

ID: 01525

Tipo: Casos clínicos

Área temática: Neurología

Formato Presentación: POSTER

## **POLINEUROPATIA HEREDITARIA EN UN ALASKAN MALAMUTE. PRIMER CASO HOMOCIGOTICO PARA LA MUTACION DEL GEN NDRG1 DESCRITO EN ESPAÑA**

*Alfredo Recio Caride*<sup>1</sup>

1) CLINICA VETERINARIA LEVANTE

### **INTRODUCCIÓN**

La polineuropatía del Alaskan Malamute es una de las neuropatías hereditarias confirmadas en mas de 22 razas caninas que comparten características similares con las enfermedades de Charcot-Marie-Tooth descritas en medicina humana.<sup>1</sup> En el Alaskan Malamute, esta enfermedad produce una degeneración axonal, hipomielinización y atrofia muscular neurogénica,<sup>2</sup>

En el Alaskan Malamute, los signos clínicos comienzan en edades tempranas que varían entre los 3 y los 19 meses. La enfermedad cursa de manera crónica progresiva, produciendo un cuadro de intolerancia al ejercicio, paraparesia y ataxia de los miembros pélvicos, que puede evolucionar hasta tetraparesia no ambulatoria, acompañada frecuentemente de estridor inspiratorio.<sup>3</sup>

La enfermedad fue identificada en esta raza por primera vez a finales de los años 70' en los países nórdicos y, basándose en los estudios de pedigree de los casos afectados, se consideró que se heredaba de una manera autosómica recesiva. Mediante un programa de control por parte de los Clubs de esta raza en estos países y, apoyándose en las características fenotípicas y en los casos confirmados histológicamente, se consiguió controlar esta enfermedad a lo largo de mas de 20 años.<sup>4</sup>

En el año 2013 se confirmó que esta polineuropatía está asociada a una mutación del gen NDRG1, al igual que previamente se había confirmado en Galgos.<sup>4</sup> Actualmente la disponibilidad del test genético permite la detección precoz de nuevos casos de enfermos (homocigóticos) o portadores (heterocigóticos).

Una publicación reciente ha confirmado que esta enfermedad, que se suponía erradicada, está reapareciendo en diversos países nórdicos así como en EEUU y que estos casos coinciden con la misma mutación o tienen la misma procedencia genealógica que los primeros casos detectados hace mas de 30 años.<sup>5</sup>

Hasta el momento no había sido detectado ningún caso de esta enfermedad en España

### **DESCRIPCIÓN DEL CASO/S CLINICO/S**

Fue atendido por el servicio de Neurología un perro Alaskan Malamute, macho castrado de 17 meses de edad, que mostraba un cuadro crónico progresivo de varios meses de evolución, que cursaba con incapacidad para subir escaleras, intolerancia al ejercicio, descoordinación y mas recientemente afonía.

En el examen físico se apreciaba una atrofia marcada de la musculatura, mas evidente en los miembros pélvicos. El examen neurológico mostró una tetraparesia, mas marcada en las extremidades posteriores, ataxia de los miembros pélvicos con retraso de las reacciones posturales, ausencia de los reflejos patelares y cutáneo del tronco y disminución de los reflejos flexores en los miembros pélvicos y en menor grado en los torácicos. Según el examen neurológico se localizó la lesión como neuromuscular periférica multifocal y se establecieron como causas mas probables: enfermedades degenerativas juveniles, inflamatorias/infecciosas y menos probable neoplásicas.

Los análisis sanguíneos (incluyendo electrolitos y creatinquinasa), radiografías de tórax y ecografía abdominal fueron normales. Se realizó un estudio electrofisiológico, hallando una actividad espontánea (ondas positivas) en los músculos interóseos palmares y plantares y una disminución de las velocidades de conducción motora en nervios peroneo (50 m/s) tibial (48 m/s) y menos evidente en el cubital (50 m/s).

Ante la sospecha de una neuropatía, se recomendó realizar una biopsia de nervio y el envío de muestras biológicas para realizar el test genético, con el objetivo de investigar si el paciente pudiera ser portador de la mutación del gen NDRG1. Los resultados confirmaron que el paciente era homocigótico para esta mutación y la biopsia no fue finalmente realizada.

Ante el progresivo empeoramiento del animal, la propietaria decidió la eutanasia humanitaria pocas semanas después, no siendo autorizada una necropsia.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Se trata del primer caso descrito en España de un Alaskan Malamute que ha sido confirmado genéticamente como enfermo (homocigótico) de la Polineuropatía en esta raza. Al igual que otros casos descritos previamente en otros países, los primeros signos clínicos aparecieron cerca del año de edad, cursando principalmente con intolerancia al ejercicio, debilidad y afonía.<sup>3</sup>

Debido a la paresia y la laxitud articular crónica de los miembros pélvicos, esta enfermedad puede ser confundida inicialmente con problemas ortopédicos. Los signos clínicos confirmados en el examen neurológico, junto con los cambios electrofisiológicos, deben hacer sospechar que se trata de una enfermedad neuromuscular periférica. La confirmación de la polineuropatía debe ser mediante la realización de una biopsia de nervio o mediante el test genético de la mutación del gen NDRG1.

Recientemente ha sido publicada la reaparición de esta enfermedad en países donde se consideraba virtualmente erradicada.<sup>5</sup> En este caso, y según información de la propietaria, este perro no había sido importado de otro país, sino que había sido criado en España, aunque no ha sido posible obtener su procedencia genealógica.

La confirmación del primer caso de Polineuropatía hereditaria ligada a la mutación del gen NDRG1 en un Alaskan Malamute criado en España, debe alertarnos de su presencia y en este sentido ser incluida en el diagnóstico diferencial de enfermedades neuromusculares periféricas de esta raza en nuestro país. Este hecho debiera ser igualmente advertido a los distintos clubs de esta raza, con el objetivo de poder establecer un control de la diseminación de esta mutación a través de los individuos enfermos o portadores.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Granger N. Canine inherited motor and sensory neuropathies: An updated classification in 22 breeds and comparison to Charcot–Marie–Tooth disease. *The Veterinary Journal* 2011;188:274–285
2. Berger P, Niemann A, Suter U. Schwann cells and the pathogenesis of inherited motor and sensory neuropathies (charcot-marie-tooth disease). *GLIA* 2006; 54:243–257
3. Rentmeister K, Bilzer T, Petri S et al. Hereditary polineuropathy in the Alaska Malamute. *Tierarztl Prax Ausg K Kleintiere Heimtiere* 2012;40(1):26-34
4. Bruun CS, Jäderlund KH, Berendt M, Jensen KB, Spodsberg EH, et al. A Gly98Val mutation in the N-Myc downstream regulated gene 1 (NDRG1) in Alaskan Malamutes with polyneuropathy. *PLoS ONE* 2013; 8(2): e54547. doi:10.1371/journal.pone.0054547
5. Jäderlund KH, Rohdin C, Berendt M et al. Re-emergence of hereditary polyneuropathy in Scandinavian Alaskan malamute dogs-old enemy or new entity? A case series. *Acta Vet Scand* 2017;59:26



ID: 01530

Tipo: Casos clínicos

Área temática: Neurología

Formato Presentación: ORAL

## RESECCIÓN REPETIDA COMO TRATAMIENTO DE UN OSTEOCONDROSARCOMA MULTILOBULAR PARIETO-TEMPORO-OCCIPITAL RECURRENTE

Alba Farré Mariné<sup>1</sup>, Alejandro Luján Feliu-Pascual<sup>1</sup>

1) AÚNA Especialidades Veterinarias

### INTRODUCCIÓN

El osteocondrosarcoma multilobular (OML) es un tumor infrecuente de los huesos planos con apariencia radiográfica característica de “palomita de maíz” que afecta con mayor frecuencia a perros de edad media-geriátricos y de raza media-grande y suele involucrar a la bóveda craneal, aunque se ha descrito en muchas otras localizaciones.<sup>1-9</sup> Presenta crecimiento lento y localmente invasivo, pero con potencial de metástasis, en especial a los pulmones.<sup>8-10</sup>

Por su naturaleza, el tratamiento de elección es mediante una escisión amplia. Sin embargo, su localización puede dificultar la resección con márgenes y la recurrencia es frecuente.<sup>8,9</sup> El objetivo de este caso es describir la resección repetida como tratamiento de un OML craneal recurrente.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO/S CLINICO/S

Se presentó una Welsh Corgi hembra castrada de siete años para la escisión quirúrgica de un OML craneal diagnosticado dos meses antes en su veterinario local mediante resonancia magnética, tomografía axial computarizada (TAC) y biopsia. El OML afectaba los huesos occipital, temporal y parte del parietal izquierdos. La protuberancia occipital estaba afectada extendiéndose a través de la línea media provocando compresión extraxial del cerebelo, tronco encefálico y hemisferio cerebral izquierdo con herniación transtentorial rostral. Los senos sagital dorsal y transversos izquierdos estaban invadidos. En el momento del diagnóstico había presentado una convulsión y un episodio transitorio de pérdida de equilibrio sin más signos tras iniciar el tratamiento con glucocorticoides. El examen físico y neurológico no demostraron anormalidades, las analíticas generales estaban dentro de los rangos de referencia y las radiografías torácicas no mostraron metástasis macroscópicas. Se realizó una craniectomía parieto-occipito-temporal izquierda en la que se retiró todo el tejido tumoral visible macroscópicamente. El seno transversal izquierdo había sido obliterado por el tejido tumoral. Sin embargo, el seno sagital dorsal patente no permitió la resección con márgenes del límite derecho del tumor. El defecto óseo fue cubierto con un hemostático de colágeno. Fue dada de alta tres días después con un examen neurológico normal. Siete meses y medio después de la cirugía se observó una recidiva del OML en el hueso parietal derecho a nivel del borde medial de la cirugía previa en íntimo contacto con el seno sagital dorsal. Se pospuso la cirugía durante seis meses para que el tumor obliterase el seno y se amplió la craniectomía hacia el lado derecho. El defecto óseo se cubrió con una prótesis moldeada de polimetilmetacrilato (PMM) anclada al cráneo con cerclajes. Veinticuatro horas después de la cirugía presentaba un examen neurológico normal. Ocho meses después de la segunda cirugía se presentó por ataxia ligera y leve retraso propioceptivo en los miembros del lado izquierdo. El TAC reveló una segunda recidiva del OML desde el borde izquierdo del hueso occipital por debajo de la prótesis provocando compresión del cerebelo. Nueve meses después de la segunda cirugía se procedió a la tercera resección del borde izquierdo de la craniectomía. Se reutilizó el molde de PMM de la anterior cirugía para cubrir el defecto. Fue dada de alta tres días después con un examen neurológico normal y 25 meses y medio después de la primera cirugía se mantiene sin signos de una nueva recidiva.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La tasa de recurrencia descrita tras la resección quirúrgica de un OML va del 47% al 58% con un tiempo mediano de recurrencia de 420-797 días y una mediana de supervivencia general de 630-797 días.<sup>8,9</sup> Estos datos incluyen OML en cualquier localización, incluso extracraneal por lo que es probable que la estadística sea más desalentadora en casos como el nuestro por la dificultad de conseguir márgenes quirúrgicos adecuados en localizaciones donde el daño a estructuras vitales puede tener consecuencias fatales.<sup>11</sup>

