Neurocirugia. 2017;28(Espec Congr):439

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0429 - SÍNDROME DE WESTON HURST. REPORTE DE UN CASO

M.P. Garrido García, J.V. Pesudo Martínez, A. Menéndez López, L. Pérez de San Román Mena y C. Botella Asunción

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España.

Resumen

Objetivos: La leucoencefalitis aguda hemorrágica o síndrome de Weston Hurst (SWH) es una rara enfermedad, con un pronóstico generalmente fatal, que se produce por una reacción autoinmune cruzada contra antígenos de mielina del sistema nervioso central. Afecta fundamentalmente a niños y adultos jóvenes, precedida casi siempre por una infección respiratoria.

Métodos: Se presenta el caso de una paciente de 45 años con clínica de debut de disfagia, disartria y hemiparesia facio-braquio-crural izquierda el 25/11/2016. Cuadro catarral 5 días previos.

Resultados: Se realiza TC con contraste en su hospital de referencia que reporta hipodensidad moderada del lóbulo parietal derecho con borramiento de surcos sin captación de contraste y con mínimo realce giriforme. Se diagnostica de encefalitis y se completa estudio mediante punción lumbar cuya bioquímica, serología y cultivos resultan negativos. Se realiza una RMN y se observa una lesión desmielinizante. Evolución neurológica tórpida con progresión a hemiplejia izquierda y caída del Glasgow a 11 por lo que se decide traslado a nuestro centro. Durante el traslado presenta un vómito y posterior deterioro a Glasgow 4 con anisocoria izquierda, se intuba y se repite TC cerebral a su llegada que describe importante edema vasogénico hemisférico derecho con herniación subfalciana, se coloca sensor de PIC con registros inicialmente normales pero posteriormente aumentan por encima de 20 mmHg coincidiendo con midriasis pupilar por lo que se realiza craniectomía descompresiva y se toma biopsia: inflamación microglial y linfocitaria perivascular con signos de hemorragia reciente y antigua. Se diagnostica de SWH y se inicia tratamiento con metilprednisolona y ciclofosfamida. Buen control inicial pero con deterioro posterior sin control de PIC a pesar de medidas exhaustivas, se comprueba ausencia de flujo cerebral en Doppler y finalmente fallece el 3/12/2016.

Conclusiones: El SWH se debe sospechar en pacientes jóvenes con deterioro neurológico rápidamente progresivo, habiendo descartado otras causas infecciosas.

See front matter © 2017 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados