

I CONGRESO VIRTUAL IBEROAMERICANO DE NEUROLOGÍA

COMUNICACIONES LIBRES

CEFALEAS

Carotidinia como forma de presentación de hemicránea paroxística

A.L. Guerrero-Peral, R.A. Marcos-Ramos, M.V. Martín-Pérez, M.N. Herranz-Sánchez, D. Jiménez de la Fuente, M.A. Ponce-Villares

Unidad de Neurología. Hospital Río Carrión. Palencia, España.

Introducción y objetivos. Mucho se ha escrito acerca de la etiopatogenia de una entidad clínicamente tan bien definida como la hemicránea paroxística. Se ha intentado explicar la respuesta de estos cuadros a la indometacina apuntando su posible origen cervical. En algunos enfermos se desencadenan por el estímulo de determinadas zonas gatillo allí localizadas. La excepcional irradiación del dolor observada en el presente caso apoya claramente dicha teoría. **Caso clínico.** Varón de 34 años con el antecedente de un episodio de similares características y menor duración cinco años antes del proceso que nos ocupa. Consultó por episodios repetidos de dolor lancinante sin desencadenantes apreciables. El dolor se originaba en la base del cuello, y se irradiaba por el trayecto carotídeo derecho hasta mejilla, raíz nasal y ojo ipsilaterales, acompañándose de inyección conjuntival, lagrimeo, congestión nasal y rinorrea. Cada brote duraba entre 15 y 30 minutos y se repetía de 20 a 25 veces al día, sin dominancias horarias aparentes. La exploración neurológica, RM y angio-RM fueron normales. Antes de llegar a nuestra consulta recibió tratamientos con prednisona y verapamilo sin efecto apreciable. La indometacina en dosis de 100 mg diarios logró el control absoluto del cuadro. **Conclusiones.** Aportamos un caso de hemicránea paroxística con una descripción espontánea de dolor originado en la base del cuello, e irradiado por el trayecto carotídeo. Creemos de interés esta descripción clínica ya que apoya las teorías del origen cervicogénico de este tipo de cefalea.

Arteritis de células gigantes simulando cefalea en brotes

M. Zurdo, F.J. Jiménez-Jiménez, E. García-Albea, P. Martínez-Onsurbe, A. Ruiz de Villares

Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid, España.

Objetivo. Describir una presentación clínica atípica de arteritis temporal, simulando una cefalea en brotes típica. **Caso clínico.** Varón de 74 años, sin antecedentes personales o familiares de cefalea, que consulta por un cuadro de dos meses de evolución consistente en 2-4 episodios diarios de 15-10 minutos de duración de dolor supraorbitario izquierdo asociado a ptosis palpebral, lagrimeo y rinorrea ipsilaterales, uno de los cuales invariablemente le despertaba del sueño nocturno. Además presentaba claudicación mandibular y dolor en articulaciones escapulo-humerales. La exploración neurológica fue normal incluyendo palpación de arterias temporales. La analítica mostró una discreta leucocitosis y un marcado aumento de VSG (83 mm en 1 h). La TAC craneal fue normal. La biopsia de arteria temporal mostró datos compatibles con arteritis de células gigantes. El tratamiento con corticosteroides mejoró espectacularmente el cuadro clínico. **Conclusiones.** Las características

clínicas del cuadro de este paciente correspondían a una cefalea en brotes. Sin embargo, la edad de comienzo y la coexistencia de claudicación mandibular y dolor escapulo-humeral hicieron sospechar la posibilidad de arteritis de células gigantes, que fue confirmada mediante biopsia.

DEMENCIAS Y NEUROPSICOLOGÍA

Procedimientos de intervención psicológica para mejorar la competencia social de personas que han sufrido daño cerebral

A. Muñoz-García, M. Moreno-Moreno, M.ª M. Ortiz-Gómez, M.ª C. Vacas-Díaz

Facultad de Ciencias de la Educación. Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación. Granada, España.

Introducción y objetivos. La irritabilidad y el comportamiento agresivo son algunas de las secuelas más directamente asociadas a las dificultades de adaptación posteriores al daño cerebral. Las intervenciones psicológicas centradas en el entorno educativo son especialmente útiles para reducir los efectos disfuncionales que sobre el comportamiento tienen este tipo de trastornos. Esta comunicación describe algunas de las consideraciones que el educador en el ámbito escolar debe tener en cuenta para reducir las secuelas conductuales citadas, cuyo efecto se extiende al mismo sujeto y al resto de los miembros del grupo-clase. **Material y métodos.** Tras analizar la cuestión que subyace al problema, las secuelas principales y el modo en el que éstas afectan a la capacidad adaptativa del sujeto, nos centraremos en el análisis teórico-crítico de los principales recursos psicológicos de los que puede valerse el educador para reducir los comportamientos disfuncionales del educando, surgidos como consecuencia del daño cerebral sufrido. **Resultados y conclusiones.** El educador cuenta con un amplio bagaje de técnicas y procedimientos que mejoran la capacidad adaptativa y, en definitiva, la calidad de vida de la personas que han sufrido daño cerebral.

Estimación temporal y test del dibujo del reloj en la demencia tipo Alzheimer

M. Gadea, A. Bueno, R. Redolat^a, M.C. Carrasco^a, R. Espert, A. González

Unidad de Neuropsicología. Hospital Dr. Peset. Valencia. ^aÁrea de Psicobiología. Facultad de Psicología. Universidad de Valencia. ^bSección de Neurología. Hospital Dr. Peset. Valencia, España.

Objetivos. Comparar la actuación de un grupo de pacientes con demencia tipo Alzheimer (DTA) frente a la de un grupo control en el test del dibujo del reloj (TDR) y en una tarea de estimación temporal de cortos intervalos de tiempo. Explorar la correlación entre ambas tareas. **Pacientes y métodos.** La muestra está compuesta por 6 pacientes con DTA probable y deterioro cognitivo leve (MMSE: 21-24) y 6 controles sanos (MMSE: 28-30). Tareas: realizar el TDR consistente en dibujar un reloj con las manecillas indicando las siete menos cuarto. Estimación temporal: producir por ordenador intervalos vacíos de 5, 10 y 25 segundos. Análisis estadístico: la puntuación del TDR y los errores absolutos cometidos en cada intervalo se analizan con no paramétrica para las diferencias y Spearman para las correlaciones. **Resultados.** 1. El TDR muestra diferencias significativas debido a una mayor puntuación en el grupo control. 2. En las tres medidas temporales se observan diferencias significati-

vas debidas a un mayor número de errores absolutos en el grupo DTA. 3. El grupo DTA muestra un aumento significativo del número de errores absolutos en función de la amplitud del intervalo. 4. Se obtienen correlaciones significativas negativas entre el TDR y las tres medidas de estimación temporal. **Conclusiones.** 1. El TDR diferencia entre grupos de pacientes con DTA y sujetos sanos. 2. El deterioro de la estimación de cortos intervalos de tiempo puede aparecer en fases tempranas de la DTA. 3. Los pacientes con DTA muestran un patrón de errores absolutos distinto en función de la duración del intervalo a estimar. 4. Los sujetos que obtienen mayores puntuaciones en el TDR son los que cometen menos errores absolutos en las medidas de estimación temporal.

Agnosia visual asociativa tras lesión unilateral izquierda

M.ª I. Martínez, A. Nieto, F. Montón^a, J. Barroso

Unidad de Neuropsicología. Facultad de Psicología. Universidad de La Laguna. ^aServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de la Candelaria. Tenerife, Islas Canarias, España.

Introducción. Desde Lissauer se define la agnosia visual como una perturbación del reconocimiento visual no atribuible a alteraciones lingüísticas, déficit perceptivo elemental, ni deterioro intelectual. Actualmente permanece el debate sobre los límites entre agnosia asociativa, agnosia aperceptiva y afasia óptica y sus correlatos anatomopatológicos. **Caso clínico.** Paciente con lesión occipitotemporal inferior izquierda, objetivada mediante CT y RM, y alteraciones del reconocimiento visual. Los resultados de la exploración demuestran que está preservada la capacidad intelectual, el lenguaje oral y el reconocimiento auditivo y táctil. La paciente presenta una amnesia anterógrada severa. El reconocimiento visual de objetos, letras y palabras, colores y caras se halla alterado. Los errores de denominación son mayores que los de designación. El agrupamiento de objetos por función está alterado. Puede copiar dibujos y realizar emparejamientos según forma y color. La escritura está conservada. **Conclusiones.** Proponemos que se trata de una evidencia de agnosia visual asociativa tras lesión unilateral izquierda. La presencia de alteraciones en el reconocimiento que afecta a objetos, palabras y caras cuestiona la propuesta de Farah (1990) según la cual la concurrencia de estos tres déficit implica la presencia de lesiones bilaterales.

Niveles séricos de alfa-caroteno, beta-caroteno y vitamina A en la enfermedad de Alzheimer

F.J. Jiménez-Jiménez, J.A. Molina^a, F. de Bustos^b, M. Ortí-Pareja, J. Benito-León^a, A. Tallón^b

Servicio de Neurología. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. ^aServicio de Neurología. ^bServicio de Bioquímica. Hospital 12 de Octubre. Madrid, España.

Introducción y objetivos. La etiología de la enfermedad de Alzheimer (EA) es desconocida, aunque se han implicado numerosos factores, entre los que destacan los fenómenos oxidativos celulares. Tanto el alfa como el beta-caroteno y la vitamina A tienen propiedades antioxidantes. El objetivo de este estudio es determinar si niveles séricos bajos de estas sustancias podrían constituir un factor de riesgo en la EA. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 38 pacientes diagnosticados de probable enfermedad de

Alzheimer (criterios NINCDS-ADRDA, 1984), y 42 controles, pareados en sexo y edad. Se midió el peso, el índice de masa corporal y el test Minimental (MMSE). El análisis de los niveles séricos de alfa-caroteno, beta-caroteno y vitamina A se realizó por cromatografía líquida (HPLC). **Resultados.** Los niveles de alfa-caroteno no mostraron diferencias entre ambos grupos. Sin embargo, los niveles de beta-caroteno y vitamina A fueron significativamente más bajos en los pacientes con EA respecto al grupo control. Los niveles séricos de las tres sustancias no se correlacionaron con la edad de los pacientes, con la edad de comienzo de la EA, duración de la enfermedad ni con los valores del MMSE. El peso y el índice de masa corporal fueron significativamente más bajos en los pacientes con EA. **Conclusión.** Los niveles séricos bajos de beta-caroteno y vitamina A en los pacientes con EA pueden ser debidos al déficit de su aporte en la alimentación, aunque no se descarta su posible relación con el riesgo de padecer EA.

Niveles de selenio en el LCR en la enfermedad de Alzheimer

I. Mesequer, J.A. Molina^a, F.J. Jiménez-Jiménez^b, M.V. Aguilar, C.J. Mateos-Vega, M.J. González-Muñoz, F. de Bustos^c, M. Ortí-Pareja^b, M. Zurdo^c, A. Berbel^a, E. Barrios^b, M.C. Martínez-Parra

Departamento de Nutrición y Bromatología. Facultad de Farmacia. Universidad de Alcalá de Henares. ^aServicio de Neurología. ^bServicio de Bioquímica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. ^cServicio de Neurología. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid, España.

Introducción y objetivos. La etiología de la enfermedad de Alzheimer (EA) es desconocida, aunque se han implicado numerosos factores, entre los que destacan los fenómenos oxidativos celulares. El selenio es un constituyente de la glutatión-peroxidasa, enzima implicada en los fenómenos de estrés oxidativo. Los resultados de los estudios, tanto de esta enzima como del propio selenio, en la EA son controvertidos. El objetivo de este trabajo es determinar los niveles de selenio en el LCR de pacientes con EA. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 27 pacientes diagnosticados de probable enfermedad de Alzheimer (criterios NINCDS-ADRDA, 1984), y 34 personas controles, pareados en sexo y edad. Se midió el peso, el índice de masa corporal y test Minimental (MMSE). La determinación de selenio se efectuó con un espectrofotómetro de absorción atómica. **Resultados.** No se objetivó diferencia significativa de la concentración de selenio en el LCR entre ambos grupos. El peso y el índice de masa corporal fueron significativamente más bajos en los pacientes con EA. El nivel de selenio tampoco se correlacionó con la edad de los pacientes, con la edad de comienzo de la EA, duración de la enfermedad, índice de masa corporal, ni con los valores del MMSE. **Conclusión.** La concentración de selenio en el LCR no está relacionada con los fenómenos de estrés oxidativo descritos en la EA.

Tolerancia a tacrina: la experiencia en una unidad de demencias

J.M. Moltó-Jordà, I. Pastor-García, I. Beltrán-Blasco, R. González-Aniorte, M. Asensio-Asensio, R.M.^a Sánchez-Pérez

Servicio de Neurología. Hospital General Universitari d'Alacant. Alicante, España.

