



Neurology perspectives



21642 - SÍNDROME DE PERM (*PROGRESSIVE ENCEPHALOMYELITIS WITH RIGIDITY AND MYOCLONUS*) SEROPositIVO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Benavent Giménez, M.; Gil Gimeno, R.; Navarrete Espí, S.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Resumen

Objetivos: Presentar el caso de un síndrome de PERM con anticuerpos antirreceptor de glicina (anti-GlyR) positivos en LCR.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Paciente que consulta por debilidad en pierna izquierda, inestabilidad de la marcha y disfagia a líquidos. Inicialmente se objetivó espasticidad en miembro inferior izquierdo con hiperreflexia rotuliana bilateral, Babinski derecho y disartria. De manera progresiva se añadieron mioclonías reflejas, que aumentaron en frecuencia, intensidad y localizaciones implicadas. Además, también hubo progresión de la rigidez espástica, adoptando posturas distónicas, y se añadió una encefalopatía leve-moderada. En el EMG se informaron resultados compatibles con una alteración del espectro del síndrome de la persona rígida. Por la evolución clínica, se orientó el caso como un posible síndrome de PERM. La autoinmunidad en suero fue negativa. Se realizó una TC cerebral y una RM cerebral y panmedular, sin alteraciones. Para descartar un origen paraneoplásico, se realizó una TC toraco-abdomino-pélvico y una PET-TC, sin evidenciar enfermedad tumoral. Finalmente, se obtuvieron los resultados de la autoinmunidad en LCR, con positividad para el anticuerpo anti-GlyR, confirmando el diagnóstico de presunción. A pesar del rápido inicio del tratamiento específico con inmunoglobulinas y plasmaféresis, la evolución fue tórpida y la paciente falleció por múltiples comorbilidades asociadas.

Conclusión: El síndrome de PERM es una entidad poco frecuente, siendo menos frecuente aún la detección del anticuerpo implicado, con un pronóstico infausto hasta en el 40% de los casos según algunas series. En este caso es importante además que se descartó un origen paraneoplásico, presente en el 20% de los casos.