Se ha descrito la resección craneal masiva occipitotemporal media para el tratamiento de un MLO de características similares a nuestro caso en dos perros, pero ninguno fue reintervenido a pesar de que se observó recurrencia del tumor seis meses después de la cirugía en uno de los casos.<sup>11</sup> Hasta el momento no se ha demostrado la eficacia de terapias adyuvantes como la quimioterapia o radioterapia<sup>8,9,12</sup> y aunque existen casos aislados de reintervenciones como tratamiento para OML recidivantes,<sup>8-10,13</sup> nunca ha sido propuesto como tratamiento de elección en estos casos. El caso descrito reitera la posibilidad de la resección repetida como tratamiento para OML recurrentes incluso en esta localización y pone de manifiesto la necesidad de un estudio prospectivo para la evaluación de su eficacia en un grupo mayor de perros.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Dicks N, Boston S. The use of an angularis oris axial pattern flap in a dog after resection of a multilobular osteochondroma of the hard palate. *Can Vet J* 2010;51:1274–1278.
2. Banks T, Straw R. Multilobular osteochondrosarcoma of the hard palate in a dog. *Aust Vet J* 2004;82:409–412.
3. Hay C, Roberts R, Latimert K. Multilobular tumour of bone at an unusual location in the axilla of a dog. *J Small Anim Pract* 1994;35:633–636.
4. McCalla T, Moore C, Turk J, et al. Multilobular Osteosarcoma of the Mandible and Orbit in a Dog. *Vet Pathol* 1989;26:92–94.
5. O'Brien M, Withrow SJ, Straw RC, et al. Total and Partial Orbitectomy for the Treatment of Periorbital Tumors in 24 Dogs and 6 Cats: A Retrospective Study. *Vet Surg* 1996;25:471–479.
6. Pakhrin B, Bae I-H, Jee H, et al. Multilobular tumor of the mandible in a Pekingese dog. *J Vet Sci* 2006;7:297–298.
7. Webb JA, Liptak JM, Hewitt SA, et al. Case Report Rapport de cas Multilobular osteochondrosarcoma of the os penis in a dog. *Can Vet J* 2009;50:81–84.
8. Straw R, LeCouteur R, Powers B, et al. Multilobular osteochondrosarcoma of the canine skull: 16 cases (1978-1988). *J Am Vet Med Assoc* 1989;195:1764–1769.
9. Dernel WS, Straw RC, Cooper MF, et al. Multilobular osteochondrosarcoma in 39 dogs: 1979-1993. *J Am Anim Hosp* 1998;34:11–18.
10. Losco PE, Ditters R, Walsh KM. Canine multilobular osteosarcoma of the skull with metastasis. *J Comp Path* 1984;94:621–624.
11. Gallegos J, Schwarzd To, McAnulty JF. Massive midline occipitotemporal resection of the skull for treatment of multilobular osteochondrosarcoma in two dogs. *J Am Vet Med Assoc* 2008;233:752–757.
12. Vancil JM, Henry CJ, Milner RJ, et al. Use of samarium Sm 153 Lexidronam for the treatment of dogs with primary tumors of the skull: 20 cases (1986-2006). *J Am Vet Med Assoc* 2012;240:1310–1315.
13. Mouatt JG. Acrylic cranioplasty and axial pattern flap following calvarial and cerebral mass excision in a dog. *Aust Vet J* 2002;80:211–215.

ID: 01537

Tipo: Casos clínicos

Área temática: Neurología

Formato Presentación: ORAL

## PARÁLISIS DEL NERVIIO RADIAL TRAS VENOPUNCIÓN EN UNA GATA

Beatriz Ferrer Pequerul<sup>1</sup>, Manuel Aranda Luque<sup>1</sup>

1) AV VETERINARIOS

### INTRODUCCIÓN

El daño de nervios periféricos asociados a venopunción está descrito en medicina humana; sin embargo, existe muy poca información al respecto en pequeños animales. En personas, la venopunción, procedimiento rutinario para extracción sanguínea, administración intravenosa de fármacos o cateterización, puede ocasionar daños neurológicos<sup>1</sup>, dada la estrecha proximidad de los vasos sanguíneos con los nervios localizados en la fosa antecubital, haciéndolos especialmente susceptibles a ser lesionados durante la flebotomía. La incidencia es de 1/21.000 casos y 1/26.000 durante donaciones de sangre y venopunciones, respectivamente<sup>2,3</sup>. Se asocia a traumatismo directo del nervio con la aguja, al efecto tóxico de los agentes inoculados intra o perineuralmente y a la compresión neuronal por la formación de hematoma o edema<sup>1,4</sup>. El conocimiento de la anatomía de la zona y la habilidad en realizar la técnica evitando punciones múltiples son esenciales para prevenir esta complicación<sup>1,5</sup>. La recuperación ocurre desde unos minutos u horas, hasta unos días o semanas<sup>4</sup>. El manejo consiste en el tratamiento del dolor neuropático (con opioides, NSAID's, glucocorticoides) y fisioterapia o cirugía en casos que no responden<sup>1</sup>.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO/S CLINICO/S

Recibimos una gata castrada de 17 años, común europea, indoor, para realizar un chequeo por historia de PU/PD, adelgazamiento e hiporexia progresivos de varios meses de evolución. En la exploración física general se apreció deshidratación, bajo grado de condición corporal (2/5) y sarcopenia. Los resultados de la analítica sanguínea y urianálisis (tabla) unidos a los signos clínicos sugieren enfermedad renal crónica. La venopunción se realizó en la vena cefálica derecha de forma cuidadosa y aséptica mediante un Venofix® de 25G y un compresor Smarch.

Pasados 45 minutos, la paciente presentó monoparesia aguda no progresiva de la extremidad anterior derecha (EAD) con flexión de codo y carpo y arrastre sobre los nudillos. No se observaron dolor, inflamación, inestabilidad, temperatura fría ni ausencia de pulso en dicha extremidad; en la exploración general se detectó pérdida de masa muscular simétrica y generalizada. Las reacciones posturales, los reflejos del tríceps y extensor carporradial y la sensibilidad cutánea del área craneal del antebrazo y mano de la EAD estaban ausentes, mientras que la sensibilidad dolorosa profunda se mantenía. El estudio radiográfico no mostró anomalías. La sospecha fue de neuropraxia iatrogénica del nervio radial asociada a venopunción por la compresión ejercida directa (ingurgitador) o indirectamente (hematoma) sobre el mismo; el animal no manifestó dolor durante el procedimiento y la extracción se consiguió en el primer intento, por lo que descartaron otras causas como la punción directa del nervio o su lesión por una técnica incorrecta o intentos repetidos.

Se instauró un tratamiento con prednisolona (1 mg/kg/24h PO) observándose una respuesta favorable en las primeras 24 horas y una recuperación total a los 5 días, momento en el cual comenzó a retirarse progresivamente el tratamiento.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El nervio radial procede de los segmentos medulares C7-T2 e inerva los músculos tríceps braquial, extensor carporradial y extensores digitales<sup>6,7</sup>. Provee sensibilidad cutánea a la superficie dorsal de la mano y dorsal y lateral del antebrazo y función motora para la extensión del codo, carpo y dedos. Su lesión da lugar a una disfunción sensitiva y motora caracterizada por ausencia de sensibilidad en la superficie dorsal distal al codo y monoparesia con incapacidad de extensión de codo y carpo, de soportar el peso y tendencia a arrastrar la extremidad apoyándose sobre los nudillos<sup>6,7,8</sup>, tal y como presentaba nuestra paciente.

El diagnóstico está basado en la exploración neurológica: evaluación de la postura, marcha, reacciones posturales, reflejos espinales y masa muscular y simetría. La electromiografía puede ser de ayuda en algunos casos<sup>8</sup>. Los animales monoparéticos suelen presentarse por cojera, siendo esencial un completo y cuidadoso examen neurológico y ortopédico para diferenciar una paresia de una cojera de origen ortopédico<sup>7</sup>. En nuestro caso, fueron suficientes la exploración neurológica y radiología para confirmar el origen neurológico, sin necesidad de recurrir a electromiografía.

El tratamiento suele ser conservador y se basa en fisioterapia<sup>8</sup> (para prevenir la atrofia y contractura muscular y fusiones articulares) y en la protección con botas o vendajes (para evitar excoriaciones por arrastre de la extremidad o automutilación por parestesia<sup>6,7</sup>). Los glucocorticoides están indicados para aliviar la inflamación<sup>6</sup>. En esta gata un tratamiento con glucocorticoides fue suficiente para resolver el cuadro.

El pronóstico depende del grado de lesión estructural y funcional del nervio. La neurapraxia (sospecha en nuestra paciente) es principalmente causada por pérdidas transitorias del aporte sanguíneo, trauma romo o compresión<sup>6,7</sup>; la recuperación generalmente es espontánea y completa en pocas semanas<sup>6,7</sup> tal y como sucedió en este caso.

Dada la escasa bibliografía disponible sobre la parálisis del nervio radial como complicación asociada a la venopunción en veterinaria, los autores han creído conveniente publicar este caso clínico. Aunque son necesarios más estudios para poder sacar conclusiones, se puede destacar que esta complicación debería considerarse al realizar ciertos procedimientos: según la literatura humana parece haber predisposición en pacientes con neuropatías periféricas (diabéticos) o en situaciones de hipovolemia, deshidratación, hipotensión, hipoxia, desequilibrios electrolíticos o hipotermia<sup>4</sup> y en tratamiento con anticoagulantes<sup>5</sup>. En este caso, el animal presentaba deshidratación, factor que parece ser predisponente en humanos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kim HJ, Park SK, Park SH. Upper limb nerve injuries caused by intramuscular injection or routine venipuncture. *Anesth Pain Med* 2017;12:103-110
2. Oven SD, Johnson JD. Radial nerve injury after venipuncture. *J Hand Microsurg* 2017;9:43-44
3. Ramos JA. Venipuncture-related lateral antebrachial cutaneous nerve injury: what to know? *Rev Bras Anesthesiol* 2014;64(2):131-133
4. Sawyer RJ, Richmond MN, Hickey JD, Jarratt JA. Peripheral nerve injuries associated with anaesthesia. *Anaesthesia*, 2000, 55, pages 980-991.

# XVIII Congreso de Especialidades Veterinarias

26-27 de Abril de 2019 - Palacio de Congresos - ZARAGOZA



5. Rayegani SM, Azadi A. Lateral antebrachial cutaneous nerve injury induced by phlebotomy. *Journal of Brachial Plexus and Peripheral Nerve Injury* 2007;2:6
6. Paresis of one limb. En Lorenz MD, Coates JR, Kent M: *Handbook of Veterinary Neurology* Fifth edition, Elsevier Saunders, 2011; 94-109.
7. Añor S: Monoparesis. En Platt SR, Olby N: *BSAVA Manual of Canine and Feline Neurology*, Fourth edition. British Small Animal Veterinary Association, 2012; 328-341.
8. Garosi L. Neurological lameness in the cat. Common causes and clinical approach. *Journal of Feline Medicine and Surgery* 2012;14:85–93



# XVIII Congreso de Especialidades Veterinarias

26-27 de Abril de 2019 - Palacio de Congresos - ZARAGOZA



Análisis	Resultado	Valor normal
<b>Hemograma</b>		
HTO	35.4 %	24-45
HGB	11.4 g/dL	8-15
MCHC	32.2 g/dL	30.0-36.9
Retics	2.0 %	
WBC	7.4 x 10 <sup>9</sup> /L	5.0-18.9
GRANS	4.9 x 10 <sup>9</sup> /L	2.5-12.5
%GRANS	66%	
L/M	2.5 x 10 <sup>9</sup> /L	1.5-7.8
%L/M	34%	
PLT	330 K/ $\mu$ L	175-500
<b>Bioquímica</b>		
GLU	138 mg/dL	71-159
CREA	*2.8 mg/dL	0.8-2.4
BUN	*42 mg/dL	16-36
PHOS	3.9 mg/dL	2.7-4.5
TP	7.6 g/dL	5.7-8.9
ALB	2.9 g/dL	2.3-3.9
GLOB	4.7 g/dL	2.8-5.1
ALT	39 U/L	12-130
ALKP	37 U/L	14-111
<b>Ionograma</b>		
Na	161 mmol/L	150-165
K	3.6 mmol/L	3.5-5.8
Cl	121 mmol/L	112-129
<b>Urianálisis (cistocentesis)</b>		
Densidad	*1025	>1035
Tira reactiva	Sin alteraciones	
Sedimento	inactivo	
<b>Hormonas</b>		
T4t	1.4 $\mu$ g/dL	0.8-4.7

ID: 01538

Tipo: Casos clínicos

Área temática: Neurología

Formato Presentación: ORAL

## RESOLUCIÓN QUIRÚRGICA DE UN QUISTE EPENDIMARIO INTRAVENTRICULAR CANINO

*Isabel Liñán Grana<sup>1</sup>, Alba Farré Mariné<sup>1</sup>, Marta Pons-Sorolla Casanova<sup>1</sup>, Martí Pumarola I Batlle<sup>2</sup>, Alejandro Luján Feliu-Pascual<sup>1</sup>*

1) AUNA Especialidades Veterinarias 2) Departamento de medicina y cirugía animal. Universidad Autónoma de Barcelona

### INTRODUCCIÓN

Los quistes endimarios son un tipo de quiste neuroglial revestido por células epiteliales ciliadas que descansan directamente sobre el parénquima cerebral o una capa de astroglia. Son poco frecuentes en medicina humana, y solo han sido descritos en dos ocasiones en perros post-mortem.<sup>1,2</sup>

El objetivo de este caso clínico es presentar la resolución quirúrgica de un quiste endimario intraventricular en un perro y su evolución.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO/S CLINICO/S

Se remitió un American Staffordshire macho entero de 6 años de edad por pérdida de equilibrio de cuatro meses de evolución y episodios de colapso con rigidez extensora y nistagmo. No se encontraron alteraciones en el examen físico. En el examen neurológico se apreció leve inclinación de cabeza hacia la derecha, ataxia de carácter cerebelar y retraso postural en miembros torácico y pélvico izquierdos localizando la lesión en el sistema vestibular central (paradójico) izquierdo y cerebelo considerando como principales diagnósticos diferenciales abiotrofia del American Staffordshire, meningoencefalitis inmunomediada/infecciosa, divertículo aracnoideo, quiste dermoide/epidermoide/coloide/ependimario/epitelial/coroideo o neoplasia. Se realizó una analítica sanguínea con valores dentro de rango de referencia y un TAC craneal observándose una lesión hipoatenuante con realce periférico en el cuarto ventrículo ligeramente lateralizado a la derecha que ocupaba el tercio caudal del cerebelo compatible con estructura quística, e hidrocefalia secundaria. Se estableció un diagnóstico presuntivo de quiste dermoide, epidermoide, coloide, endimario, epitelial o coroideo. Se inició tratamiento con prednisona a 0.5mg/kg/BID (Prednisona® 30mg Kern Pharma, Barcelona, España) con pauta progresiva decreciente. A pesar de mostrar una mejoría inicial, un mes después de iniciar la terapia, se produjo un empeoramiento de los signos neurológicos sin respuesta al tratamiento por lo que se ofreció la extirpación quirúrgica del quiste. Dos meses tras el diagnóstico, se realizó una craniectomía suboccipital accediendo al cuarto ventrículo y observando una estructura quística de superficie lisa, color grisáceo y consistencia fluctuante. Se aspiró parte del contenido del quiste para después diseccionarlo cuidadosamente hasta extraerlo en su totalidad. En la citología del líquido extraído se observaron cristales de colesterol y el quiste completo fue enviado para su estudio histopatológico, que reveló un epitelio simple cúbico a cilíndrico con cilios apicales rodeados de un tejido fibrilar laxo compatible con quiste endimario intraventricular. Se realizó un TAC postquirúrgico donde no se apreció tejido quístico remanente. Tras la intervención, el perro presentaba signos vestibulares severos incluyendo tetraparesia no ambulatoria y nistagmo. Durante su hospitalización recibió cefazolina 20mg/kg/TID (Cefazolina® 1gr IV Normon, Madrid, España), maropitant 1mg/kg/SID

(Cerenia® 10mg/ml Zoetis, Louvain-la-Neuve, Bélgica), dihidrocloruro de betahistina 0.5mg/kg/TID (Serc® 16mg Cima, Barcelona, España) y dexametasona 0.1mg/kg/SID (Caliercortin® 4mg/ml Calier, Barcelona, España). Fue dado de alta tras cuatro días siendo capaz de caminar sin apenas asistencia ni nistagmo y con tratamiento consistente en antibioterapia, dihidrocloruro de betahistina y prednisona 0.5mg/kg BID con pauta decreciente hasta retirarla a las dos semanas. Ocho semanas después de la intervención, sólo presentaba ataxia ligera que según la propietaria sigue mejorando gradualmente. Quince semanas después de la cirugía, no ha habido recidiva de los signos neurológicos y su estado neurológico se considera normal.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Los quistes endimarios son malformaciones de origen embrionario poco frecuentes cuya etiología y patogénesis no están claras, pudiendo formarse por secuestro de tejido neuroectodérmico en desarrollo o migración desde el sistema ventricular.<sup>3</sup>

En medicina humana se consideran lesiones quísticas benignas, que pueden aparecer intraparenquimatosas o paraventriculares en la sustancia blanca de los lóbulos temporoparietal y frontal pero también en los espacios subaracnoideos, tronco encefálico y cerebelo.<sup>4</sup> Los signos predominantes como ladeo de cabeza, ataxia o convulsiones aparecen como consecuencia de presión intracraneal elevada, siendo el tratamiento quirúrgico el recomendado.<sup>5,6</sup>

Se han descrito distintos tipos de quistes localizados en la fosa caudal en perros incluyendo coroideo,<sup>7,13</sup> dermoide,<sup>8</sup> epidermoide,<sup>9,10,11</sup> epitelial<sup>12</sup> y endimario.<sup>1,2</sup> En la mayoría de ellos,<sup>1,2,8,10,11,13</sup> el diagnóstico definitivo fue alcanzado post-mortem. Tres casos,<sup>7,9,12</sup> fueron sometidos a cirugía y en solo uno de ellos extirpó con éxito, no observándose recurrencia cinco meses después.<sup>7</sup> Ninguno de los quistes endimarios descritos en veterinaria fue intervenido quirúrgicamente, siendo el primero eutanasiado tras el diagnóstico<sup>1</sup> y el segundo tratado con ciclos intermitentes de prednisona durante 2.5 años hasta ser eutanasiado por recurrencia de los signos clínicos.<sup>2</sup>

Según el conocimiento de los autores, este es el primer caso descrito de quiste endimario en perros tratado quirúrgicamente con éxito. A pesar del breve periodo de seguimiento, y una vez extirpado en su totalidad, cabría esperar una mejoría progresiva a largo plazo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Barnes Heller H, Steinberg H, Drees R, Petersen S. What Is Your Neurologic Diagnosis? *J Am Vet Med Assoc.* 2016;249(1):55-57.
2. Wyss-Fluehmann G, Konar M, Jaggy A, Vandeveld M, Oevermann A. Cerebellar Ependymal Cyst in a Dog. *Vet Pathol.* 2008;45(6):910-913.
3. Sundaram C, Paul TR, Raju B V, et al. Cysts of the central nervous system : a clinicopathologic study of 145 cases. *Neurol India.* 2001;49(3):237-242.
4. Osborn AG, Preece MT. Intracranial Cysts: Radiologic-Pathologic Correlation and Imaging Approach. *Radiology.* 2006;239(3):650-664.

# XVIII Congreso de Especialidades Veterinarias

26-27 de Abril de 2019 - Palacio de Congresos - ZARAGOZA



5. Sharma RR, Pawar SJ, Kharangate PP, Delmendo A. Symptomatic ependymal cysts of the perimesencephalic and cerebello-pontine angle cisterns. *J Clin Neurosci*. 2000;7(6):552-554.
6. Harada A, Takeuchi S, Inenaga C, et al. Hemifacial spasm associated with an ependymal cyst in the cerebellopontine angle. *J Neurosurg*. 2002;97(2):482-485.
7. Brewer, D. M., Cerda-Gonzalez, S., Dewey, C. W., & Coates, J. R. Diagnosis and surgical resection of a choroid plexus cyst in a dog. *J Small Anim Practic*. 2010;51(3):169-172.
8. Howard-Martin M, Bowles MH. Intracranial dermoid cyst in a dog. *J Am Vet Med Assoc*. 1988;192(2):215-216.
9. De Decker S, Davies E, Benigni L, et al. Surgical Treatment of an Intracranial Epidermoid Cyst in a Dog. *Vet Surg*. 2012;41(6):766-771.
10. Platt SR, Graham J, Chrisman CL, Adjiri-Awere A, Clemmons RM. Canine intracranial epidermoid cyst. *Vet Radiol Ultrasound*. 1999;40(5):454-458.
11. Kornegay JN, Gorgacz EJ. Intracranial Epidermoid Cysts in Three Dogs. *Vet Pathol*. 1982;19(6):646-650.
12. Molín J, Rentmeister K, and Matiasek K. Caudal Fossa Respiratory Epithelial Cyst in a Dog: Clinical, Magnetic Resonance Imaging, and Histopathologic Findings. *J Vet Intern Med*. 2014;28(4):1336-40.
13. Galano HR, Platt SR, Neuwirth L, Quist CF, de Lahunta A. Choroid plexus cyst in a dog. *Vet Radiol Ultrasound*. 2002;43(4):349-352.

ID: 01542

Tipo: Casos clínicos

Área temática: Neurología

Formato Presentación: POSTER

## CRISIS MIOCLÓNICAS EN UN BEAGLE: ENFERMEDAD DE LAFORA

Olga Valero Giménez<sup>1</sup>, Marcelo De las Heras Guillamón<sup>1</sup>, Belén Rosado Sánchez<sup>1</sup>, Sylvia García-Belenguer Laita<sup>1</sup>

1) Facultad de Veterinaria de la Universidad de Zaragoza

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Lafora es una patología genética de herencia autosómica recesiva que ha sido descrita tanto en personas como en animales, incluyendo perros de varias razas caninas (Teckel, Beagle)<sup>1,3</sup>, gatos (Maine Coon)<sup>7</sup>, vacas, zorros y periquitos<sup>5</sup>. En el caso del perro se debe a una mutación en el gen NHLRC1 (EPM2B) que provoca la expansión masiva de una secuencia dodecamérica que conlleva la pérdida de función de la proteína codificada por dicho gen<sup>2</sup>. Se trata de una epilepsia metabólico-estructural debida al acúmulo de poliglucosano en el interior del cuerpo neuronal como resultado del defecto genético<sup>4</sup>.

Cursa con crisis mioclónicas progresivas acompañadas, en ocasiones, por crisis tónico-clónicas. Las mioclonías se producen como respuesta a estímulos visuales (lumínicos fundamentalmente), sonoros y táctiles, como movimientos bruscos cerca de la cara del animal<sup>3</sup>.

El inicio de los signos clínicos en la especie canina suele ser a partir de los 7 años<sup>5</sup>. En las personas las crisis comienzan entorno a la adolescencia y los pacientes suelen fallecer una década más tarde sumidos en un *status epilepticus*<sup>5</sup>.

La respuesta al tratamiento en animales es parcial y transitoria. Se han empleado diferentes fármacos antiepilépticos<sup>7</sup> así como gafas de sol protectoras para aquellas formas más sensibles a los estímulos lumínicos<sup>5</sup>.

El diagnóstico definitivo se alcanza mediante un test genético capaz de detectar la mutación y caracterizar a los animales como sanos, portadores o enfermos. A través del estudio histopatológico de determinados tejidos, como el encéfalo, hígado, músculo cardiaco y piel, se pueden evidenciar unas inclusiones que se denominan cuerpos de Lafora<sup>9</sup>.

El pronóstico es reservado ya que se trata de una enfermedad progresiva y sin respuesta efectiva al tratamiento<sup>10</sup>.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO/S CLINICO/S

Se trata de un Beagle, macho entero, de 11 años y 17 kg de peso con una historia de crisis mioclónicas progresivas que comenzaron unos 8 meses antes de la consulta, en respuesta a estímulos lumínicos, sonoros y táctiles.

La exploración general y analíticas sanguíneas no revelaron ninguna alteración relevante. En la exploración neurológica se observó ataxia cerebelar y debilidad del tercio posterior. El resto de las pruebas realizadas, tanto de imagen como analíticas, arrojaron resultados normales.

Se instauró inicialmente terapia anticonvulsiva con imepitoína observándose cierta mejoría a una dosis de 30mg/kg/12horas. Posteriormente se incorporó gabapentina pero la respuesta fue también temporal y limitada.

La eutanasia tuvo lugar unos dos años después del comienzo de los signos clínicos debido al deterioro progresivo neurológico y cognitivo lo que era incompatible con una correcta calidad de vida del animal. Se realizó el estudio histopatológico de diferentes tejidos orgánicos, pudiéndose evidenciar inclusiones neuronales compatibles con cuerpos de Lafora en todo el encéfalo, siendo especialmente numerosos en el cerebelo.

Por lo tanto, se pudo llegar a un diagnóstico definitivo de enfermedad de Lafora al encontrarse signos clínicos compatibles (crisis mioclónicas progresivas) en una raza en la que previamente había sido descrita la patología<sup>1</sup> y la evidencia anatomo-patológica de los cuerpos de inclusión neuronales.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La presencia en histopatología de inclusiones neuronales no tiene suficiente peso para apoyar un diagnóstico definitivo de enfermedad de Lafora en ausencia de signos clínicos compatibles. Estas inclusiones (*corpora amyloacea*) son un hallazgo frecuente en animales de edad avanzada<sup>1,5,11</sup> y están compuestas por poliglucosanos, pero con un patrón de distribución en el sistema nervioso y celular y una reacción a tinciones específicas que difiere del de los cuerpos de Lafora<sup>4</sup>.

En la bibliografía existen pocos casos descritos en perros con un diagnóstico definitivo de enfermedad de Lafora, probablemente por su dificultad diagnóstica, sin embargo es posible que su prevalencia sea importante. Recientemente se ha publicado una descripción de dos casos de Bulldog francés compatibles con esta enfermedad<sup>6</sup>.

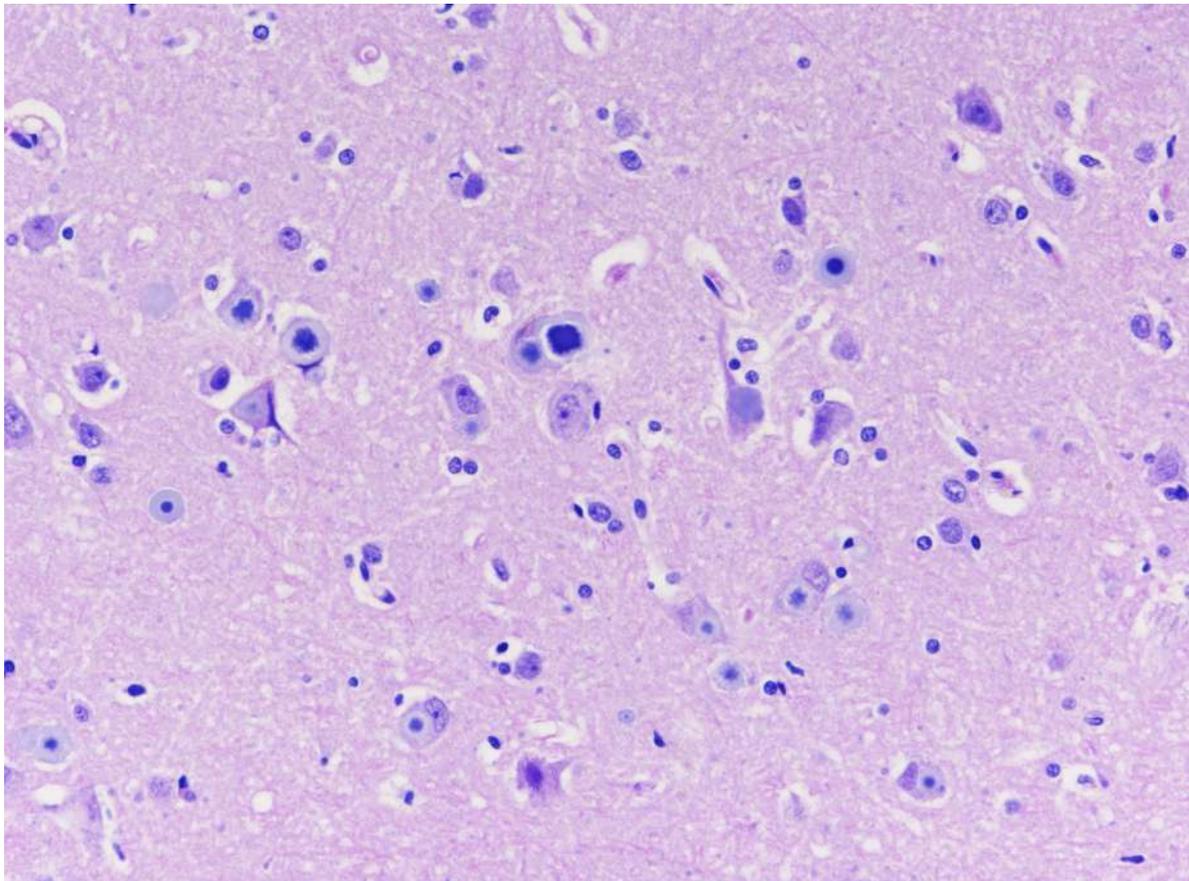
Este caso constituye la primera referencia del uso de imepitoína para el control de las crisis mioclónicas en perros, con una respuesta similar a la de otros fármacos como levetiracetam<sup>5,8</sup>, fenobarbital<sup>8,9</sup>, bromuro potásico o gabapentina<sup>10</sup>, todos ellos aportando mejorías parciales y transitorias. También se ha descrito cierto beneficio del uso de dietas altas en antioxidantes<sup>5,8,10</sup>.

La lesión neuronal hace que las expectativas de tratamiento sean bajas y tal vez el esfuerzo deba ponerse en la extensión del uso del test genético, para la identificación temprana que permitirá un tratamiento precoz y una correcta gestión reproductiva para su erradicación<sup>3,8</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gredal H, Berendt M, Leifsson, P S: Progressive myoclonus epilepsy in a beagle, *Journal of Small Animal Practice* 2006; 44: 511 – 514.
2. Lohi H, Young E J, Fitzmaurice S N et al: Expanded Repeat in Canine Epilepsy, *Science* 2005; 307 (81).
3. Ahonen S, Seath I, Rusbridge C et al: Nationwide genetic testing towards eliminating Lafora disease from Miniature Wirehaired Dachshunds in the United Kingdom, *Canine Genetics and Epidemiology* 2018; 5 (2)
4. Márquez M, Pérez L, Serafín A, Teijeira S, Navarro C, Pumarola: Characterisation of Lafora-like bodies and other polyglucosan bodies in two aged dogs with neurological disease, *The Veterinary Journal* 2010; 183: 222 – 225.

5. Swain L, Key G, Tauro A et al: Lafora disease in miniature Wirehaired Dachshunds, PLoS ONE 2017; 12 (8).
6. Riera-Ruiz N, López-Beltrán M, Morales-Moliner C, Montoliu-Stevens P: Epilepsia mioclónica progresiva en dos Bulldog Francés, Clínica Veterinaria de Pequeños Animales 2018, 38 (4).
7. Hall D G, Steffens W L, Lassiter L: Lafora Bodies Associated with Neurologic Signs in a Cat, Veterinary Pathology 1998; 35: 218 – 220.
8. Hajek I, Ketter F, Simerdova V et al: NHLRC1 repeat expansion in two Beagles with Lafora disease, Journal of Small Animal Practice 2016; 57: 650 – 652.
9. Chambers J K, Thongtharb A, Shiga T et al: Accumulation of Laforin and Other Related Proteins in Canine Lafora Disease With EPM2B Repeat Expansion, Veterinary Pathology 2018; 55: 543 – 551.
10. Webb A A, McMillan C, Cullen C L, Boston S E, Turnbull J, Minassian B A: Lafora disease as a cause of visually exacerbated myoclonic attacks in a dog, Canadian Veterinary 2009.



ID: 01584

Tipo: Casos clínicos

Área temática: Neurología

Formato Presentación: POSTER

## **RADIOTERAPIA EN TUMORES HIPOFISARIOS: A PROPÓSITO DE 13 CASOS CLÍNICOS**

*Fernando Burgos Sierra<sup>1</sup>, Pilar Muñoz Rascón<sup>1</sup>, Víctor Domingo Roa<sup>1</sup>, Ignacio López Villalba<sup>2</sup>, Ana Isabel Raya Bermúdez<sup>2</sup>, Teresa Carmona Luque<sup>1</sup>, Azahara Espartero Castro<sup>1</sup>, Juan Morgaz Rodríguez<sup>2</sup>, Fernando Pérez Rodríguez<sup>1</sup>*

1) CIOVET (Centro Integral Oncológico Veterinario) 2) UCO (Univeridad de Córdoba)

### **INTRODUCCIÓN**

Los tumores de hipófisis representan más del 25% de las neoplasias intracraneales secundarias diagnosticadas en perros de mediana y avanzada edad<sup>1</sup>. Los signos clínicos están relacionados con la naturaleza secretora de la masa (síndrome de Cushing u otras alteraciones hormonales) y/o su acción mecánica (cambios de comportamiento, inapetencia, obnubilación, agresividad, anisocoria, ceguera, convulsiones, “head-pressing”, marcha compulsiva y/o “circling”)<sup>2</sup>.

La cirugía es la mejor opción terapéutica en medicina humana para este tipo de tumores. En perros puede ser exitosa en masas de pequeño volumen. Sin embargo, para neoplasias de mayor tamaño, la radioterapia es el tratamiento de elección<sup>3</sup>. No hay un protocolo de irradiación establecido y las dosis totales de los tratamientos abarcan de 36 a 48 gray (Gy) repartidos en aproximadamente 12 sesiones de 3-4 Gy<sup>1,4</sup>.

Esta comunicación resume 13 casos clínicos de perros con tumores hipofisarios tratados con radioterapia. Se describen los protocolos de tratamiento empleados, así como los resultados y la evolución de los pacientes.

### **DESCRIPCIÓN DEL CASO/S CLINICO/S**

Se describen 13 perros (tabla 1), diagnosticados de tumor hipofisario, sometidos a radioterapia de intención radical. El diagnóstico se realizó mediante pruebas de imagen consistentes en tomografía computerizada (TC) o resonancia magnética (RM). Sólo se incluyen aquellos pacientes en los que se ha realizado TC o RM de control a los 3 meses post tratamiento. Todos ellos fueron testados de hiperadrenocorticismismo (estimulación con ACTH y/o supresión con dosis bajas de dexametasona) y, aquellos positivos, comenzaron a tomar trilostano antes de empezar el procedimiento radioterapéutico.

Para el tratamiento se utilizó un acelerador lineal multiláminas (Elekta precise®) multienergético con fotones de 6MV. Se empleó un sistema de posicionamiento e inmovilización compuesto de un plano de fibra de carbono, colchón de vacío individual, mordida oral de silicona y máscara termoconformada (figura 1). Los pacientes fueron sometidos a anestesia general inhalatoria para la administración de la radioterapia. Antes de cada sesión, para prevenir el posible edema cerebral a causa de la irradiación, se les administró infusión de manitol al 20% (0,5 gr/kg IV en 20 minutos)<sup>5</sup>. Por la misma razón también se les pautó prednisona 0.5 mg/kg/12h durante el tratamiento.

Los protocolos radioterapéuticos empleados quedan recogidos en la tabla 1, con cuatro sesiones semanales (L-M-J-V). Todos los perros mejoraron significativamente sus signos clínicos durante el tratamiento. Diez de los pacientes presentaron una respuesta parcial al tratamiento a los 3 meses de finalizarlo. Dicha respuesta fue verificada con la comparación del diámetro mayor de la masa medido en los estudios de TC o RM pre y post tratamiento. Los casos 5, 8 y 12 no vivieron lo suficiente para la realización del estudio de control.

La supervivencia media ha sido de 240 (15-450) días desde el momento de finalizar el tratamiento. Este tiempo de supervivencia puede verse aumentado ya que 5 de los perros siguen vivos. Los pacientes fallecidos tuvieron buena calidad de vida hasta su muerte, debida al empeoramiento clínico.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

En la literatura veterinaria existen diferentes protocolos de radioterapia para las neoplasias hipofisarias, con dosis totales que van de 36 a 48 Gy (incluso hasta 52.5 Gy) en fracciones de 2.5-4 Gy/sesión. En medicina humana los protocolos usados dependen, en gran parte, de la malignidad de la masa. Las neoplasias benignas requieren menos dosis total que las malignas<sup>1,3</sup>. Por ello, se escogió un tratamiento más conservador con los casos más evidentes de tumor benigno hipofisario (38.5 Gy). Sin embargo, en los pacientes donde las imágenes radiológicas de la masa nos indicaban malignidad (quistes intratumorales, márgenes mal definidos, heterogeneidad en la captación de contraste, etc) se optó por un protocolo más agresivo (45.5 Gy). Todo ello ajustándonos a las dosis biológicas efectivas necesarias para este tipo de tumores<sup>1</sup>. En nuestro caso calculadas con el programa de cálculo de dosis Ekra®.

El efecto secundario agudo principal de irradiar el tejido nervioso es la aparición de edema cerebral derivando en aumento de presión intracraneal. La corticoterapia minimiza la aparición de este efecto<sup>2</sup>. En algunos casos, a pesar del manejo preventivo, se observó un leve empeoramiento de los signos clínicos al inicio del tratamiento con posterior mejoría a partir de mitad del tratamiento. Para los pacientes que mostraron signos de aumento de presión intracraneal (tabla 1), se empleó manitol 0,5 gr/kg (IV en 20 minutos) y dosis de rescate con dexametasona 0,2 mg/kg. Si no respondían favorablemente se aplicaba un bolo de 4 ml/kg de suero hipertónico (CLNA 7,5 %) en 10 minutos<sup>5</sup>.

Hay diferentes estudios de radioterapia en tumores hipofisarios consiguiéndose tiempos medios de supervivencia de 600-900 días<sup>1,3</sup>. Incluso superando los 1400 días<sup>2</sup>. En esta recopilación de casos, el tiempo medio de supervivencia ha sido de 240 días (estudio de supervivencia Kaplan-Meyer, incluyendo vivos y muertos). Sin resultados de anatomía patológica y con el reducido número de casos del presente trabajo podemos deducir una mayor supervivencia en los pacientes tratados con el protocolo de mayor dosis que con el de menos.

La radioterapia es un tratamiento excelente para los tumores hipofisarios en perros, obteniéndose tiempos de supervivencia prolongados y mejoría de los signos neurológicos. Los efectos secundarios pueden ser minimizados con un correcto manejo farmacológico.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1- Marcinowska A, Warland J, Brearley M, Dobson J: Comparison of two coarse fractionated radiation protocols for the management of canine pituitary microtumor: an observational study of 24 dogs. *Veterinary Radiology & Ultrasound* 2015; 56(5): 554-562.
- 2- Kent MS, Bommarito D, Feldman E, Theon AP: Survival, Neurologic Response, and Prognostic Factors in Dogs with Pituitary Masses Treated with Radiation Therapy and Untreated Dogs. *Journal of Veterinary Internal Medicine* 2007; 21: 1027-1033.

# XVIII Congreso de Especialidades Veterinarias

26-27 de Abril de 2019 - Palacio de Congresos - ZARAGOZA



3- de Fornel P, Delisle F, Devauchelle P, Rosenberg D: Effects of radiotherapy on pituitary corticotroph macrotumors in dogs: A retrospective study of 12 cases. Canadian Veterinary Journal 2007; 48: 481-486.

4- Sanders K, Kooistra HS, Galac S: Treating canine Cushing's syndrome: Current options and future prospects. The Veterinary Journal 2018; 241: 42-51.

5- Mínguez JJ: Anestesia en pacientes neurológicos. En: Mínguez JJ (ed): Manual práctico de neurología veterinaria, Zaragoza, Servet, 2015; 98-105



ID: 01613

Tipo: Casos clínicos

Área temática: Neurología

Formato Presentación: POSTER

## LEUCODISTROFIA DE CÉLULAS GLOBOSAS EN UN WEST HIGHLAND WHITE TERRIER

Laura Di Filippo Elies<sup>1</sup>, Martí Pumarola I Batlle<sup>2</sup>, Carles Olmedo Bosch<sup>1</sup>, Anna Suñol Iniesta<sup>3</sup>

1) Hospital Veterinari del Mar, Barcelona, España 2) Departamento de Medicina y Cirugía Animales, Universitat Autònoma de Barcelona, Bellaterra, Barcelona, España 3) Hospital for Small Animals, Royal (Dick) School of Veterinary Studies, Univeristy of Edinburgh, Roslin, UK

### INTRODUCCIÓN

La leucodistrofia de células globosas (LCG) es una enfermedad de acúmulo lisosomal causada por la deficiencia del enzima galactosilceramidasa (GALC).<sup>1</sup> Éste se encarga de la degradación de galactolípidos en la vaina de mielina, cuyo acúmulo provoca inflamación, apoptosis de las células formadoras de mielina y desmielinización progresiva del sistema nervioso central y periférico.<sup>1</sup>

### DESCRIPCIÓN DEL CASO/S CLINICO/S

Un West Highland white terrier (WHWT) hembra entera de 11 semanas de edad fue visitada por un cuadro progresivo de paraparesia ambulatoria de un mes de evolución. El examen físico era normal. En el examen neurológico presentaba un estado mental normal, paraparesia ambulatoria leve con ataxia propioceptiva de las extremidades pélvicas. No se detectaron anormalidades en los nervios craneales a excepción de ausencia de respuesta de amenaza bilateralmente. La prueba de seguimiento de objetos era normal. Las reacciones posturales estaban retrasadas en las extremidades pélvicas y los reflejos espinales eran normales. No se detectaron hiperestésias y se localizó en segmentos medulares T3-L3. El diferencial incluía causas infecciosas (meningiomielitis por Moquillo canino, *Toxoplasma gondii*, *Neospora caninum*, *Cryptococcus neoformans*), anomalías congénitas (divertículo aracnoideo, malformaciones vertebrales) y causas degenerativas (enfermedades de acúmulo lisosomal).