Introducción. La comercialización de inhibidores de la colinesterasa para el tratamiento de la enfermedad de Alzheimer ha supuesto un importante

avance en este campo. Su uso se asocia a efectos secundarios potencialmente graves que pueden limitar su utilización. **Objetivo.** Nuestro objetivo ha sido evaluar la incidencia de efectos secundarios entre los pacientes que están recibiendo tratamiento con tacrina en la unidad de demencias de nuestro centro. **Pacientes y métodos.** En total se trata de 69 pacientes (50 mujeres y 19 varones) diagnosticados mediante nuestro protocolo de estudio en fase leve o moderada. El período de observación se extiende entre marzo de 1994 y junio de 1998. **Resultados.** La edad media en el diagnóstico fue de 70,1 años, el tiempo medio de evolución de 30,3 meses y la puntuación media en el Minimental de 17,5 puntos. Veinte pacientes no presentaron efectos secundarios y 23 pacientes abandonaron el tratamiento por efectos secundarios, 13 por intolerancia digestiva grave y 6 por elevación de ALT. **Conclusión.** Aunque la incidencia de efectos secundarios en nuestra serie es inferior a la comunicada en la bibliografía, debe seguirse a la búsqueda de nuevos fármacos con mejor tolerancia.

Test de fluencia verbal en pacientes de neurología sin demencia de una población con bajo nivel cultural

C. Carnero-Pardo, A. Lendínez, J. Maestre-Moreno

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de las Nieves. Granada, España.

Introducción. El test de fluencia verbal (TFV), a pesar de su sencillez y brevedad, es una tarea cognitiva compleja muy sensible al daño cerebral, en especial al deterioro cognitivo, por lo que está incluido en numerosas baterías neuropsicológicas. Los datos normativos disponibles proceden en su mayoría de sujetos normales con un nivel educativo medio-alto, por lo que la utilización de esta prueba en entornos con características *apriori* claramente diferentes, y más conociendo la importante influencia de variables sociodemográficas en los tests neuropsicológicos, puede inducir a importantes errores. En este trabajo se exponen los resultados de un TFV en sujetos sin demencia vistos en una consulta de neurología, y se estudian las posibles variables que lo influyen. **Pacientes y métodos.** Se aplicó un TFV (nombrar animales en un minuto), a todos los pacientes evaluados por un mismo neurólogo (CCP) durante los meses de mayo y junio 1988, que cumplían los siguientes criterios: mayor de 55 años sin quejas de pérdida de memoria, déficit cognitivos o alteraciones neuroconductuales, sin sospecha de deterioro funcional cognitivo-dependiente para el acompañante y sin problemas para la comprensión-expresión verbal; para cada paciente se recogieron una serie de variables sociodemográficas y clínicas. Se realizó un estudio de regresión lineal multivariado, utilizando como variable dependiente (VD) los resultados del TFV e introduciendo en el modelo todas las variables estudiadas. Se realiza igualmente un estudio descriptivo de la VD y de las variables que resultan significativas en el análisis de regresión. **Resultados.** Se evaluaron un total de 138 sujetos. Las variables que resultaron significativas en el análisis fueron: edad, sexo, años de estudios y diagnóstico (posibilidad teórica de inducir deterioro cognitivo). Para el grupo completo se obtuvieron los siguientes estadísticos: media 16,07, desviación típica 5,24, mediana 15, P₁₀ 10, P₉₀ 19. Para los distintos subgrupos de las variables influyentes, el número de sujetos/media/desviación típica fue: 1. Sexo: varón 54/17,8/6,6; mujer 84/14,9/4,3; 2. Años de educación: ninguno 13/11,4/2,3; menos de 10 años (estudios elementales) 87/15,2/4,3; más de 10 (estudios medios y superiores) 38/19,1/5,9. 3. Diagnóstico: posibili-

dad teórica de inducir deterioro 54/14,4/4,6; sin posibilidad teórica de inducir deterioro 84/17,1/5,3. Todas las diferencias entre los distintos subgrupos resultaron significativas ($p < 0,05$). La edad mostró igualmente una correlación débilmente positiva: $r = -0,245$, $p < 0,01$. **Discusión.** Nuestros resultados muestran unos valores inferiores a otros grupos normativos publicados, lo que puede explicarse por la alta proporción de sujetos con bajo nivel educativo (72,4% con estudios elementales o analfabetos) y la inclusión en el grupo de sujetos con procesos que potencialmente pueden inducir un deterioro cognitivo (todos los sujetos por debajo del Percentil 10 eran portadores de este tipo de patología), si bien se descartó razonablemente una demencia por la ausencia de quejas subjetivas, la inexistencia de deterioro funcional cognitivo-dependiente a juicio del acompañante y por la impresión global del neurólogo examinador tras la consulta; la inclusión de estos últimos está justificada por nuestro interés en aplicar esta prueba con fines diagnósticos en una consulta de neurología y no en estudios poblacionales, siendo en este grupo de enfermos en los que con más frecuencia se utilizará una prueba diagnóstica.

Compromiso cognitivo en pacientes con enfermedad de Chagas en estadio crónico. Evidencias electroneurofisiológicas de compromiso cerebral obtenidas por medio del potencial P300 y de electroencefalografía cuantificada

J.O. Prost, H. Romero-Villanueva, A.M.^a Morikone, G. Polo, A.M.^a Bosch

Sección de Neurofisiología. Servicio de Neurología y Servicio de Cardiología. Hospital Municipal Bernardino Rivadavia. Buenos Aires, Argentina.

Introducción. La enfermedad de Chagas es una parasitosis ampliamente difundida en nuestro medio. Las complicaciones más conocidas de la etapa crónica de la enfermedad son cardíacas y digestivas (esto último más frecuente en Brasil). El compromiso neurológico es de conocimiento más reciente, aunque se han reunido ya abundantes evidencias sobre la agresión del sistema nervioso periférico. Se ha empezado a estudiar la agresión al sistema nervioso central, y se han encontrado alteraciones tomográficas y bajo rendimiento en pruebas neuropsicológicas. **Objetivo.** Es el propósito de la presente investigación evaluar la presencia de indicadores electrofisiológicos de deterioro en dos estudios que han demostrado su utilidad en esta función: el potencial cognitivo P300 y la electroencefalografía cuantificada (cartografía cerebral). **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 35 pacientes con edades entre 26 y 55 años, los cuales se compararon con un grupo control del mismo número de sujetos, con edades de 29 a 55 años. **Resultados.** Se observó una latencia de la onda P3 mayor en el grupo en estudio ($331,24 \pm 24,02$) que en el grupo control ($318,86 \pm 23,18$) ($p = 0,01716$). No se observaron diferencias en las amplitudes de dicha onda. En la cartografía cerebral se observó diferencia significativa en la potencia relativa de la banda beta 1, la cual es menor en los pacientes ($p = 1,62834E-5$) y en la frecuencia dominante, que es 1 Hz menor en los chagásicos respecto a los controles ($p = 0,01077$). El análisis multivariado aplicado al EEG cuantificado mostró la presencia de tres poblaciones: un grupo normal, un grupo de chagásicos con incremento alfa y otro grupo de chagásicos con decremento alfa e incremento delta y theta. Por último, se evaluó la proporción de sujetos chagásicos que se clasificarían con signos inequívocos de deterioro según las pautas utilizadas habitualmente en estos estudios (latencia de P3 mayor a 3 DE de la media para

la edad, inversión de la relación alfa/theta y frecuencia dominante menor de 8 Hz). Se clasificaron como patológicos el 20% de los EEG cuantificados y el 11,43% de los potenciales cognitivos. No se encontró correlación entre el compromiso neurológico y el cardíaco. **Conclusiones.** Existen francos indicadores electrofisiológicos de compromiso cerebral en el estadio crónico de la enfermedad de Chagas, siendo ésta la primera comunicación en ese sentido. Los hallazgos son relacionables con los obtenidos en pruebas neuropsicológicas o neurorradiológicas y deben sugerir futuras investigaciones en este sentido.

Ejecución diferencial y característica del test del dibujo del reloj en la demencia tipo Alzheimer

A.M.^a Bueno, M. Gadea, J. Chirivella, R. Espert, A. González^a

Unidad de Neuropsicología. Hospital Dr. Peset. Área de Psicobiología. Facultad de Psicología. Universitat de València. ^a Servicio de Neurología. Hospital Dr. Peset. Valencia, España.

Introducción. El test del dibujo del reloj (TDR) es una prueba de detección (*screening*) sencilla, rápida y de fácil aplicación empleada tanto en la práctica clínica como en investigación para valorar el estado cognitivo del sujeto. Evalúa diferentes mecanismos implicados en la ejecución de la tarea, fundamentalmente funciones visuoperceptivas, visuomotoras y visuoestructurales (planificación y ejecución motoras). **Objetivo.** Comparar la ejecución en TDR de 20 pacientes diagnosticados de demencia tipo Alzheimer probable (grupo DTA), con una edad media de 67,45 $\pm$ 8,77, frente a 20 sujetos controles sin patología neurológica y/o psiquiátrica conocida (grupo control) con una edad media de 65,70 $\pm$ 7,91. **Pacientes y métodos.** A ambos grupos de sujetos se les administró el TDR en su condición de dibujo libre. Los relojes fueron analizados utilizando la escala descriptiva *Comprehensive Scoring System* (CSS). Se aplicó la prueba no paramétrica de la ji al cuadrado de Pearson a cada apartado de la escala CSS para ambos grupos. **Resultados.** Se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas entre los dos grupos (DTA y control) en 7 de los 15 ítems analizados (rotación del papel al dibujar, colocación de los números, presencia de dos manecillas, presencia del minutero, proporción correcta de las manecillas, unión de las manecillas y existencia de un centro). **Conclusiones.** Los datos muestran la ejecución diferencial en TDR de los sujetos con demencia tipo Alzheimer con respecto a los sujetos controles. Las características comunes del grupo DTA al dibujar un reloj podrían ser sugerentes de esta patología o indicativos de demencia, lo cual resulta muy útil en la tarea de detección precoz de la demencia tipo Alzheimer, especialmente en los servicios de atención primaria.

La regresión en el lenguaje: una perspectiva neuropsicológica

R. Villalobos^a, Y. González, C. Martínez, T. Rodríguez, E. Campos, B. López, I. Rodríguez

Servicio de Neuropsicología. Universidad Autónoma San Luis Potosí. Servicio de Neuropediatría. ^a Clínica de Epilepsia. ^b Hospital Central. San Luis Potosí, México.

Objetivo. Identificar los factores neuropsicológicos de mayor utilidad para determinar patología orgánica localizada en pacientes con alteraciones del lenguaje. **Pacientes y métodos.** Se analizaron 2 casos ciegos con un examen neurológico sin

datos de lateralización y únicamente alteraciones en el lenguaje; en ambos existía conocimiento de alteraciones EEG pero se desconocía la localización de dicha patología. Asimismo, se les realizó a ambos casos una valoración neuropsicológica completa que incluyó: orientación, praxias, gnosis, atención, memoria, actividad intelectual y lenguaje. Después de un análisis detallado se correlacionaron las variables predictivas más importantes para determinar las alteraciones focales más indicativas de afasias del desarrollo. **Resultados.** El primero de los dos casos clínicos presenta un desarrollo estructurado del lenguaje que, tras un período convulsivo, tiende a desaparecer, siendo actualmente de sonidos guturales. El segundo caso muestra un retraso en la maduración de los procesos complejos, resultado de un déficit generalizado que incluye en su haber el lenguaje. Existen diferencias significativas en ambos casos que abarcan divergencias entre la focalización del trastorno por un lado y un daño generalizado por el otro. **Conclusiones.** La presencia de regresión en el lenguaje es el factor predictivo más importante para determinar a los pacientes de alto riesgo para afasias adquiridas del desarrollo, principalmente en aquellos trastornos que no pueden relacionarse directamente a una etiología, presentan un conjunto de síntomas extremadamente complejos, afectan todos los aspectos del lenguaje y van asociados a otros trastornos evolutivos.

Anosognosia en discinesia tardía, correlación con falta de conciencia de enfermedad en esquizofrenia

C. Arango-López

Maryland Psychiatric Research Center. Medical School. University of Maryland. Baltimore, EE.UU.

Introducción y objetivos. La mayoría de los pacientes con esquizofrenia y discinesia tardía no perciben los movimientos anormales. La falta de conciencia en la enfermedad mental es el síntoma más prevalente en la esquizofrenia. En este estudio intentamos evaluar si ambos trastornos están relacionados y por tanto pueden deberse a una disfunción cerebral común. **Pacientes y métodos.** La muestra está formada por 43 pacientes con diagnóstico DSM-III-R de esquizofrenia que acudían a una Unidad de Trastornos del Movimiento. Una puntuación mínima de dos en la escala *Maryland Psychiatric Research Center Involuntary Movement Scale* (IMS) y el consentimiento informado fueron los criterios de inclusión. La conciencia en la enfermedad mental se evaluó con la *Scale of Unawareness of Mental Disorder* (SUMD). Se administraron asimismo protocolos sociodemográficos y clínicos. **Resultados.** La mitad de la muestra no percibían los movimientos anormales involuntarios. Esta falta de conciencia no se relacionó con variables sociodemográficas o clínicas sobre la esquizofrenia o la discinesia tardía. Sólo dos de las dimensiones de conciencia medidas con la SUMD se correlacionaron significativamente con la anosognosia en la discinesia tardía. Estas dimensiones fueron: falta de conciencia de la enfermedad mental ($r = 0,35$, $p < 0,05$) y falta de conciencia de las consecuencias sociales de la enfermedad mental ($r = 0,41$, $p < 0,01$). **Discusión y conclusiones.** La anosognosia es muy prevalente en pacientes con esquizofrenia y discinesia tardía. La falta de conciencia de enfermedad se asocia sólo moderadamente con la anosognosia en movimientos motores, por lo que no se espera que exista una única fisiopatología responsable para ambos trastornos. Los clínicos deben evaluar cuidadosamente a estos pacientes en busca de movimientos anormales en lugar de esperar a que los propios pacientes refieran dichos movimientos.

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

Evaluación neurofisiológica en pacientes con esclerosis múltiple clínica definida con especial referencia al estudio de la onda P300

M.^aF. Caçanova-González^b, J.A. Cabrerá-Gómez^a, J. Aquino-Cías^b, R. Aneiros-Rivas^b, R. Fernández-Bermúdez

Departamento de Neurofisiología Clínica. Hospital Paquito González. Cienfuegos. ^a Sección de Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Dr. Gustavo Aldereguía. Cienfuegos. ^b Clínica del Adolescente. La Habana, Cuba.

Introducción y objetivo. Las alteraciones de la esfera cognitiva se han encontrado hasta en un 65% de los pacientes con esclerosis múltiple (EM). El estudio de la onda P300 es un componente positivo de larga latencia que está relacionado con las funciones cognitivas, la amplitud con la atención y la latencia con la capacidad de procesamiento de la información. El objetivo de este estudio es evaluar el estudio de la onda P300 en un grupo de pacientes con EM. **Pacientes y métodos.** Se estudió la onda P300 en 26 pacientes, 22 mujeres y 4 varones (18-55 años), con EM clínica definida (criterios de Poser et al), y con estudios de velocidad de conducción motora y sensitiva normales. A todos se les realizó una batería de potenciales evocados multimodales (PEM), imágenes de resonancia magnética (RM) y estudio inmunológico de líquido cefalorraquídeo (LCR). Diecisiete pacientes padecían la forma clínica exacerbación-remisión (ER) y 9 la forma progresiva primaria (PP). Los PEM más alterados fueron los potenciales evocados visuales (PEV) en el 60,6% y los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) en el 66,7% de los pacientes con EM. Al comparar las formas clínicas evolutivas, los PESS fueron estadísticamente significativos, 78,6% ($p = 0,03$), en la forma clínica PP, lo que podría explicarse por el mayor compromiso de la médula espinal de estos enfermos. Analizamos los parámetros de latencia al pico y amplitud para todos los potenciales, y realizamos análisis comparativos en cuanto a la onda P300 con 26 sujetos sanos de edades y sexos similares a los enfermos. **Resultados.** Encontramos diferencias significativas para la latencia y la amplitud de P300 entre el grupo de EM y los controles, en la latencia Pz (m/s) 439 $\pm$ 53 en controles y 494 $\pm$ 7,95 en EM ($p = 0,02$) y en la amplitud Pz (μV) 16,21 $\pm$ 7,95 en controles y 9,91 $\pm$ 5,66 ($p = 0,005$) en los enfermos. Mientras que la latencia Oz (m/s) en controles fue de 475 $\pm$ 51 y de 485 $\pm$ 106 en EM ($p = 0,03$) y la amplitud Oz (μV) 14,4 $\pm$ 5,91 en controles frente a 8,78 $\pm$ 8,5 en los pacientes ($p = 0,004$). Se encontraron alteraciones de la P300 en el 38,4% de los pacientes con EM y no se hallaron diferencias significativas al compararlas con las formas clínicas evolutivas (ER y PP), con las lesiones en sustancia blanca cerebral en las RM, ni con las alteraciones del estudio inmunológico del LCR. Los pacientes con mayor tiempo de evolución de la enfermedad mostraron anomalías en la P300 significativamente superiores, 13,6 años frente a 9,13 años, que los que tuvieron la onda normal. **Conclusiones.** Se establece la necesidad de realizar un estudio comparativo de la onda P300 y los hallazgos de los estudios neuropsicológicos en los pacientes con EM, en fase de ejecución. Se comparan los resultados obtenidos con otros estudios recientes, en los que se empleó la onda P300 y se concluye que el aumento de la latencia y la disminución de la amplitud son los elementos alterados de esta onda en los pacientes con EM. El estudio evolutivo de la P300, de fácil ejecución y bajo coste, podría tener valor para la evaluación evolutiva de las alteraciones cognitivas en los pacientes con EM.

Niveles séricos de alfa-caroteno, beta-caroteno y vitamina A en esclerosis múltiple

F. de Bustos, F.J. Jiménez-Jiménez^a, J.A. Molina^b, C. de Andrés^c, T. Gasalla^a, M. Ortí-Pareja^a, L. Ayuso-Peralta^a, A. Berbel^b, F. Castellano-Millán, J. Arenas, R. Enríquez-de Salamanca

Servicio de Bioquímica. ^bServicio de Neurología. Hospital 12 de Octubre. Madrid. ^aServicio de Neurología. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid. ^cServicio de Neurología. Hospital Gregorio Marañón. ^dUniversidad Complutense. Madrid, España.

Introducción y objetivo. La etiología de la esclerosis múltiple (EM) es desconocida, aunque se han implicado numerosos factores, entre los que destacan los fenómenos oxidativos celulares. Tanto el alfa como el beta caroteno y la vitamina A poseen propiedades antioxidantes. El objetivo de este estudio es determinar si niveles séricos bajos de estas sustancias podrían constituir un factor de riesgo en la EM. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 37 pacientes diagnosticados de EM definida por criterios clínicos y de laboratorio (criterios Poser, 1983), y 36 personas controles, pareados en sexo y edad. Todos los pacientes fueron estudiados durante un brote (22 durante el primer brote, 10 en el segundo, uno en el tercero y uno en el quinto), salvo 3 pacientes, que presentaban un curso crónico-progresivo. El análisis de los niveles séricos de alfa-caroteno, beta-caroteno y vitamina A se realizó por cromatografía líquida (HPLC). **Resultados.** Los niveles séricos de alfa-caroteno, beta-caroteno y vitamina A no mostraron diferencias entre ambos grupos. Los niveles séricos de las tres sustancias no se correlacionaron con la edad de los pacientes, con la edad de comienzo de la EM ni con la duración de ésta. **Conclusión.** Los niveles séricos de estas sustancias antioxidantes no son marcadores de la actividad de la EM.

Niveles de nitratos en LCR y plasma de pacientes con esclerosis múltiple

J.A. Nayarro, F. de Bustos, C. de Andrés^a, J.A. Molina^b, F.J. Jiménez-Jiménez^c, M. Ortí-Pareja^c, T. Gasalla^c, A. Tallón-Barranco^c, A. Martínez-Salio, J. Arenas

Servicio de Bioquímica. ^bServicio de Neurología. Hospital 12 de Octubre. Madrid. ^aServicio de Neurología. Hospital Gregorio Marañón. Madrid. ^cServicio de Neurología. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid, España.

Introducción y objetivos. El óxido nítrico, como radical libre mediador de la excitotoxicidad, ha sido implicado en la patogénesis de la esclerosis múltiple (EM). Los estudios realizados para determinar sus niveles en el LCR de pacientes con esta enfermedad han revelado resultados contradictorios. El objetivo del presente trabajo es analizar los niveles de nitrato (derivado del óxido nítrico, más estable) en el LCR y plasma de pacientes con brote de EM. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 11 pacientes diagnosticados de EM definida por criterios clínicos y de laboratorio (criterios Poser, 1983), y 25 personas controles, pareados en sexo y edad. Todos los pacientes fueron estudiados durante un brote (6 durante el primer brote, 4 en el segundo y uno en el quinto). La determinación de nitrato en plasma y LCR se realizó mediante un método cinético de reducción con cadmio y análisis en espectrofotómetro, de acuerdo con Cortas y Wakid. **Resultados.** Los niveles de nitrato en el LCR de los pacientes con EM no mostraron diferencias con respecto a los del grupo control; sin embargo, los niveles en plasma fueron significativamente más bajos en los pacientes con EM. Estos valores no se correlacionaron con la edad, edad de

comienzo ni duración de la enfermedad. **Conclusión.** Los niveles de nitrato en el LCR no son un marcador de actividad de la EM.

Estudio de los niveles de moléculas de adhesión intercelular tipo I solubles (ICAM-1) en un grupo de pacientes con esclerosis múltiple: seguimiento lineal

A. Casado-Torres^a, C. García-Tortosa^b, J. Muñoz-Vico^c, P. Serrano-Castro^a, P. Guardado-Santervás^a, J. Vázquez-Villegas^d

^aServicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería. ^bInmunóloga. Residente de Medicina de Familia. ^cSección de Inmunología. Laboratorio del Hospital Torrecárdenas. ^dMédico de Familia. Almería, España.

Introducción. Las moléculas de adhesión (MA) parecen fundamentales en la migración leucocitaria, uno de los primeros acontecimientos del proceso desmielinizante; pueden tener implicaciones terapéuticas y sus concentraciones relativas podrían servir para obtener marcadores fiables de actividad biológica que permitieran el reconocimiento de brotes, forma usual de evolución de la enfermedad que queda así caracterizada. Las MA pueden estar expresadas en la superficie celular o libres en plasma o líquido cerebrospinal. La cuantificación de éstas en plasma es un método sencillo que ha sido propuesto como marcador de actividad en numerosos estudios. Los niveles de un mismo paciente se han estudiado infrecuentemente durante un período prolongado para determinar el 'perfil' de cada uno y contrastarlo con la evolución clínica. **Objetivo y pacientes.** Nos propusimos recabar la colaboración de 7 pacientes con EM definida y dos controles, para determinar 10 niveles mensuales consecutivos de MA: ICAM-1. **Resultados.** Los resultados muestran mayor variabilidad de niveles plasmáticos en los pacientes, elevación de niveles al iniciar tratamiento con interferón en un caso, correlación de descenso con brotes bien definida en dos casos. **Conclusiones.** No existió correlación firme entre descensos de niveles y aparición de brotes; los niveles de MA en pacientes eran más inestables; precisamos un mayor número de estudios con más casos, y un seguimiento mínimo anual.

EPILEPSIA

Síndrome 'blip': una entidad heterogénea

A. Arjona

Consulta de Neurología. Hospital Cruz Roja Española. Córdoba, España.

Introducción y objetivos. En 1996, J.W. Lance (*J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60: 437-8) describió 12 pacientes que presentaban una curiosa sintomatología que agrupó bajo la descripción de 'sensación de pérdida de conocimiento inminente'. Concluyó que se trataba de un fenómeno idiopático y benigno de naturaleza cuasiepiléptica. Lo denominó como síndrome 'blip' (SB). El objetivo de este trabajo es investigar la frecuencia de este síndrome y sus posibles causas. **Pacientes y métodos.** Se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes valorados en una consulta de neurología desde enero a junio de 1998 y se seleccionaron aquellos cuyo motivo principal o secundario de consulta fue compatible con el SB: sensación extraña, similar a la descrita por Lance, de breves segundos de duración y no acompañada de otros síntomas ni relacionada con el ortostatismo. **Resultados.** De los 264 pacientes estudiados, 6 (2,2%) presentaron un SB: 5 varones y una mujer de edades comprendidas entre 37 y 73 años. El diagnóstico definitivo fue: idiopático (3 casos),

trastorno del sueño (2 casos) y shuntporto-sistémico. **Conclusiones.** 1. El SB es una entidad frecuente de etiología idiopática y secundaria; 2. Es posible que en algunos enfermos indique la presencia de hipersomnia diurna no reconocida por el paciente.

Epilepsia primaria de la lectura. Presentación de dos casos

E. Orts-Castro, I. López-Zuazo, E. Botia-Paniagua

Unidad de Neurología. Hospital General La Mancha Centro. Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España.

Introducción. La epilepsia primaria de la lectura (EPL) es un síndrome electroclínico incluido dentro de las epilepsias idiopáticas relacionadas con la localización. Se define por la presencia de mioclonías de la musculatura mandibular desencadenadas tras la lectura, que pueden progresar a una crisis tonicoclónica generalizada. La exploración neurológica y el trazado EEG basal son normales en la gran mayoría de los pacientes. Sin embargo, el EEG durante la lectura desencadena descargas paroxísticas epileptiformes generalizadas o sobre las regiones frontotemporales, más acusadas en el hemisferio dominante y, en ocasiones, se acompañan de sacudidas mioclónicas de la musculatura mandibular. **Casos clínicos.** Presentamos dos pacientes que cumplen criterios de EPL. En ambos pudimos objetivar crisis mioclónicas mandibulares con registros críticos EEG simultáneos durante la lectura. En un paciente existían antecedentes familiares de epilepsia en una prima hermana. En el otro paciente se estudiaron clínicamente y mediante EEG basal, tras la lectura silenciosa y en voz alta, a los familiares de primer grado. En el registro EEG basal de la madre aparecieron descargas epileptiformes intercríticas totalmente asintomáticas que luego no se repitieron tras la lectura silenciosa o en voz alta. Los estudios de neuroimagen practicados a los dos pacientes fueron normales. Las crisis se controlaron satisfactoriamente con valproato sódico en monoterapia. **Conclusiones.** Queremos resaltar las características electroclínicas de este síndrome tan peculiar así como hacer constar la necesidad de interrogar detenidamente sobre las circunstancias de aparición de las crisis a un paciente que acuda a consultar por una supuesta crisis tonicoclónica generalizada.

Muerte súbita inesperada en epilepsia

C. Montes-Gonzalo^a, R. Teijeira^b, S. González-Barón^c, J.M. Teijeira^d

^aUnidad de Neurofisiología Clínica. Clínica Cendisa. Orense. ^bInstituto Anatómico Forense. Navarra. ^cDepartamento de Fisiología. Facultad de Medicina. Málaga. ^dServicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario de Toledo. Toledo, España.

Introducción y objetivos. La muerte súbita inesperada en epilepsia supone una proporción sustancial de las muertes en epilépticos. Pero su incidencia, factores de riesgo y fisiopatología permanecen prácticamente desconocidos. Se espera que esta revisión sea útil para aquellos que han encontrado este fenómeno y se han preguntado sobre las complicaciones fatales de la epilepsia por sí misma. Intentaremos definir el fenómeno, construir un perfil del individuo más probablemente afectado con vistas a la prevención, y analizar los mecanismos posibles. **Método.** Revisamos la literatura sobre el tema publicada en los últimos 15 años. **Resultados.** Se define muerte súbita inesperada en epilepsia como aquella muerte repentina de un paciente epiléptico, por otra parte sano, que coincide con una crisis o sospecha de crisis, en ausencia

de traumatismo, estado epiléptico, aspiración u otra causa identificable. En cuanto a la fisiopatología, el mecanismo más probable parece ser el cardiovascular debido a arritmia fatal y se baraja como posible centro cortical arritmogénico, según datos experimentales, la ínsula, cuyo funcionamiento se alteraría durante la crisis. **Conclusiones.** Sesugieren varias guías para los clínicos: especial atención al seguimiento de medicación anticomicial en epilepsia postraumática o con lesión de otra causa, especialmente en los casos con mayor variabilidad de los patrones electroencefalográficos, y prohibición especial de alcohol en estos casos. Serán necesarios más estudios poblacionales y experimentales para clarificar el mecanismo y medios de prevención de este fenómeno.

INFECCIONES

Rabdomiólisis severa por influenza A

A.P. Sempere, A. Ferrer, T. Simón, M. Huertas, L. Bailén, J. Martínez-Guillén^a, S. Mola

Servicio de Cuidados Intensivos. ^aServicio de Medicina Interna. Hospital Vega Baja. Orihuela, Alicante, España.

Introducción y objetivos. Determinados procesos infecciosos pueden ocasionalmente producir un cuadro de rabdomiólisis. Presentamos un cuadro de rabdomiólisis severa secundario a infección por influenza A. **Caso clínico.** Varón de 15 años sin antecedentes de interés, que desarrolla cuadro de rabdomiólisis en el contexto de un cuadro febril. El paciente desarrolló fracaso renal leve que evolucionó favorablemente. La CK llegó hasta cifras de 1.000.000 U/L. La biopsia muscular, que incluyó estudio de miopatías metabólicas, fue normal. Los estudios serológicos confirmaron una infección aguda por influenza A. La evolución del paciente fue satisfactoria con normalización del estado clínico y de las enzimas musculares. **Conclusión.** La rabdomiólisis puede ser una complicación de los cuadros gripales por influenza A. El pronóstico suele ser favorable, dependiendo del grado de afectación renal.

Tempo de demora diagnóstica na parapsia espástica tropical por HTLV

J. Carod-Artal, C. Caires-Santos

Rede de Hospitais do Aparelho Locomotor. Hospital SARAH. Brasília DF, Brasil.

Introdução. A parapsia espástica tropical (PET) é uma doença produzida pelo vírus HTLV tipo I e II, de curso progressivo. **Objetivos.** Determinar intervalo de tempo desde início da sintomatologia clínica até o diagnóstico de PET. **Doentes e métodos.** Análise retrospectivo de 44 pacientes diagnosticados de PET em Hospital Sarah de Brasília. Tratava-se de 30 mulheres e 14 homens, com uma idade média de 52,3 anos (oscilando entre 29 a 81). Em todos os pacientes foram diagnosticados por ELISA e confirmado por Western Blot. Em média de 3 pacientes foi feito o diagnóstico sorológico no líquido cefalorraquiano. 26 pacientes realizaram ressonância magnética medular. Em 10 pacientes forma detectados fatores de risco: 5 pacientes haviam recebido transfusão sanguínea e outros 5 teriam antecedentes de enfermidades de transmissão sexual. **Resultados.** O tempo média de demora entre o início da clínica e a confirmação diagnóstica de infecção pelo HTLV foi de 10 anos, com os valores extremos entre 6 meses e 24 anos. **Conclusão.** É necessário conscientização para evitar um tempo de demora tão prolongado de diagnóstico de PET evitando uma progressão da doença sem apoio médico ou reabilitação.

Estudio retrospectivo de neurosífilis en el área sanitaria de Ferrol

A.F. Rial, F.J. López-González, J.M. Aldrey, M.J. Fernández-Ameneiros, E. Ameneiros, F. Cacabelos, R. de la Fuente

Hospital Arquitecto Marcide. Ferrol, La Coruña, España.

Objetivo. Realizar un análisis descriptivo de 10 casos de neurosífilis recogidos en los últimos cinco años en nuestra área sanitaria. **Pacientes y métodos.** En 10 pacientes diagnosticados de neurosífilis se analiza: edad, sexo; evidencia de sífilis primaria o secundaria, y tratamiento; otras ETS y VIH; factores de riesgo cardiovascular; forma clínica; neuroimagen; tratamiento y respuesta al mismo. **Resultados.** La relación V/M fue 1:1 con una edad media de presentación de 58 años. Cuatro pacientes (40%) referían sífilis primaria tratada, ninguno sífilis secundaria ni otra ETS. Todos los pacientes (100%) eran VIH negativos. Seis presentaban factores de riesgo cardiovascular (HTA en el 100%). Cinco pacientes presentaron una neurosífilis asintomática (50%); 3 una PGP (30%) y 2 una forma tabética (20%). La TAC craneal fue normal en 4 pacientes (40%), 2 presentaron atrofia, 2 zona de infarto, 1 dilatación ventricular y 1 pencefalia frontal (posquirúrgico). Nueve pacientes recibieron tratamiento convencional con penicilina y 3 precisaron retratamiento. Un paciente fue tratado con eritromicina por alergia a la penicilina. **Conclusiones.** La neurosífilis continúa presente en nuestro medio incluso en pacientes VIH⁺ y sin historia previa de sífilis primaria o secundaria, o ETS (en nuestra serie el 100% son VIH⁺ y sólo el 30% de los varones y el 10% de las mujeres refieren antecedentes de sífilis primaria). Creemos por tanto adecuado persistir en la necesidad de realizar serología para su diagnóstico aun en pacientes sin clínica típica de neurosífilis. El 50% de los pacientes tuvieron una forma asintomática. Hubo buena respuesta, sobre todo clínica (100%), al tratamiento convencional si bien el 30% precisaron retratamiento.

Biosíntesis de subclases de IgG intratecal en meningoencefalitis bacterianas

A.J. Dorta-Contreras, E.A. Meyer^a, R. Mena^b, J.M.^a Echevarría^c, M. Ferrá-Valdés, M.^aT. Interián-Morales, D. García-Rico, E. Noris-García

Laboratorio de Neuroinmunología. Hospital Pediátrico San Miguel del Padrón. La Habana, Cuba. ^aDepartamento de Microbiología e Inmunología. Oregon Health Sciences University. Portland, Oregon, EE.UU. ^bDepartamento de Neurociencias, CINVESTAV-IPN. México DF, México. ^cDepartamento de Virología. Centro Nacional de Microbiología, Virología e Inmunología Sanitarias. Instituto Carlos III. Majadahonda, Madrid, España.

Introducción. Se estudia la síntesis de subclases de IgG en líquido cefalorraquídeo (LCR) en un grupo de pacientes pediátricos con meningoencefalitis bacterianas. **Pacientes y métodos.** Se obtuvo de cada paciente muestras simultáneas de suero y LCR durante la fase aguda de la enfermedad. Se calculó la síntesis intratecal de subclases IgG según el diagrama de las razones de Reiber, para lo cual se cuantificaron por inmunodifusión radial la albúmina y las subclases de IgG en ambos líquidos biológicos. **Resultados.** En suero, la IgG, estaba incrementada en los pacientes con *Haemophilus influenzae* y con *Streptococcus pneumoniae*, y en *Neisseria meningitidis* la IgG, sérica estaba disminuida. En LCR hubo síntesis de IgG₃₊₄ en los pacientes con *Neisseria*

meningitidis y *Haemophilus influenzae* y de IgG₃ en *Streptococcus pneumoniae*.

Características neuroinmunológicas de un brote epidémico de meningoencefalitis por ECHO 6

A. Dorta-Contreras, X. Escobar-Pérez, M. Ferrá-Valdés, J.M.^a Echevarría^a, J.C. Álvarez-Cermeño^b, E. Noris-García

Laboratorio de Neuroinmunología. Hospital Pediátrico San Miguel del Padrón. La Habana, Cuba. ^aLaboratorio de Virología. Centro Nacional de Microbiología, Virología e Inmunología Sanitarias. Instituto Carlos III. Majadahonda, Madrid. ^bLaboratorio de Inmunología. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid, España.

Introducción. En 1994 se produjo en La Habana un brote epidémico de meningoencefalitis por ECHO 6 que afectó fundamentalmente a la población infantil. **Pacientes y métodos.** A 43 pacientes pediátricos afectados se les cuantificó albúmina e IgG en suero y líquido cefalorraquídeo (LCR) y focalización isoelectrica con inmunofijación con antígeno de ECHO 6 en LCR. **Resultados.** Se encontró síntesis local de IgG según el diagrama de razones de Reiber en 39 pacientes. No se hallaron bandas oligoclonales específicas en LCR en la fase aguda de la enfermedad. **Conclusión.** Esta respuesta neuroinmunológica difiere de la encontrada en pacientes con esta enfermedad en períodos interepidémicos.

Evidencias de infección viral en neuropatía epidémica cubana

A. Dorta-Contreras, E. Martínez-Torres^a, C. Dotres-Martínez^a, H. Reiber^b

Laboratorio de Neuroinmunología. Hospital Pediátrico San Miguel del Padrón. La Habana. ^aHospital Pediátrico William Soler. Ministerio de Salud Pública. La Habana, Cuba. ^bLaboratorio de Neuroquímica. Clínica Neurológica. Universidad Georg-August. Göttingen, Alemania.

Introducción. La neuropatía epidémica cubana es una enfermedad emergente que afectó a más de 50.000 personas en Cuba. La población infantil fue la menos afectada. Su etiología se ha descrito como multifactorial. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron tres pacientes pediátricos con la enfermedad. Se tomaron muestras simultáneas de suero y líquido cefalorraquídeo (LCR). Se cuantificaron albúmina y subclases de IgG por inmunodifusión radial y proteína B traza por nefelometría. **Resultados.** Los valores de proteína B traza estaban elevadas con respecto al grupo control y hubo síntesis intratecal de las subclases de IgG. Más del 80% de la IgG₂, IgG₃ e IgG₄ encontrada en el LCR fue localmente sintetizada y entre el 60 y el 80% de la IgG₁. Un paciente cursó con disminución de la velocidad de flujo del LCR. **Conclusión.** Estos nuevos hallazgos permiten reforzar la participación del sistema inmune que lo asemejan a las patologías infecciosas virales del sistema nervioso central.

Un caso grave de latrodectismo

F.J. Saldaña-González, G. Rubio-Esteban, C. García-Guijo, A. Fernández-Ruiz, I. Díaz-Torres, M. Esquinas-Nadales

Hospital Universitario. Puerto Real, Cádiz, España.

Introducción. El latrodectismo es un síndrome caracterizado por dolor muscular intenso como síntoma principal provocado por la picadura de arañas de la especie *Latrodectus*. **Caso clínico.** Presenta-

mos un varón de 23 años que, dos horas después de una picadura por araña, notó dolor intenso en la región dorsolumbar y abdominal, sacudidas espasmódicas en cuello y miembro superior izquierdo seguidas de contractura mantenida de la musculatura abdominal, torácica y cervical, rubefacción facial, sin pérdida de conocimiento. La exploración neurológica, TAC y EEG entre los episodios fueron normales. El EEG durante el episodio no mostraba alteraciones críticas. Las contracturas eran cada vez más frecuentes, y se acompañaban de desaturación arterial de oxígeno, arritmia sinusal, bradicardia y disminución del nivel de conciencia. Fue necesaria la sedación profunda, conexión a ventilación mecánica y perfusión de pentotal. Tras cinco días de sedación disminuyeron la frecuencia e intensidad de los episodios. Dos meses después ingresó con la misma clínica. Tras un año, sigue tratamiento con diazepam y las contracturas musculares reaparecen si realiza ejercicios bruscos o disminuye la dosis. **Conclusiones.** El latroductismo se conoce desde hace siglos. La evolución de nuestro caso fue tórpida, precisando soporte ventilatorio. La reanudación de los síntomas meses después es infrecuente, y se atribuye al acúmulo del neurotóxico en tejido adiposo.

