de características corticales con afectación en la función mnésica (patrón hipocámpico), desorientación temporal, leve disfunción ejecutiva y anosognosia. Sin embargo, la memoria retrógrada está preservada. En la RMN cerebral se observa un área de restricción en topografía hipocámpica izquierda, que aumenta de tamaño extendiéndose a la región cortical temporal izquierda en el control realizado a los dos meses. EEG con algunas descargas epileptiformes aisladas en región temporal izquierda. PET-FDG cerebral: depósito focal en región hipocámpica izquierda sugestivo de encefalitis. LCR con estudio bioquímico, microbiológico e inmunológico normal, incluidos marcadores de enfermedad de Alzheimer y demencia frontotemporal. Recibió tratamiento con megadosis de corticoides, inmunoglobulinas y fármacos anticrisis, sin mejoría clínicamente significativa de su alteración de memoria.

Conclusión: La amnesia anterógrada es un cuadro infrecuente caracterizado por la incapacidad para generar y almacenar nuevos recuerdos y/o aprendizajes. Este cuadro fue descrito en la película *Memento* del año 1998. El término “síndrome de memento” puede ser usado para describir cuadros de amnesia anterógrada adquirida persistente por afectación estructural del lóbulo temporal.