El hemograma, bioquímica sérica y radiografías de columna toracolumbar no mostraron alteraciones relevantes. Una resonancia magnética (0,25T) de la zona toracolumbar no mostró alteraciones. El análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) de cisterna magna presentaba disociación albuminocitológica (proteínas 100mg/dl, referencia <25mg/dl; 0WBC/ml, referencia <5WBC/ml) y citología normal. Se evaluó por PCR en LRC las enfermedades infecciosas mencionadas anteriormente con resultado negativo. El test genético para LCG resultó homocigoto para la mutación del gen GALC.

Se sospechó de una LCG y dado el pronóstico desfavorable de la enfermedad, se planteó un tratamiento de soporte basado en fisioterapia y suplementación vitamínica. El paciente recibió glucocorticoides (0.5mg/kg/día) durante una semana, sin mejora aparente. A las dos semanas, los signos clínicos empeoraron progresivamente, con aparición de disfunción periférica (disminución de reflejo perineal e incontinencia) y signos prosencefálicos y cerebelosos (obnubilación, temblores de intención, marcha en círculos hacia la derecha. Dos meses después del diagnóstico, el paciente progresó a tetraparesia no ambulatoria con paraplejía de las extremidades pélvicas y los propietarios accedieron a la eutanasia humanitaria y necropsia.

En el encéfalo, a nivel macroscópico, se observó dilatación de los ventrículos laterales. A nivel microscópico, se observó una lesión multifocal, bilateral y simétrica en la sustancia blanca

encefálica caracterizada por fragmentación o pérdida de mielina y un severo infiltrado inflamatorio compuesto por macrófagos, agrupados y perivasculares, y una gliosis difusa. Estos macrófagos eran grandes y redondeados, y presentaban núcleo excéntrico debido a abundantes depósitos intracitoplasmáticos de un material granular eosinófilo, positivo a la tinción de PAS. A nivel de los nervios radial y ciático se apreciaron lesiones similares de menor intensidad.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La LCG, o enfermedad de Krabbe en humanos, es una enfermedad de acúmulo lisosomal autosómica recesiva causada por una deficiencia del enzima GALC.<sup>1</sup> En perros se ha descrito en WHWT<sup>2,3</sup>, Cairn terrier<sup>2</sup>, setter irlandés<sup>4</sup>, bluetick coonhound<sup>5</sup> y kelpie australiano<sup>6</sup>, aunque solo en los tres primeros se ha caracterizado la mutación genética.<sup>2,4</sup> Los signos clínicos empiezan a los pocos meses de edad, siendo característicos temblores, ataxia propioceptiva y cerebelosa, disimetría y paresia progresiva.<sup>7</sup> En humanos, los pacientes afectados muestran irritabilidad, dificultad de movimiento, crisis epilépticas y raramente sobreviven dos años.<sup>1</sup> El pronóstico es grave por lo que el estudio del modelo canino es de gran utilidad para la investigación.<sup>7-9</sup>

En perros los hallazgos en resonancia (1,5T) son similares a los encontrados en humanos y se caracterizan por hiperintensidad bilateral simétrica en T2W de la sustancia blanca: cuerpo calloso, capsula interna, corona radiata y sustancia blanca cerebelosa.<sup>7,8</sup> En este caso, se localizó inicialmente a nivel espinal y no se obtuvieron imágenes de encéfalo. El déficit bilateral de ameynaza se consideró inicialmente relacionado con la edad. En el LCR la disociación albuminocitológica es un hallazgo frecuente<sup>1</sup> y se han descrito valores de psicovina significativamente elevados en animales afectados, por lo que podría servir como biomarcador.<sup>7</sup>

La electrofisiología, biopsias de nervio y músculo se han descrito para establecer la gravedad de la enfermedad.<sup>7</sup> El diagnóstico definitivo se basa en histopatología<sup>7,8</sup> y las lesiones encontradas en nuestro caso son equivalentes con los hallazgos descritos anteriormente.<sup>7,8</sup>

Actualmente, el único tratamiento disponible en personas es el trasplante de células hematopoyéticas, aunque éste solo enlentece la progresión temporalmente.<sup>10</sup> Sin embargo, los resultados de terapia génica con vectores virales en animales son prometedores, incrementando la esperanza de vida y reduciendo los signos neurológicos.<sup>9</sup>

En conclusión, la LCG es una enfermedad que, aunque poco frecuente, debe tenerse en cuenta en perros jóvenes con un cuadro neurológico multifocal y progresivo, especialmente en razas predisuestas.

## BIBLIOGRAFÍA

1.

1. Suzuki K: Krabbe Disease. En Lazzarini RA, Griffin JW, Lassman H, Nave K, Miller R, Trapp BD (eds.): Myelin Biology and Disorders, Academic Press, 2004; 841-850.
2. Victoria T, Rafi MA, Wenger DA. Cloning of the canine GALC cDNA and identification of the mutation causing globoid cell leukodystrophy in West Highland White and Cairn terriers. *Genomics* 1996; 33(3):457-62.
3. Mateo I, Lorenzo V, Molin J, Muñoz A, Martínez J, Porteiro D. Leucodistrofia de células globoides (enfermedad de Krabbe) en un WHWT. Hallazgos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos. XXVII AMVAC Congress. Madrid, Spain. February 2010.
4. McGraw RA, Carmichael KP. Molecular basis of globoid cell leukodystrophy in Irish setters. *Vet J.* 2006; 171(2):370-2.
5. Boysen BG, Tryphonas L, Harries NW. Globoid cell leukodystrophy in the bluetick hound dog. I. Clinical manifestations. *Can Vet J* 1974; 15(11):303-8.
6. Fletcher JL, Williamson P, Horan D, Taylor RM. Clinical signs and neuropathologic abnormalities in working Australian Kelpies with globoid cell leukodystrophy (Krabbe disease). *J Am Vet Med Assoc.* 2010; 237(6):682-8.
7. Bradbury AM, Bagel JH, Jiang X et al. Clinical, electrophysiological, and biochemical markers of peripheral and central nervous system disease in canine globoid cell leukodystrophy (Krabbe's disease). *J Neurosci Res.* 2016; 94(11):1007-17
8. Wenger DA, Victoria T, Rafi MA et al. Globoid cell leukodystrophy in cairn and West Highland White terriers. *J Hered.* 1999; 90(1):138-42.
9. Bradbury AM, Rafi MA, Bagel JH et al. AAVrh10 Gene Therapy Ameliorates Central and Peripheral Nervous System Disease in Canine Globoid Cell Leukodystrophy (Krabbe Disease). *Hum Gene Ther* 2018; 29(7):785-801
10. Aldenhoven M, Kurtzberg J. Cord blood is the optimal graft source for the treatment of pediatric patients with lysosomal storage diseases: clinical outcomes and future directions. *Cytotherapy* 2015; 17:765–774.

ID: 01614

Tipo: Casos clínicos

Área temática: Neurología

Formato Presentación: ORAL

## NEURECTOMIA FEMORAL CON PRESERVACIÓN DE EXTREMIDAD COMO TRATAMIENTO DE UN TUMOR DE VAINA NERVIOSA EN UN PERRO

Ana Cloquell Miró<sup>1</sup>, Jose Luis Martínez Moran<sup>1</sup>, Isidro Mateo Pampliega<sup>1</sup>

1) Hospital Clínico Veterinario - Universidad Alfonso X el Sabio

### INTRODUCCIÓN

Los tumores de nervio periférico se originan a partir de las células que conforman la vaina de mielina de los nervios periféricos. Se trata de tumores malignos mesenquimales que crecen a lo largo del nervio afectado, dirigiéndose tanto proximal como distalmente. El plexo braquial y el lumbo-sacro son los sitios donde aparecen con mayor frecuencia, siendo la amputación de la extremidad afectada el tratamiento más habitual en estos pacientes.<sup>1,2</sup> Sin embargo, recientemente se ha descrito que la resección quirúrgica del nervio afectado con preservación de la extremidad da lugar a una supervivencia similar a las de pacientes amputados,<sup>3</sup> pero la técnica quirúrgica para el acceso al nervio femoral en perros con tumores del mismo solo ha sido descrita en dos pacientes.<sup>4</sup> El objetivo de esta comunicación es la descripción de las características clínico-radiológicas de un paciente con un tumor de nervio femoral así como la técnica quirúrgica empleada en su resección y su evolución tras la misma.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO/S CLINICO/S

Se describe el caso de un perro mestizo, macho castrado, de 11 años de edad con cojera, atrofia de musculatura extensora y lamido compulsivo de los dedos del miembro pélvico izquierdo de carácter progresivo de más de un año de evolución. Este estado se había atribuido a alteraciones ortopédicas (luxación de rótula). El examen neurológico reveló una inadecuada capacidad en la extensión de la extremidad pélvica izquierda, compatible con una afección periférica del nervio femoral izquierdo. En la tomografía computarizada se apreció una tumefacción isoatenuante de músculo ilíaco izquierdo en cuyo interior se realizaba una lesión alargada de bordes bien definidos que seguía el recorrido del nervio femoral hasta alcanzar el foramen intervertebral L5-L6 izquierdo. El diagnóstico presuntivo fue de neoplasia del nervio periférico, que no pudo ser confirmado mediante el estudio citológico de la lesión obtenido mediante punción ecoguiada. Dada la sospecha de un tumor de nervio periférico sin invasión de cordón medular y, dada la adecuada funcionalidad de la extremidad (salvo los déficits derivados de la disfunción femoral) se decidió realizar una resección completa del nervio femoral con preservación de la extremidad. La exposición del nervio femoral se realizó mediante osteotomía del aspecto ventral del ilion. Para ello se expuso el aspecto lateral y ventral del ilion mediante la desinserción del m. glúteo profundo. Esto permitió identificar las inserciones del músculo tensor de la fascia lata y sartorio sobre el aspecto craneo ventral del ilion. La osteotomía ventral del ilion permitió su desplazamiento ventral con la exposición del m. ilíaco, en el interior del cual se apreció una masa alargada de gran tamaño y consistencia dura que se dirigía distalmente sin llegar a alcanzar el músculo cuádriceps. Proximalmente el tumor se extendía hasta el foramen intervertebral L5-L6 por lo que se procedió a realizar una foraminotomía y minihemilaminectomía que permitió identificar las raíces ventrales y dorsales constituyentes de la raíz L5-L6 y el cordón medular. La escisión proximal se realizó inmediatamente sobre el ganglio de la raíz dorsal de L5-L6 y distalmente un centímetro por debajo de la masa observada macroscópicamente. El cierre de la osteotomía del ilion se realizó mediante la colocación de cerclajes y aguja con banda de tensión. El cierre

la musculatura y tejido subcutáneo se realizó de manera rutinaria. El análisis histopatológico confirmó la presencia de un Schwannoma. Los propietarios rechazaron el tratamiento radioterápico y se continuó con quimioterapia metronómica como tratamiento coadyuvante.