NEUROFISIOLOGÍA

Reorganización de los mecanismos de inhibición intracortical en corteza motora primaria en un paciente desaferentizado

A. Ibáñez, M.A. Pastor, C. Viteri, J. Artieda

Servicio de Neurofisiología Clínica. Departamento de Neurología y Neurocirugía. Clínica Universitaria de la Universidad de Navarra. Pamplona, España.

Introducción. La corteza motora primaria puede presentar alteraciones plásticas en su organización ante distintos cambios de situación. Con el fin de determinar si la pérdida de la información sensorial provoca cambios en su excitabilidad, se han estudiado las interacciones intracorticales en un paciente desaferentizado por una polineuropatía sensitiva pura. **Caso clínico.** Se trata de una mujer de 40 años que comenzó con alteraciones sensitivas de carácter progresivo hace cuatro años a raíz de un proceso catarral. En la exploración destacaba una pérdida casi completa de todo tipo de sensibilidades en las cuatro extremidades, sin alteraciones de la fuerza muscular. Las interacciones intracorticales se estudiaron analizando el comportamiento del potencial motor evocado por un estímulo magnético cortical supraumbrales tras la aplicación de un estímulo magnético cortical subumbral a intervalos interestímulo comprendidos entre 1 y 400 ms. **Resultados.** En 10 voluntarios sanos el estímulo condicionante generó una fase de inhibición en los 7 primeros ms que fue seguida por una fase de facilitación que se prolongó hasta los 30 ms. En la paciente la fase de inhibición se hallaba ausente. La fase de facilitación se extendía hasta los 25 ms y alcanzaba valores mayores que en los sujetos control. **Conclusión.** La ausencia crónica de aferencias sensitivas provoca cambios en la organización funcional de la corteza motora primaria destacando la pérdida de la inhibición intracortical.

Diferencias en las respuestas a estímulos *target* y *no target* en el potencial cognitivo P300

J.O. Prost, A.M.^a García

Sección de Neurofisiología. Servicio de Neurología. Hospital Municipal Bernardino Rivadavia, Buenos Aires, Argentina.

Introducción. El potencial cognitivo P300 se genera como respuesta a una consigna según la cual

el sujeto debe discriminar un estímulo *target* de otro *no target* (paradigma *odd-ball*). Las respuestas a cada uno de estos estímulos difieren en la amplitud y latencia de algunas ondas que la componen. **Pacientes y métodos.** Con el objetivo de establecer la magnitud de estas diferencias, se estudiaron 118 voluntarios, sin evidencia de afectación del sistema nervioso central (MMS mayor o igual a 28), con una edad media de 46,33 años (DE 14,87, rango 16 a 84), 72 del sexo femenino y 46 del masculino. Se obtuvo un potencial P300 por medio de un paradigma *odd-ball*, por estimulación tonal (1.000-2.000 Hz), recogido en la derivación Cz-M1. Se analizaron las latencias y amplitudes de cada una de las ondas y los tiempos interpicos, tanto para las respuestas *target*, como para las *no target*. **Resultados.** No se observaron diferencias en las latencias de las ondas P1 (44,9 ± 10,8-45,3 ± 11,4; p = 0,817) y N1 (87,13 ± 12,2-90,65 ± 14,3; p = 0,067). A partir de la onda P2 es notoria la menor latencia de la respuesta *target* (165,9 ± 21,7-155,8 ± 19,7; p = 2,9E-6), que se acentúa en las posteriores N2 (273,6 ± 35,9-217,9 ± 23,8; p < 1E-12) y P3 (383,9 ± 55,8-320,6 ± 28,2; p = 6,2E-12). En el análisis de los tiempos interpico se comprueba que esta diferencia se produce en el pasaje entre la onda N1 y P2 (78,7 ± 20,2-64,7 ± 17,3; p = 4,3E-11) y entre ésta y N2 (109,1 ± 37,3-62,5 ± 19,7; p < 1E-12). No se observaron diferencias en el tiempo N2-P3 (114,2 ± 47,4-100,7 ± 28,3; p = 0,614). A partir de estos resultados se infiere que las diferencias observadas en las latencias de la onda P3 son consecuencia de las diferencias en las dos ondas anteriores. En las amplitudes se comprobó que la única diferencia significativa era la mayor amplitud de la onda P3 en la respuesta *target* (3,45 ± 1,5-7,70 ± 5,0; p = 5,7E-6). **Conclusiones.** La menor latencia observada en la respuesta *target* permite suponer que el procesamiento de aquella información coincidente con la expectativa del sujeto se ve facilitada. Dado que las diferencias comienzan en la onda P2, puede suponerse que a esa altura existe ya un reconocimiento del estímulo como correspondiente a alguna de las dos categorías, reconocimiento que coincidiría temporalmente con el intervalo N1-P2.

Inicio en el intervalo entre las ondas P2 y N2 del enlentecimiento del potencial cognitivo P300 con la edad

J.O. Prost, A.M.^a García

Sección de Neurofisiología. Servicio de Neurología. Hospital Municipal Bernardino Rivadavia. Buenos Aires, Argentina.

Introducción. Uno de los aspectos más estudiados del potencial P300 han sido las modificaciones del mismo en relación con la edad. En las revisiones de Kügler et al (*Gerontology* 1993; 39: 280-303) y Polich (*Psychophysiology* 1996; 33: 334-353) se evaluaron 26 y 33 estudios al respecto (considerando únicamente los efectuados con estimulación auditiva). Existe consenso respecto a la prolongación de la latencia de la onda P3, con pendientes ubicadas entre 0,38 y 1,69 ms/año y al decremento de la amplitud de la misma, con pendientes entre 0,06 y 0,28 μ V/año. Se han publicado, aunque en menor número, variaciones en la latencia de la onda N2, con pendientes de 0,65 a 0,90 ms/año. Esto sugiere que el enlentecimiento de la respuesta se inicia precozmente a la génesis de la onda P3. **Pacientes y métodos.** Con el objetivo de evaluar dónde se inician las modificaciones del potencial P300 con la edad, se exploraron 136 voluntarios sin evidencia de afectación del sistema nervioso central, con una edad media de 45,88 años (16 a 84), 85 del sexo femenino. Se obtuvo un potencial P300 por medio de un paradigma *od ball*, por estimulación

tonal (1.000-2.000 Hz), recogido en la derivación Cz-M1. Se evaluaron las latencias de las ondas N1, P2, N2 y P3, así como los tiempos interpico N1-P2, P2-N2 y N2-P3. **Resultados.** El cálculo de regresión de las variables que mostraron correlación significativa con la edad arrojó las siguientes pendientes: latencia P3: 0,81 ms/año (p = 9,2E-9), latencia N2: 0,49 ms/año (p = 7,9E-5), tiempo N2-P3: 0,31 ms/año (p = 0,026) y P2-N2: 0,39 ms/año (p = 8E-5). **Conclusión.** El envejecimiento del potencial P300 se inicia con posterioridad a la génesis de la onda P2, y se extiende hasta la aparición de la onda P3.

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Neuropatía por vasculitis necrotizante: aspectos clínicos, neurofisiológicos y patológicos

J. Sánchez-Ojanguren, J. Coll-Cantí, A. Olivé, D. Escudero, A. Ariza, A. Cuxart, S. Martí

Servicio de Neurología. Servicio de Reumatología. Servicio de Anatomía Patológica. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona, Barcelona, España.

Objetivo. Analizar clínica, electromiográfica y patológicamente 26 pacientes con vasculitis necrotizante (VN). **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 21 pacientes con VN demostrada anatomopatológicamente y 5 con multineuritis y biopsias negativas pero con respuesta terapéutica a inmunosupresores. **Resultados.** Los diagnósticos fueron 16 PAN, 3 Churg-Strauss, 2 LES, 2 Wegener, 1 Waldenström, 1 sarcoidosis y 1 crioglobulinemia mixta. La neuropatía fue el primer síntoma en 14/26 pacientes (8 con polineuropatía simétrica). El nervio más afectado fue el CPE (88%). Se encontraron bloques de conducción motora en el 5% de los nervios. El 29% tenían serología positiva para el VHC (0% VHB). La biopsia muscular fue diagnóstica en el 56%, 44% en nervio y 64% si era conjunta. La biopsia renal fue positiva en 4/5 casos, con biopsias neuromusculares negativas. **Conclusiones.** La neuropatía es el debut más frecuente en las VN y el CPE el nervio más afectado. En los pacientes con Churg-Strauss el asma bronquial precedió a la neuropatía. Sólo hemos encontrado relación con VHC. La biopsia conjunta de nervio y músculo es la más eficaz. La alteración neurográfica del nervio sural aumenta la positividad de la biopsia desde el 20 hasta el 62%. En caso de negatividad, es útil la biopsia renal.

Distrofia miotónica diagnosticada en una unidad de cuidados intensivos. A propósito de tres casos

D. Ezpeleta, N. López-Ariztegui^a

Servicio de Neurología. Hospital Mutua de Terrassa. Terrassa, Barcelona. ^a Hospital Miguel Domínguez. Pontevedra, España.

Objetivo. Presentar tres casos de enfermedad de Steinert diagnosticados en un servicio de cuidados intensivos. **Casos clínicos.** Durante el último año nos han consultado tres enfermos críticos con los siguientes problemas: caso 1: mujer de 35 años con debilidad generalizada e insuficiencia ventilatoria poscirugía de neoplasia gástrica; caso 2: varón de 33 años ingresado en UVI por neumonía atípica con debilidad distal y dificultad para el destete; caso 3: varón de 40 años que sufrió parada cardiorrespiratoria por bloqueo AV de tercer grado y asistolia. Ninguno de ellos estaba diagnosticado previamente de enfermedad neurológica ni presentaba miotonía en la exploración. Los tres padecían un trastorno de la marcha previo y una facies miotónica típica, y los dos primeros fueron tratados con bloqueantes musculares despolarizantes.

A todos los enfermos se les practicó un estudio electromiográfico en el que se apreciaron las típicas descargas miotónicas de esta enfermedad. **Conclusión.** Llamamos la atención sobre las complicaciones agudas que pueden tener ciertas enfermedades neurológicas crónicas previamente no diagnosticadas, como en estos tres casos de distrofia miotónica de Steinert.

Estudio epidemiológico de las calpainopatías en la provincia de Guipúzcoa

M. Urtaşun, A. López de Munain, J.J. Poza, A. Cobo^a, A. Sáenz^a, J.F. Martí-Massó

Servicio de Neurología. ^a Unidad Experimental. Hospital Ntra. Sra. Aránzazu. San Sebastián, España.

Introducción y objetivo. La distrofia muscular de cinturas por mutaciones en el gen de la calpaína3 (LGMD2A) es la forma más frecuente del grupo con herencia recesiva. Se realiza un estudio en Guipúzcoa para conocer la prevalencia de la enfermedad, características clínicas y correlación fenotipo-genotipo. **Pacientes y métodos.** A los enfermos reclutados de archivos neurológicos, servicios de minusválidos y asociación de enfermos neuromusculares que cumplían los criterios de selección (Busby, 1995) se les ha aplicado un protocolo clínico y genético. **Resultados.** De 49 enfermos, 38 tienen mutación en el gen de la calpaína (prevalencia 51,7 casos por millón). El 90% tienen la misma mutación en el exón 22. En el 95% la debilidad comienza en cintura pelviana entre los 6 y 18 años, progresando a silla de ruedas entre los 11 y 28 años del inicio de la enfermedad. La escápula alata es común. La musculatura facial y ocular está conservada. **Conclusiones.** La prevalencia de calpainopatía en Guipúzcoa es la más elevada descrita hasta ahora. Las características clínicas son bastante homogéneas y diferentes de otros grupos de distrofias de cinturas. La presencia de una mutación predominante, que apenas se ha encontrado en otras partes del mundo, sugiere la existencia de un gen fundador.

Tratamiento de la espasticidad con toxina botulínica: tratamiento de grupos musculares de la pared abdominal

A. Formica, A. López de Munain, J.F. Martí-Massó

Servicio de Neurología. Hospital Ntra. Sra. de Aránzazu. San Sebastián, España.

Objetivo. Ofrecer una descripción de la técnica y eficacia del tratamiento de la espasticidad y los espasmos de grupos musculares de la pared abdominal con toxina botulínica. **Caso clínico.** Varón de 24 años con tetraparesia espástica por traumatismo medular cervical. Presentaba espasmos de la pared abdominal con dolor y sensación opresiva importantes (*Spasm Frequency Scale* = 3). Los tratamientos vía oral resultaron ineficaces. Se administró toxina botulínica tipo A (Allergan), cada vial de 100 UI diluido en 2 cc de solución fisiológica. Se realizaron seis infiltraciones con un espacio de tiempo entre ellas de 3-6 meses. Se infiltraron los músculos recto anterior del abdomen derecho e izquierdo y oblicuo mayor (porciones alta y baja) derecho e izquierdo. Las dosis variaron desde 0,5 a 0,7 cc en cada uno de los rectos anteriores y de 0,4 a 1,0 cc en cada una de las porciones alta y baja de ambos músculos oblicuo mayor. Se consiguió una reducción de la intensidad y frecuencia de los espasmos del 70%, pasando de la *Spasm Frequency Scale* a valor 1. No se produjeron efectos adversos. **Conclusión.** Este caso nos muestra los buenos resultados y la técnica del tratamiento de músculos abdominales.