El estado neurológico del paciente no sufrió ningún deterioro tras la intervención quirúrgica, manteniendo una adecuada funcionalidad de la extremidad. El lamido compulsivo y la reticencia a la manipulación de la extremidad desaparecieron inmediatamente. Este estado se ha mantenido sin cambios durante los siguientes 10 meses

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Este caso representa un claro ejemplo de las dificultades que pueden encontrarse en pacientes con cojeras insidiosas que no muestran claros déficits neurológicos, y permiten resaltar la importancia de la detección de déficits como el colapso de la extremidad durante la fase de extensión que indican una alteración en el nervio femoral. Es en estos casos, donde la evaluación radiológica del componente periférico del nervio cobra especial importancia, ya que puede ser pasado por alto con facilidad.

Una vez realizado el diagnóstico de un tumor de nervio periférico se debe plantear la posibilidad de una resección quirúrgica completa mediante la amputación o no de la extremidad. El buen estado de este paciente tras la cirugía, así como de los otros pocos casos descritos en la literatura, hacen suponer que la eliminación de un nervio tumorado no tendrá una repercusión negativa en la función de la extremidad, puesto que el nervio afectado es, en cualquier caso, afuncional antes del procedimiento.<sup>3,4</sup>

El factor pronóstico más importante en pacientes con tumores de nervio periférico es la obtención de márgenes libres de tumor.<sup>3</sup> Puesto que el abordaje quirúrgico aquí descrito permite conseguir la exposición del nervio femoral hasta su entrada en el canal vertebral, se debe considerar que la resección quirúrgica del nervio femoral con preservación de la extremidad es una alternativa adecuada a la amputación en pacientes con tumores de dicho nervio.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Brehm DM, Vite CH, Steinberg HS, Haviland J, van Winkle T. A retrospective evaluation of 51 cases of peripheral nerve sheath tumors in the dog. *J Am Anim Hosp Assoc* 1995;31:349-359.
2. Targett MP, Dyce J, Houlton JEF. Tumours involving the nerve sheaths of the forelimb in dogs: a review of twenty two cases. *J. Small Anim Pract* 1993;34:221-225.
3. Van Stee L, Boston S, Teske E, Meij B. Compartmental resection of peripheral nerve tumours with limb preservation in 16 dogs (1995–2011). *Vet J* 2017;226:40–45.
4. Harcourt-Brown TR, Granger N, Smith PM, Hughes K, Jeffery ND. Use of lateral surgical approach to the femoral nerve in the management of two primary femoral nerve sheath tumours. *Vet Comp Orthop Traumatol* 2009;22:229-232.

ID: 01655

Tipo: Casos clínicos

Área temática: Neurología

Formato Presentación: POSTER

## **PRESUNTO EMPIEMA EPIDURAL ESPINAL ASOCIADO CON UN ABSCESO SUBCUTÁNEO EN UN CACHORRO**

Luciano Espino López<sup>1</sup>, Alba Andújar Rogel<sup>2</sup>, Mónica Vila Pastor<sup>1</sup>, Germán Santamarina Pernas<sup>1</sup>, Maruska Suárez Rey<sup>1</sup>, Natalia Miño Fariña<sup>1</sup>

1) HOSPITAL VETERINARIO UNIVERSITARIO ROF CODINA. ESTRADA DA GRANXA Nº 51. 27002. LUGO 2) CLINICA VETERINARIA ANIDA. A RAMALLEIRA Nº 32.PONTEVEDRA

### **INTRODUCCIÓN**

El empiema epidural espinal es una patología infrecuente que se define como la acumulación de material purulento en el espacio epidural.<sup>1-3</sup> La infección suele alcanzar este espacio extendiéndose desde tejidos circundantes, aunque de forma esporádica se ha descrito asociada con infecciones distantes.<sup>1-6</sup> Los perros adultos son los más afectados y en la bibliografía solo se ha publicado un caso en un cachorro de 11 semanas.<sup>1</sup> En este trabajo se describe la presentación, hallazgos en las pruebas complementarias, tratamiento médico y evolución de un cachorro con empiema epidural asociado con un absceso subcutáneo en una extremidad

### **DESCRIPCIÓN DEL CASO/S CLINICO/S**

La paciente, una perra Shar-Pei hembra no castrada de 12 semanas, fue atendida por presentar un cuadro de debilidad de las extremidades posteriores de aparición aguda y progresiva hacia aproximadamente 4 días. Al inicio, la perra mostró cojera de elevación de la extremidad posterior izquierda que progresó a una paraparesia no ambulatoria a pesar de tratamiento con diferentes fármacos (doxiciclina, imidocarb, meloxicam). La presencia de hipertermia (Tª 39.9°C) y una inflamación severa en el tejido subcutáneo que se extendía desde la rodilla al metatarso en la extremidad posterior izquierda fueron las únicas anomalías en el examen físico general. En la exploración neurológica se observó una paraparesia no ambulatoria severa, con ausencia de reacciones posturales en las extremidades posteriores, reflejos espinales conservados, dolor marcado a la palpación de la región torácica media y globo vesical de vaciado difícil por presión manual, deficiencias indicativas de una lesión en los segmentos medulares T3 a L3. La presencia de una leucocitosis neutrofílica moderada fue el único hallazgo en la analítica sanguínea y urianálisis. Las radiografías de columna y tórax y la ecografía abdominal no mostraron alteraciones. La ecografía de la rodilla izquierda reveló una acumulación de líquido celular en el tejido subcutáneo extraarticular, compatible con un absceso, que se confirmó con la citología del líquido que presentaba neutrófilos degenerados con bacterias intracelulares, y el cultivo en el que se aisló *Enterococcus faecalis*. En el estudio tomográfico (TC) de la columna se identificó una lesión con densidad tejido blando en posición dorsolateral en el espacio extradural, en el cuerpo de T4, T6 y T7 con una compresión medular moderada. Dicha lesión presentaba una captación de contraste leve en la periferia de la lesión después de la administración de contraste yodado intravenoso (Ultravist 300 mg/ml, Bayer Hispania, Barcelona). Estos hallazgos eran compatibles con un empiema epidural, aunque no podría descartarse un hematoma, quiste o granuloma. Se inició un tratamiento con antibiótico intravenoso y analgesia y la paciente permaneció hospitalizada durante una semana con una mejoría significativa: remisión completa absceso subcutáneo, desaparición del dolor espinal y recuperación de la función ambulatoria. La paciente se revisó a las 9 semanas de tratamiento donde mostraba una recuperación casi completa, limitándose las deficiencias a las observadas en el examen neurológico: estación en base ancha, ataxia moderada y retraso en las reacciones posturales en las extremidades posteriores. En la TC de revisión se confirmó la desaparición completa del material presente en el espacio epidural por lo que se mantuvo el tratamiento durante dos semanas más.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Aunque se ha descrito en un número limitado de casos, el empiema epidural debería incluirse en el diagnóstico diferencial de los pacientes que presenten fiebre, dolor espinal y signos de compresión medular que progresen de forma rápida, independientemente de la edad.<sup>1-3</sup> La infección alcanza habitualmente el espacio epidural desde localizaciones próximas, pero también se ha reportado la extensión hematogena desde una infección distante.<sup>1-6</sup> En nuestro caso, el único foco de infección detectado fue el absceso subcutáneo y sospechamos que la infección alcanzó el espacio epidural vía hematogena; sin embargo, para confirmar esta hipótesis sería necesario un cultivo de material procedente del canal vertebral. Si bien la resonancia magnética es la técnica de elección para el diagnóstico del empiema epidural, las características tomográficas se han descrito en casos previos y son similares a las observadas en nuestro paciente: material hipodenso en espacio epidural con leve captación de contraste en anillo después de la administración de contraste intravenoso.<sup>7</sup> Hay mucha controversia sobre cuál es la mejor opción de tratamiento en pacientes con empiema epidural, y aunque la cirugía parece la primera elección, estudios recientes en veterinaria han reportado buenos resultados con el tratamiento médico como sucedió en nuestro caso. En medicina veterinaria no hay unas guías claras para la selección del paciente que podría manejarse sin cirugía, pero basándose en medicina humana, el tratamiento médico se recomendaría en aquellos que cumplan alguno de los siguientes criterios: ausencia de deficiencias neurológicas, lesiones no compresivas, lesiones extensas (riesgo de inestabilidad), riesgo anestésico alto o paraplejía >48-72 horas.<sup>1,2</sup>