Polineuropatía desmielinizante crónica por organofosforados

E. de Mattos-Britto, F.J. Carod-Artal, A. Cardozo de Almeida

Rede de Hospitais do Aparelho Locomotor. Hospital SARAH. Brasília, Brasil.

Introdução e objetivo. A intoxicação crônica por organofosforados pode induzir uma polirradiculopatia desmielinizante crônica. No Brasil, a prevalência dessa doença é maior devido ao fato da não proteção durante o uso dessas substâncias durante o trabalho na lavoura. **Caso clínico.** Paciente masculino, 57 anos, lavrador em contacto com agrotóxicos por 2 anos, até o início da doença, havendo tido, em duas ocasiões, episódios de intoxicação aguda. Veio por apresentar dormência e fraqueza, inicialmente em membros superiores e posteriormente inferiores, há dezesseis meses. A evolução foi rápida e progressiva, e em pouco tempo desenvolveu dificuldade para locomoção, perda de peso e disfagia para líquidos. Em exame neurológico se observava atrofia muscular importante, principalmente de interosseos, hiporreflexia generalizada, fasciculações e déficit importante da sensibilidade proprioceptiva, térmica, tátil e dolorosa, acometendo membros inferiores e superiores. O estudo de HIV, auto-anticorpos, proteína de Bence-Jones, eletroforese de proteínas, exame de líquor, estudo hormonal tireoide, e ultrassonografia abdominal foram normais. A eletromiografia mostrou uma polirradiculoneuropatia sensitivo-motora desmielinizante, com comprometimento axonal secundário e de predomínio em membros inferiores. **Conclusão.** A exposição a organofosforados, de forma aguda e crônica, relativamente frequente no Brasil, é uma causa de polirradiculoneurite desmielinizante crônica e deve ser levada em conta no diagnóstico diferencial.

Niveles séricos de alfa-caroteno, beta-caroteno y vitamina A en esclerosis lateral amiotrófica

T. Gasalla, J.A. Molina^a, F. de Bustos^b, F.J. Jiménez-Jiménez, J. Esteban, A. Guerrero-Sola^c, M. Zurdo, M. Ortí-Pareja, C. Gómez-Escalonilla, C. Ramírez-Ramos^c, F. Guillaumon^b, J. Arenas

Servicio Neurología. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid. ^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Bioquímica. Hospital 12 de Octubre. ^c Servicio de Neurología. Hospital San Carlos. Madrid, España.

Introducción y objetivo. La etiología de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es desconocida, aunque se han implicado numerosos factores, entre los que destacan los fenómenos oxidativos celulares. Tanto el alfa como el beta caroteno y la vitamina A poseen propiedades antioxidantes. El objetivo de este estudio es determinar si niveles séricos bajos de estas sustancias pueden constituir un factor de riesgo en la ELA. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 40 pacientes diagnosticados de ELA (criterios WFN, 1994), y 87 personas controles, pareados en sexo y edad. El análisis de los niveles séricos de alfa-caroteno, beta-caroteno y vitamina A se realizó por cromatografía líquida (HPLC). **Resultados.** Los niveles séricos de alfa-caroteno, beta-caroteno y vitamina A no mostraron diferencias entre ambos grupos. Los niveles séricos de las tres sustancias no se correlacionaron con la edad de los pacientes, con la edad de comienzo de la ELA, con la duración de ésta, ni con la forma de inicio (espinal frente a bulbar). **Conclusión.** Los resultados son similares a los obtenidos en otros estudios, y demuestran que los niveles séricos de estas sustancias antioxidantes no se relacionan con el riesgo de ELA.

Estudio de la cadena respiratoria mitocondrial en patología muscular

A. Galán-Ortega, J. Coll-Canti^a, J.M. Hernández-Pérez, A. Padrós-Fluviá, G. Pintos-Morell^b

Servicio de Bioquímica. ^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona, Barcelona, España.

Introducción. Debido a que muchas mutaciones que originan las enfermedades mitocondriales no son actualmente conocidas, el estudio bioquímico de la cadena respiratoria mitocondrial (CRM) es una herramienta imprescindible para el diagnóstico de confirmación de estas anomalías. Las enfermedades de la cadena respiratoria cursan con deficiencia de las actividades enzimáticas de uno o más de uno de los complejos que constituyen dicha cadena. Las actividades de los complejos de la cadena respiratoria mitocondrial, convencionalmente, se valoran en tejido muscular por ser el tejido mayoritariamente afectado en estas enfermedades, tener gran dependencia con el metabolismo energético y ser un tejido de fácil accesibilidad para la práctica de la biopsia. **Objetivo.** Con objeto de establecer los rangos de valores de las actividades de los complejos de la CRM en homogenado de tejido muscular, hemos analizado estos parámetros en 40 pacientes afectados de patología muscular diferente a la citopatía mitocondrial. **Pacientes y métodos.** Hemos seleccionado 40 pacientes (17 mujeres y 23 varones), afectados de patología neuromuscular (miopatías inflamatorias, distrofias musculares y neuropatías vasculíticas, entre otras) pero exentos de una citopatía mitocondrial. La edad de los pacientes osciló entre 17 y 73 años; se han incluido también muestras de dos niños de 2 y 3 meses. **Espécimen:** se obtuvieron muestras de tejido muscular, bíceps en su mayoría o cuádriceps, mediante biopsia con aguja. Las muestras fueron congeladas, inmediatamente de su obtención, en nitrógeno líquido. Posteriormente se almacenaron a -80 °C hasta su procesamiento. **Tratamiento del espécimen:** fracciones de 50 a 100 mg de tejido muscular se homogeneizaron en un tampón de extracción compuesto por Tris 20 mM pH 7,2, sucrosa 0,25 mM, ClK 40 mM, EGTA 2 mM y BSA 1 mg/ml. La proporción utilizada fue 200 µl de tampón por 50 mg de tejido. La homogeneización se llevó a cabo en un homogeneizador Potter Elvehjem con pistilo de vidrio y el proceso tuvo lugar a 4 °C. Posteriormente el homogenado fue filtrado. **Valoración de las actividades de los complejos de la CRM en el homogenado de tejido muscular:** la actividad de los complejos de la cadena respiratoria se valoró por métodos espectrométricos, bajo condiciones óptimas de pH y velocidad máxima. La actividad del complejo I rotenona sensible se obtuvo al medir la oxidación del NADH (40 mM), sensible a la rotenona (2 mM), en presencia de decilubiquinona (20 mM) y en un medio de Tris 50 mM pH 8,0, BSA 5 mg/ml. Una estimación de la actividad del complejo II (succinato coenzima Q reductasa) resultó de medir a 600 nm la velocidad de reducción del diclorofenolindofenol (20 mM) succinato (1 M) dependiente, en presencia de decilubiquinona (20 mM). El medio utilizado fue tampón fosfato 10 mM pH 7,8, EDTA 2 mM, BSA 1 mg/ml. La valoración del complejo III (coenzima Q citocromo c reductasa) se efectuó por medición, a 550 nm, de la reducción del citocromo c oxidado 2 mM al actuar el complejo III sobre la coenzima Q reducida 20 mM. La reacción es inhibida por antimicina 2 mM. La citocromo c oxidasa (complejo IV) se cuantificó por oxidación del citocromo c reducido (2 mM), a 550 nm, en un medio hipotónico (tampón fosfato 10 mM, pH 6,5), en presencia de lauril maltósido 125 mM. La actividad ATPásica (complejo V) se valoró en un ensayo en el que se

Tabla.

Complejo	X	DE	Mínimo	Máximo
I	26,0	10,3	9,7	49,6
II	37,8	17,2	12,0	84,0
III	62,6	29,2	25,5	133,0
IV	165,8	87,8	54,3	380,0
V	225,0	129,3	26,0	450,0

acoplan a la reacción las enzimas LDH y PK. La hidrólisis del ATP (50 mM) sensible a la oligomina catalizado por la ATPasa se acopló a una reacción de piruvatoquinasa, que, en presencia de fosfoenolpiruvato (200 mM) como sustrato, fosforila el ADP y produce piruvato. Posteriormente se añadió lactato deshidrogenasa que oxida al NADH con la consiguiente producción de lactato. Se midió espectrométricamente la disminución de NADH a 340 nm. *Valoración de proteína tisular:* el contenido en proteína tisular del homogenado se valoró con un método colorimétrico que utiliza rojo de pirogallol adaptado a un analizador automático Dimensión AR (Dade-Behring). *Resultados.* La tabla adjunta contiene los valores de las actividades enzimáticas (X: valor medio, DE: desviación estándar y los rangos mínimo y máximo) de los complejos de la cadena respiratoria en homogenado de tejido muscular expresados en nmol/mn/mg proteína tisular. *Conclusión.* Los valores establecidos nos permiten diferenciar si una enfermedad neuromuscular es de origen mitocondrial o procede de otra etiología.

Neuropatía atáxica en paciente con diarrea crónica

V.E. Villanueva-Haba, T. Sevilla, M.J. Chumillas, M. Garcés-Sánchez

Hospital Universitari La Fe. Valencia, España.

Caso clínico. Mujer de 49 años que presentaba, desde hacía 3 años, episodios de diarrea-estreñimiento que en último año y medio se habían convertido en proceso diarreico, acompañado de importante pérdida ponderal de alrededor de 20 kg. La paciente fue remitida desde otro hospital con la sospecha de gastritis eosinofílica, para lo cual había recibido tratamiento esteroideo. A su llegada presentaba caquexia importante, con diarrea profusa e intolerancia oral. Durante su estancia se halló una hipogammaglobulinemia generalizada (IgA, IgM, IgG), detectándose en coprocultivo la presencia de *Giardia lamblia*. En gastroscopia se objetivó a nivel duodenal nodulación sugestiva de linfoma, que no se confirmó en la biopsia. En la TAC torácica se objetivaron dos nódulos periféricos pulmonares, cuya biopsia fue igualmente negativa (proceso inflamatorio inespecífico). La clínica remitió tras la administración de metronidazol, que permitió la progresiva reintroducción de la alimentación oral y la ganancia ponderal de la paciente. Desde el punto de vista neurológico, la paciente había empezado a notar desde hacía ocho meses sensación de adormecimiento en miembros superiores e inferiores, junto a una progresiva torpeza, que al cabo de dos meses la incapacitaron para caminar. Cuando la paciente nos consulta, en el examen neurológico se observó una debilidad simétrica en extremidades superiores, siendo la fuerza a nivel proximal de 3/5 y distal 4/5. En extremidades inferiores la pérdida de fuerza fue también simétrica, proximal 2/5 y distal 4/5. A nivel sensitivo presentaba hipoestesia al pinchazo con patrón en guante y calcetín alto, con sensibilidad vibratoria y posicional abolida en pies y praxi-

ticamente normal en manos. Se encontró importante dismetría en la prueba talón-rodilla y era normal la prueba dedo-nariz. La marcha era muy atáxica, imposible sin ayuda; la estática era imposible al cerrar los ojos. Los reflejos tendinosos estaban vivos y los cutaneoplantares eran flexores. Presentaba amiotrofia ligera en los músculos deltoides y moderada en glúteos. El estudio electromiográfico mostró un patrón miopático sobre todo en musculatura proximal. Las conducciones motoras y sensitivas fueron normales. Los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) estaban lentificados a nivel de los nervios medianos y prácticamente abolidos en los tibiales posteriores. Los resultados de la bioquímica estándar fueron normales; los niveles de vitamina B₁₂ resultaron normales salvo en una ocasión que fueron ligeramente inferiores a la normalidad (257 pg/ml). Hay que destacar que cuando se realizaron en nuestro hospital la paciente ya había llevado suplemento con anterioridad. El ácido fólico fue de 19,3 pg/ml—siendo esta determinación en el mes anterior al inicio del cuadro neurológico—, objetivándose al ingreso cifras de Hb= 12,6, hematocrito= 40,1%, VCM= 93,7 fl, HCM= 29,4 pg y en el momento de mayor afectación neurológica cifras de Hb= 7,8 g/dl, hematocrito= 25,1%, VCM= 95,8 fl, HCM= 29,8 pg. La determinación de vitamina E fue normal (10,3 pg/ml). Los valores de hormonas tiroideas fueron asimismo normales. Neurológicamente la paciente tuvo una mejoría de la fuerza que coincidió con la retirada de corticosteroides. Tras el tratamiento con metronidazol desapareció la diarrea y se pudo volver a introducir la alimentación oral. Se administró vitamina E en dosis de 800 mg/día y mejoró tanto el equilibrio como la marcha, siendo la paciente capaz de caminar con apoyos. *Discusión.* Son diversas las causas capaces de producir una neuropatía atáxica, con afectación axonal central. En este caso resulta evidente la relación entre el proceso malabsortivo y el proceso neurológico. Dentro de las posibles etiologías se tratará de buscar esta relación. La cobalamina constituye una vitamina hidrosoluble, que es absorbida en íleon, necesitando para su absorción factor intrínseco, secretado en células parietales del estómago. Dentro de las causas de déficit de vitamina B₁₂ figuran la gastritis atrófica, el alcoholismo crónico, los cuadros de malabsorción intestinal, tales como el esprue tropical, las enfermedades inflamatorias, las infecciones intestinales y los cuadros de desnutrición extrema. Desde el punto de vista neurológico su afectación es heterogénea, pudiendo producir alteraciones en el estado mental, en los nervios periféricos y vías medulares, siendo las parestesias y la ataxia las afectaciones más comunes. Los niveles de vitamina B₁₂ suelen hallarse disminuidos, pero existen casos que cursan con niveles normales o en límite inferior. La gravedad de la afectación se relaciona fundamentalmente con un mayor tiempo de evolución y con unos niveles de hematocrito más altos, sin existir relación con los niveles de vitamina B₁₂. La respuesta al tratamiento suele ser satisfactoria y depende fundamentalmente del tiempo de evolución y del estado funcional previo. La mejoría suele coincidir con una normalización en las cifras de hematocrito y de VCM. En ocasiones se necesitan varios meses para observar una mejoría. En nuestro caso nos encontramos con una paciente con un síndrome malabsortivo-carenal y una infección por *Giardia lamblia*. Ambas alteraciones son capaces de producir un déficit de vitamina B₁₂. Los niveles de vitamina se han hallado en una ocasión en el límite bajo de la normalidad. La afectación cordonal posterior constituye una forma característica de presentación del déficit de cobalamina, expresado en forma de ataxia. Los niveles de hematocrito se hallaron próximos a la normalidad durante casi todo el proceso de deterioro neurológico, en torno al 35%, lo cual se suele asociar a formas graves como en este caso. Existió

una mejoría clínica coincidiendo con la reintroducción de la alimentación oral y la ganancia ponderal, con un ligero incremento en las cifras de hematocrito y disminución del VCM. La afectación por déficit de cobalamina podría ser cuestionada por el importante deterioro del proceso con relación al poco tiempo de evolución del mismo. Por otra parte, la paciente se trató durante varios meses con vitamina B₁₂ parenteral, no objetivándose mejoría hasta la curación del cuadro malabsortivo, a pesar del tratamiento vitamínico. Sin embargo, la paciente igualmente llevó tratamiento simultáneo con ácido fólico, lo cual pudo empeorar la afectación neurológica, coincidiendo el inicio de la mejoría con la retirada del mismo. La vitamina E es una vitamina liposoluble, que se absorbe en yeyuno. Su déficit aparece en casos de abetalipoproteinemia, hepatitis colestásica crónica, resecciones intestinales y en general procesos malabsortivos intestinales. Existen formas familiares en relación con alteraciones lipoproteicas hepáticas. Clínicamente los hallazgos más llamativos suelen ser arreflexia y ataxia, por afectación de la sensibilidad propioceptiva; en ocasiones puede aparecer debilidad muscular, oftalmoplejía, disartria o retinopatía pigmentaria. En este caso la paciente únicamente presentó ataxia. Los niveles de vitamina E fueron normales. Sin embargo, la mejoría clínica coincidió con la introducción de vitamina E. Otro aspecto a considerar sería la posible relación del cuadro neurológico con un linfoma. Los procesos linfoproliferativos suelen metastatizar a leptomeninges y cerebro, pudiendo afectar nervios periféricos generalmente en el seno de enfermedad avanzada, caquexia, añadido a los efectos secundarios de la quimioterapia y a mecanismos inmunes paraneoplásicos. En el caso que nos ocupa la posible afectación por un linfoma se plantea por el hecho de que la patología intestinal, a lo largo del proceso diagnóstico, se supone que podría ser de posible origen linfoproliferativo. Este aspecto se desestimó por los resultados de la biopsia. No se realizó punción lumbar porque la paciente estaba anticoagulada con heparina dado que padecía una trombosis venosa profunda en relación con la vía que llevaba para la alimentación parenteral, y no creímos imprescindible realizarla tras el resultado negativo de la biopsia intestinal. En relación con los procesos inmunológicos, existen estudios experimentales en ratones, por parte de Kusunoki et al que demostraron una afectación cordonal posterior, tras inmunizar los animales con gangliosidos GD1b, encontrando anticuerpos contra estas sustancias. En este caso se podría plantear que alguna noxa externa en relación con el proceso de afectación intestinal podría haber actuado como elemento desencadenante del proceso inmunológico que atacase los axones de los cordones posteriores, pero, en cualquier caso, este aspecto queda sujeto a la mera especulación. Existen otras posibles causas de ataxias adquiridas, como las ganglionitis asociadas a enfermedades sistémicas, tales como el síndrome seco y a las asociadas a procesos carcinomatosos. En estos casos existe una destrucción del ganglio dorsal, con afectación de todas las formas de sensibilidad. En nuestro caso únicamente existe afectación de sensibilidad profunda y el curso clínico no hace pensar en los procesos anteriormente mencionados. Otras posibles causas como tóxicas—abuso de vitamina B₆, cisplatino, metronidazol—e infecciosas—tabes, difteria—, quedan excluidas. En cuanto a la afectación de musculatura proximal que presentaba la paciente, nos inclinamos a pensar en una miopatía esteroidea. La paciente había sido tratada con esteroides durante largo tiempo, y mejoró de la debilidad tras la retirada. El patrón miopático del EMG y la normalidad de cifras de creatinina en suero apoyan el diagnóstico. *Conclusiones.* La debilidad de predominio proximal creemos que es compatible con una miopatía esteroidea ya que desapareció tras la supresión del tratamiento corticoideo. Aunque no

lo hemos podido demostrar, pensamos que la ataxia probablemente se relacionara con un déficit de cobalamina y vitamina E, dado que la paciente sufrió un síndrome de malabsorción grave.

Mononeuritis múltiple como manifestación clínica de arteritis de células gigantes. Presentación de un caso

J.M. González-Vigueras, J.A. Domínguez, J. Masjuan, J.C. Álvarez-Cermeño

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid, España.

Introducción. La arteritis de células gigantes es una vasculitis sistémica que afecta predominantemente a arterias de mediano y gran calibre, produciendo isquemia local a diversos niveles. Es característica la afectación de la arteria temporal. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes son cefalea y pérdida visual debida a neuropatía óptica isquémica. Más raros son los procesos isquémicos cerebrales. La neuropatía periférica es infrecuente. Presentamos un paciente que desarrolló una mononeuritis múltiple en el seno de una arteritis de células gigantes. **Caso clínico.** Varón de 75 años diagnosticado de polimialgia reumática. Presentó un cuadro de rápida evolución consistente en pérdida de agudeza visual y limitación de la abducción en ojo izquierdo y parálisis facial izquierda completa. La TC y la RM craneales fueron normales. La VSG fue 100 mm/hora. Ante la sospecha de arteritis de células gigantes se inició tratamiento esteroideo. La biopsia de arteria temporal confirmó el diagnóstico. Tras iniciar el descenso de la medicación, el paciente desarrolló parálisis de la dorsiflexión de ambos pies, que obligó a aumentar de nuevo el tratamiento. **Conclusiones.** Nuestro paciente desarrolló, además de la neuropatía óptica, una mononeuritis múltiple con afectación del VI y VII par craneal y ambos nervios ciáticos popliteos externos. Este cuadro es infrecuente en la arteritis de células gigantes.

Polineuropatía aguda motora secundaria a intoxicación por plomo

E. García-Albea, A. Cabello, F.J. Jiménez-Jiménez, J. Segura, F. Cabrera-Valdivia, A. Tallón-Barranco, M. Zurdo, B. Barcenilla, M. Ortiz-Pareja

Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid, España.

Introducción. El plomo es un elemento metálico del que desde hace décadas se conoce su efecto tóxico sobre el sistema nervioso. La vía de entrada principal es la respiratoria, así como todas las formas físicas en las que el plomo o sus compuestos sean susceptibles de ser inhalados, entrando en contacto rápidamente con la circulación a través del epitelio pulmonar. La vía digestiva es muy poco importante, pues solamente se absorbe una pequeña cantidad del total ingerido. La vía cutánea es sólo importante con el compuesto de plomo-tetraetilo. Una vez absorbido se combina con los fosfatos del plasma formando fosfatos de plomo coloidal muy solubles, a los que se deben las manifestaciones tóxicas. **Caso clínico.** Mujer de 36 años con etilismo crónico importante. Presentó un cuadro de parálisis motora aguda que cursó con tetraparesia y que necesitó el ingreso en UCI por afectación diafragmática e insuficiencia respiratoria. En la exploración clínica se evidenció abolición de los reflejos osteotendinosos, hipotonía generalizada, y pérdida de fuerzas en miembros y tronco 1-2/5. Laseague negativo y presencia de ribete de Burton. En la analítica se observaron gránulos basófilos en hematie. El EMG evidenció polirradiculoneuropatía con afectación axonal y desmielinizante. La biopsia de nervio sural demostró una

lesión axonal y desmielinizante que afectaba al 90% de axones. La investigación sobre las diferentes etiologías sólo demostró la presencia de niveles de plomo muy elevados. El estudio epidemiológico detectó como fuente de intoxicación un vaso de plomo que la paciente utilizaba a diario para la ingestión etílica. Fue tratada en un principio con bolo de inmunoglobulinas polivalentes sin respuesta terapéutica. La evolución de la clínica fue tórpida. Mejoró parcialmente y recobró la respiración espontánea, si bien quedó como lesión crónica la tetraparesia, aunque de menor grado que al principio del cuadro. **Conclusión.** La ingesta crónica diaria de plomo en grandes cantidades es capaz de producir un cuadro de polirradiculoneuropatía aguda motora.

Polirradiculoneuritis tras infiltración con toxina botulínica

J.A. Burguera, T. Villarroya^a, M. López-Aleman^y

^aHospital La Fe. ^oHospital Arnau Vilanova. Valencia.

^bHospital General de Castellón. Castellón, España.

Introducción y objetivos. El uso de la toxina botulínica tipo A (TBA) es cada vez más generalizado en el tratamiento de los trastornos del movimiento, espasticidad y otras entidades asociadas a contracciones musculares involuntarias. El efecto terapéutico de la TBA se produce a través del bloqueo de la transmisión neuromuscular a nivel presináptico. Esta misma vía de acción es la responsable de la mayoría de los infrecuentes efectos adversos registrados, aunque se han descrito también reacciones adversas de tipo idiosincrático. Presentamos un caso de polirradiculoneuritis desmielinizante inflamatoria aguda (PRN), síndrome de Landry-Guillain-Barré, en un paciente en tratamiento con TBA por distonía cervical. **Caso clínico.** Paciente varón de 40 años que consulta por debilidad en extremidades. Antecedentes personales de hipoxia perinatal. A los 34 años empezó a manifestar movimientos involuntarios compatibles con distonía multifocal tardía secundaria a encefalopatía hipóxica connatal, con desviación dolorosa cefálica en retrocollis y laterocollis izquierdo compatibles con distonía cervical. A los 38 años se inició la infiltración con TBA (Botoxán, Allergan) en músculos trapecio y esplénico. La toxina se reconstituía en 2 ml de solución salina al 0,9%, con cuatro puntos de infiltración en cada región cervical posterior. Se realizaron cuatro infiltraciones en un periodo de 16 meses, con una dosis media por sesión de 200 unidades y una dosis total de 875 unidades, con buena respuesta terapéutica y sin registrarse efectos colaterales. A las 6 semanas de la cuarta infiltración notó malestar general, seguido de debilidad global de predominio en extremidades inferiores. En los días siguientes se añadió dificultad para la deglución e imposibilidad para mantenerse de pie, ingresando en el hospital a los 10 días de iniciarse los síntomas. En la exploración neurológica se observan movimientos distónicos, ya conocidos; paresia facial infranuclear leve, disfagia; tetraparesia hipotónica de predominio proximal 3/5 en extremidades superiores, 1-2/5 en inferiores; sensibilidades normales; RMP abolidos; RCP indiferente bilateral. En la auscultación pulmonar se apreciaba ruido de abundantes secreciones, con normalidad en el resto de exploración sistémica. El estudio neurofisiológico objetivó una polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda. El LCR mostró una disociación albúmino-citológica. Rx tórax: posible infiltrado basal bilateral. Trasladado a UCI, presentó dificultad respiratoria progresiva que requirió intubación orotraqueal y ventilación mecánica. Tras la cuantificación de IgG, se inició tratamiento con inmunoglobulinas ev. Durante su estancia en UCI presentó una neumonía basal bilateral por *P. aeruginosa*, con buena respuesta al tratamiento antibiótico.