## BIBLIOGRAFÍA

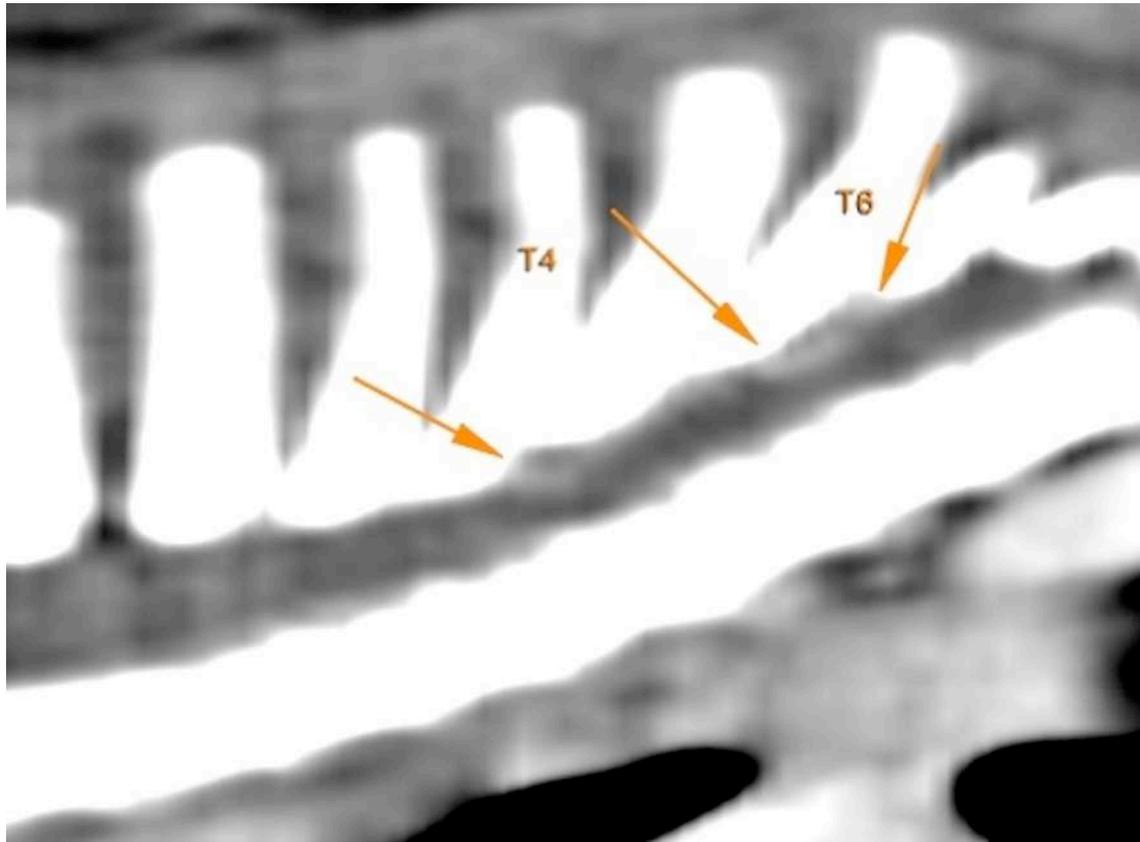
- 1 Monteiro SR, Gallucci A, Rousset N, et al. Medical management of spinal epidural empyema in five dogs. *J Am Vet Med Assoc* 2016; 249:1180-1186.
- 2 Lavelly, JA, Vernau KM, Vernau W, et al. Spinal epidural empyema in seven dogs. *Vet Surg* 2006; 35:176-185.
- 3 De Stefani A, Garosi LS, McConnell FJ. Magnetic resonance imaging features of spinal epidural empyema in five dogs. *Vet Radiol Ultrasound*, 2008; 49:135-140.
- 4 Dewey CW, Kortz GD, Bailey CS, Spinal epidural empyema in two dogs. *J Am Anim Hosp Assoc*, 1998; 34:305-308.
- 5 Cherrone KL, Eich CS, Bonzynski JJ. Suspected paraspinal abscess and spinal epidural empyema in a dog. *J Am Anim Hosp Assoc*, 2002; 38:149-151.
- 6 Plessas, IN, Jull P, Volk HA. A case of canine discospondylitis and epidural empyema due to *Salmonella* species. *Can Vet J* 2013; 54:595-598.
- 7 Nykamp SG, Dykes NL, Cook VL, et al. Computed tomographic appearance of epidural empyema in a dog. *Can Vet J*, 2003; 44:729-731.

# XVIII Congreso de Especialidades Veterinarias

26-27 de Abril de 2019 - Palacio de Congresos - ZARAGOZA



gta 2019



ID: 01658

Tipo: Comunicaciones Libres

Área temática: Neurología

Formato Presentación: ORAL

## EVALUACIÓN DE ANOMALÍAS DE LA UNIÓN CRANEOCERVICAL Y SIRINGOMIELIA EN EL YORKSHIRE TERRIER

Patricia Prat Torres<sup>1</sup>, Elisabet Domínguez Miño<sup>1</sup>, Carles Morales Moliner<sup>1</sup>, Joan Mascort Boixeda<sup>1</sup>, Patricia Montoliu Stevers<sup>1</sup>

1) Ars Veterinaria

### OBJETIVOS DEL TRABAJO

- Describir la prevalencia de siringomielia (SM) y anomalías de la unión craneocervical (AUCC) en perros Yorkshire Terrier (YKSTs) que se presentan para resonancia magnética (RM) de cráneo o columna cervical.
- Evaluar asociación entre distintas AUCC y presencia de SM en YKSTs
- Determinar la frecuencia con que las AUCC/SM son motivo de consulta en YKSTs.

### MATERIAL Y MÉTODO

Se revisaron retrospectivamente las RM realizadas a YKST (septiembre 2017-enero 2019) mediante un equipo de alto campo (Vantage Elan, Canon Medical Systems, 1,5 T). Se estableció como criterio de inclusión disponer de al menos una secuencia sagital ponderada en T2 que incluyera la fosa caudal y columna cervical hasta C7.

Las RM se evaluaron por una Diplomada por el colegio Europeo de diagnóstico por Imagen y una Diplomada por el colegio Europeo de neurología, sin conocimiento de la reseña, motivo de consulta y diagnóstico final.

Para cada RM se registraron: presencia de malformación tipo Chiari (CLM, por sus siglas en inglés), según los criterios de la *British Veterinary Association/Kennel Club Chiari-like malformation and Syringomyelia health scheme*, presencia de solapamiento atlanto-occipital (SAO) (disminución de la distancia entre la lámina dorsal del atlas y el hueso supraoccipital), desplazamiento rostral/compresión del aspecto caudal del cerebelo por el hueso occipital, presencia de bandas durales dorsales atlantoaxiales, displasia occipital e inestabilidad atlanto-axia. Se evaluó la presencia de SM y su diámetro en todos los casos.

Posteriormente se revisaron los historiales para obtener información del motivo de consulta y diagnóstico principal (hallazgo que se considera que justifica principalmente el motivo de consulta).

### RESULTADOS

Veintiocho RM cumplieron los criterios de inclusión, 18 (64,3%) machos y 10 (35,7%) hembras, con una edad mediana de 8 años (2-15 años).

Se observó SM en 18 casos (64,2%), 12 de los cuales presentaban un diámetro máximo  $\geq$  2mm (SM2;42,8%). Veintidós (78,5%) YKSTs presentaban al menos una malformación craneocervical. Quince perros presentaban indentación (13/46,4%- CLM Grado1) o herniación cerebelosa (2/7,1%- CLM Grado2), de los cuales 11 (73,3%) presentaban SM. Se observó solapamiento atlanto-occipital en 13 perros (46,4%), y 11 de ellos presentaban SM (84,6%). Cinco casos (17,8%) presentaban desplazamiento del aspecto caudal del cerebelo por el hueso occipital, de los cuales 4 (80%) presentaban SM. Otras AUCC observadas fueron: displasia occipital (2-7,1%), el 100% presentaba siringomielia, bandas durales dorsales atlantoaxiales (13-46,4%), el 69% presentaba siringomielia e inestabilidad/subluxación atlanto-axial (3-10,7%), el 66% presentaba siringomielia.

Los motivos de consulta más frecuentes fueron dolor cervical (10/28), tetraparesia (9/28) y dolor radicular (3/28). Ningún perro presentaba prurito cervical como motivo de consulta. El diagnóstico principal fue de SM asociada a AUCC en 6 casos (21,4%), 5 de los cuales presentaban SM  $>$ 2mm. En la mayoría de los pacientes (12/42'8%) el diagnóstico principal fue de hernia discal, seguido de subluxación AA (3/10'7%) y proceso inflamatorio/infeccioso (3/10'7%).

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Las anomalías de la unión craneocervical (AUCC) son un grupo de malformaciones que afectan a la región craneocervical. Incluyen a la CLM, solapamiento atlanto-occipital, bandas durales dorsales atlantoaxiales, desviación/compresión medular por el proceso odontoides y malformaciones/inestabilidad atlantoaxial<sup>1-3</sup>.

Existen pocos trabajos que evalúen la incidencia de AUCC/SM en razas toy específicas y su significación clínica<sup>2,5</sup>.

En el presente estudio, el 64% de los YKSTs presentaban SM y el 78,5% mostraba al menos 1 malformación craneocervical, sugiriendo una elevada prevalencia en esta raza. La AUCC más frecuentemente relacionada con SM fue el SAO, lo que respalda a otros estudios que sugieren que el desarrollo de SM en razas toy es secundaria a SAO más frecuentemente que a malformaciones del hueso supraoccipital<sup>1,2</sup>.

Los signos clínicos de las AUCC y SM incluyen paresia, hiperestesia cervical y típicamente prurito facial y cervical por parestesia<sup>7</sup>, aunque está ampliamente documentado que pueden ser asintomáticas en CKCS<sup>4</sup>. La significación clínica de las AUCC en perros de raza toy es poco conocida. En nuestro estudio, en únicamente 6 casos (21,4%) se consideró la AUCC y SM como motivo de presentación, y en la mayoría de pacientes se determinó que otros hallazgos justificaban los signos, indicando que las AUCC y siringomielia frecuentemente son un hallazgo incidental en YKSTs.

Ningún perro se presentó por signos de parestesia. Podría ser debido a que es una manifestación menos frecuente en esta raza o, más probablemente, a que los propietarios y veterinarios referentes no relacionen el rascado cervical como un signo de parestesia. Son necesarios estudios prospectivos que recopilen con detalle los signos clínicos para determinar si la SM causa frecuentemente parestesias en YKSTs.

Este estudio presenta limitaciones. La naturaleza retrospectiva puede conllevar evaluaciones heterogéneas de los pacientes y no es posible confirmar completamente la causa de los signos cuando los hallazgos en RM son múltiples. Por otro lado, aunque la prevalencia de AUCC y SM en nuestra población de YKST es elevada, se trata de una población seleccionada de pacientes con signos de localización cervical e intracraneal, no pudiéndose extrapolar dicha

prevalencia a la población general de YKST. Por último el posicionamiento de los pacientes en la RM no es homogéneo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Dewey C, Marino D, Loughlin C. Craniocervical junction abnormalities in dogs. *N Z Vet J.* (2013) 61:202–11.
2. Marino DJ, Loughlin CA, Dewey CW, Marino LJ, Sackman JJ, Lesser ML, et al. Morphometric features of the craniocervical junction region in dogs with suspected Chiari-like malformation determined by combined use of magnetic resonance imaging and computed tomography. *Am J Vet Res.* (2012) 73:105–11.
3. Cerda-Gonzalez S, Bibi KF, Gifford AT, Mudrak EL, Scrivani PV. Magnetic resonance imaging-based measures of atlas position: relationship to canine atlantooccipital overlapping, syringomyelia and clinical signs. *Vet J.* (2016) 209:133–8.
4. Cerda-Gonzalles S, Dewey CW. Congenital diseases of the craniocervical junction in the dog. *Vet Clin N Am Small Anim Pract.* (2010) 40:121–41.
5. Kiviranta A-M, Rusbridge C, Laitinen-Vapaavuori O, Hielm-Björkman A, Lappalainen AK, Knowler SP, et al. Syringomyelia and craniocervical junction abnormalities in chihuahuas. *J Vet Intern Med.* (2017) 31:1771–81.
6. Cerda-Gonzalez S, Dewey CW, Scrivani PV, Kline KL. Imaging features of atlanto-occipital overlapping in dogs. *Vet Radiol Ultrasound* (2009) 50:264– 8.
7. Dewey C, Berg JM, Stefanacci JD, et al. Caudal occipital malformation syndrome in dogs. *Compend Contin Educ Pract Vet* (2004) 26:886–95