A los 25 días de ingreso se retiró la ventilación asistida e inició dieta oral, siendo trasladado a la sala de neurología con tiapride y clonacepam para el control de la distonía. La exploración mostró una distonía multifocal, conocida con anterioridad, paresia facial infranuclear bilateral, fuerza y RMP normales en extremidades superiores y paresia proximal en inferiores que impedía la deambulación. Las serologías infecciosas realizadas fueron negativas. El paciente recuperó la deambulación autónoma en tres meses. No se ha repetido la infiltración con TBA. **Discusión.** Las reacciones adversas descritas tras la infiltración de TBA son escasas, habitualmente debilidad local en relación con una dosis excesiva o por difusión a musculatura adyacente, así como molestias locales en el punto de inyección. En la información de producto de Allergan se describen también efectos globales como algias musculares generalizadas, malestar general, náusea, somnolencia y cefalea. De forma puntual, aparecen en la literatura otros casos de reacción adversa a la administración IM de TBA, como alteraciones en salivación y sudoración, disminución de motilidad en vesícula biliar, ptosis interpretada como reacción miasténiforme, disfagia en pacientes con enfermedad de Machado-Joseph y debilidad generalizada en un paciente con ELA y otro con síndrome de Eaton-Lambert subclínico, todos ellos atribuibles a un efecto a distancia de la TBA en la terminal presináptica. De forma también aislada, se han descrito casos de erupción cutánea difusa, erupción persistente en el punto de infiltración y reacción anafiláctica localizada, todas ellas valoradas como de naturaleza idiosincrática. En la literatura se encuentran descritos al menos 4 casos de plexopatía braquial idiopática (PBI) tras infiltración de TBA vía im por distonía cervical y calambre del escribiente. En uno de ellos se utilizó Botoxán y en los otros tres Dysportán. En los casos de Sheean y Sampaio, una infiltración previa originó dolor intenso en el hombro, apareciendo PBI tras 1 a 2 semanas de la siguiente infiltración. Ya que la PBI puede ser desencadenada por infecciones e inmunizaciones, Sampaio sugiere una relación causal, con un posible mecanismo inmune. Para Sheean, sus casos apoyarían que la infiltración con TBA actúa como desencadenante de la PBI, aunque sin evidencia definitiva. Pese a esta relación temporal, Vieregge considera que la asociación entre PBI y TBA no presenta las suficientes evidencias para considerarla de naturaleza patogénica. En relación directa con el caso aquí presentado, Haug describió en 1990 un paciente que manifestó una polirradiculoneuritis (PRN) tras infiltración con TBA por blefarospasmo. La dosis acumulada era de 129 unidades de TBA, en dos años. El paciente presentó artralgias y debilidad general durante varios meses, y manifestó una clínica compatible con polirradiculoneuropatía aguda desmielinizante a los 11 meses de la última infiltración con 72,5 U de TBA. La similitud de los mecanismos fisiopatológicos postulados tanto para la PBI como para la PRN permite tratar conjuntamente la posible relación entre ambas entidades y la infiltración con TBA. Para LeWitt, las bajas dosis utilizadas en inyección im y la avidez de la TBA por los receptores terminales del nervio motor condicionan habitualmente que los efectos secundarios sean locales y que raramente se induzca una respuesta inmunológica humoral. Pese a ello, se desconoce si las reacciones idiosincráticas que afectan a la transmisión neuromuscular se deben a sensibilidad aumentada a mínimas cantidades de TBA que acceden a la circulación sistémica o a otras causas, como la respuesta inmunológica. El factor causal de la desmielinización periférica en la PRN sería una respuesta inmune, con evidencias indirectas que incluyen tanto la presencia de un infiltrado linfocitario del nervio como la capacidad del suero de enfermos con PRN para producir desmielinización. Como factores desencadenantes

asociados a PRN se han descrito infecciones virales e inmunizaciones (rabia, gripe, vacuna sarampión-rubéola-parotiditis). La inmunización antitetánica también se ha asociado a PRN y a polineuropatía recurrente, si bien de forma muy infrecuente. El toxoide tetánico presenta similitudes con la TB, al ser ambas neurotoxinas de naturaleza proteica y producidas por el mismo género de bacterias (*Clostridium*). Se han descrito también casos de infección intestinal persistente por *C. botulinum*, y por tanto exposición prolongada a TB, con clínica, datos de laboratorio y estudio neurofisiológico compatibles con PRN, sin llegar a determinarse con certeza si fue la TB u otro el factor que desencadenó la hiperproteinorraquia y la desmielinización. Basándose en estos hechos, se ha propuesto que la causa de estos casos de PBI y PRN sería una inmunización celular conseguida a través de infiltraciones repetidas con TB, aunque no existen datos objetivos que lo apoyen. El carácter clínico atípico de las PBI descritas y el largo tiempo transcurrido entre infiltración y PRN han inducido a algunos autores a negar una relación causal, apoyando además su argumento en la extrema rareza de las plexopatías inducidas por toxoide tetánico. Nuestro caso presentó una latencia de 6 semanas entre la infiltración y el inicio de la clínica, con datos semiológicos, neurofisiológicos y de laboratorio típicos de PRN. Tan sólo la evidencia obtenida por tests cutáneos, con el riesgo que supondría para los pacientes, o pruebas de laboratorio como la activación linfocitaria inducida por TBA, constituiría una prueba definitiva de la relación causal sugerida, no practicadas en ninguno de los pacientes descritos. Sin disponer de estas evidencias debemos tan sólo tener en cuenta los datos clínicos para establecer una relación causal. Si bien es cierto el carácter atípico de los casos descritos, no puede descartarse una relación patogénica entre administración de TBA y aparición de neuropatía, tanto PRN como PBI. Por ello, debemos extremar la vigilancia de los efectos adversos en el seguimiento de los pacientes en tratamiento con TBA. Resulta conflictiva la decisión de mantener el tratamiento con TBA en aquellos pacientes que han presentado PRN o PBI. Si se mantiene la duda sobre una relación causal, no puede excluirse que una nueva administración de TBA comporte el riesgo de provocar nueva clínica neuropática, por lo que algún autor ha propuesto el cese de las infiltraciones y el uso de TB tipo F como posible alternativa de tratamiento en estos casos.

NEURO-ONCOLOGÍA

Fenómeno de Lhermitte asociado a tratamiento con cisplatino

J. Porta-Etessam, D. Pérez-Martínez, A. Martínez-Salio, R. Saiz-Díaz, M. Toledo, A. Berbel, R. Núñez-López^a

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. ^a Servicio de Hematología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid, España.

Introducción y objetivos. El fenómeno de Lhermitte fue descrito en 1917 por primera vez por Pierre Marie y Chatelin. La comunicación de Lhermitte se realiza en 1920 y es reanalizada por el autor en 1924. Se introduce en la literatura americana en 1928 y se difunde su conocimiento. El fenómeno de Lhermitte se caracteriza por la aparición con la flexión del cuello de una sensación de corriente eléctrica que recorre en sentido cérico caudal la columna vertebral pudiendo proyectarse también por las extremidades superiores e inferiores. **Caso clínico.** Mujer de 49 años que había sido diagnosticada de cáncer de mama. En tratamiento con cisplatino, refería la aparición de una sensación intensa de descarga

eléctrica cada vez que flexionaba la cabeza, pero no al levantar los brazos para coger objetos. Además, desde hacía dos meses presentaba sensación de hormigueo en los dedos de ambos pies. En la exploración destacaba la ausencia de reflejos osteotendinosos y cutaneos abdominales presentes. La sensibilidad vibratoria estaba disminuida, el tacto fino, el dolor y la percepción térmica eran normales. **Conclusión.** El fenómeno de Lhermitte se ha relacionado con el uso de cisplatino y la existencia de polineuropatía también se ha descrito con otros quimioterápicos como el carboplatino y el taxolene.

Análisis de microsatélites en meningiomas y neurinomas

M.J. Sobrido^{a,b}, C. Rodríguez-Pereira^d, F. Barros^b, A. Carracedo^c, J. Forteza^c, M. Lema^a

^a Servicio de Neurología. ^b Unidad de Medicina Molecular. ^c Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Santiago de Compostela. ^d Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Castellón. Castellón, España.

Introducción y objetivo. El análisis comparativo de marcadores microsatélites (STRs) en ADN de células neoplásicas y en el ADN constitucional correspondiente permite identificar dos tipos de fenómenos relacionados con la oncogénesis: 1. Inestabilidad de microsatélites (variaciones en el tamaño de alguno de los alelos o aparición de alelos adicionales). 2. Pérdidas de heterocigosidad (desaparición de un alelo), que señalan regiones genómicas potencialmente implicadas en el desarrollo neoplásico. El objetivo de este estudio es investigar el papel de las alteraciones de STRs en meningiomas y neurinomas. **Material y métodos.** Hemos examinado el ADN de 25 meningiomas (21 típicos, 4 atípicos) y 10 neurinomas y el ADN correspondiente obtenido de leucocitos de sangre periférica del mismo paciente. Siete STRs distribuidos en seis cromosomas se amplificaron por PCR y se detectaron mediante un secuenciador automático. **Resultados.** Un meningioma (4%) mostró inestabilidad en dos loci STR. Se encontró pérdida de heterocigosidad (PDH) de 21q en el 15% de los meningiomas. El 16,6% tenían PDH en 1q. Casos aislados presentaron PDH en 4q (5%), 9q (4,8%) y 19p (4,3%). Ningún neurinoma presentó alteraciones en los loci analizados. **Conclusiones.** La inestabilidad de microsatélites es un fenómeno poco frecuente en meningiomas y quizá refleja un comportamiento clínico más agresivo. No hay evidencia de inestabilidad de microsatélites en neurinomas. Un locus situado en 21q podría desempeñar un papel en el desarrollo de meningiomas.

TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

Perfil psicopatológico en el síndrome de Gilles de la Tourette

J. Artigas, C. Brun^a, I. Lorente^b

ABS Can Oriach. ^a ABS Can Deu. ^b Unidad de Neuropediatría. Hospital de Sabadell. Sabadell, Barcelona, España.

Introducción y objetivo. El síndrome de Gilles de la Tourette (SGT) se define por la presencia crónica de tics motores múltiples y tics vocales. Sin embargo, las manifestaciones psicopatológicas de dicho trastorno desbordan ampliamente el concepto de SGT como enfermedad de los tics. Los pacientes con el SGT suelen presentar manifestaciones comórbidas, en ocasiones más importantes que los propios tics, o incluso como única expresión del trastorno.

Con el fin de aproximarnos al conocimiento del fenotipo conductual de los niños y niñas afectados de SGT, hemos realizado un estudio multicéntrico utilizando el *Child Behavior Checklist 4/18* (CBC). **Pacientes y métodos.** Se solicitó a las madres de 32 pacientes afectados de SGT, según criterios del DSM-IV, que respondieran al CBC. Se utilizó un grupo control de 120 niños escogidos aleatoriamente en áreas básicas, con distribución por edad y sexo comparable al grupo de pacientes. Se comparó la proporción de niños con puntuación superior a los límites normales para cada escala mediante la prueba de ji al cuadrado. También se comparó con el grupo control la respuesta a cada uno de los 113 ítems del CBC, con el fin de conocer las conductas más relevantes en el grupo de SGT. **Resultados.** Los pacientes con SGT mostraban mayor proporción de individuos con puntuación superior al límite normal, en las escalas de: aislamiento, trastornos somáticos, ansiedad/depresión, problemas sociales, problemas del pensamiento, problemas de atención y conducta agresiva. La escala en la cual había más pacientes con puntuación alta fue la escala de problemas de atención. El estudio comparativo de cada ítem en particular puso de manifiesto que el grupo de SGT presentaba, con una elevada significación estadística, numerosas conductas relacionadas con problemas de atención, hiperactividad, impulsividad y conducta obsesivo-compulsiva. **Conclusión.** Es preciso tomar en consideración el espectro de trastornos conductuales y cognitivos que suelen acompañar al SGT, que, según nuestro estudio, mostraron tener una elevada prevalencia.

Valoración semicuantitativa de la TC craneal como apoyo diagnóstico en la parálisis supranuclear progresiva

A.L. Guerrero, M.A. García-Urbón^a, M.A. Ponce-Villares, A. Relea^a, V. Bueno, M. Nieto^a

Unidad de Neurología. ^a Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Río Carrión. Palencia, España.

Introducción y objetivo. Se han descrito asociados a la parálisis supranuclear progresiva (PSP) diferentes hallazgos de neuroimagen, cuya utilidad como apoyo diagnóstico de esta entidad ha sido ampliamente discutida. **Pacientes y métodos.** Tres radiólogos generales con formación básica en neuroradiología y sin información específica previa sobre neuroimagen de síndromes parkinsonianos, analizan, desconociendo los datos clínicos, siete TC craneales de cinco pacientes diagnosticados de caso probable de PSP según los criterios de la NINDS-SPSP, siete de casos de Parkinson idiopático, y ocho controles mayores de 55 años. Se indica que puntúan 17 parámetros cómo inexistente, moderado o severo. Los resultados se analizan mediante el test de ji al cuadrado para variables cualitativas y el test exacto de Fisher cuando es necesario. **Resultados.** La identificación de las variables atrofia anteroposterior y transversal del mesencéfalo, atrofia protuberancial, aumento de tamaño de cisternas perimesencefálica y de la placa cuadrigémina y aumento del tamaño del tercer ventrículo se consideran estadísticamente significativas en los casos de PSP respecto al resto de observaciones. El escaso número de enfermos no permite establecer una correlación de interés estadístico entre los parámetros radiológicos y la situación clínica. **Conclusiones.** Presentamos la visión del trabajo de neuroimagen cotidiano no superespecializado en este tipo de enfermos. Se aprecia la existencia de seis parámetros de interés en TC craneal que permiten diferenciar casos de PSP de Parkinson idiopáticos o población control. Cuatro de estos parámetros no aparecen en su grado severo en ninguno de los casos no afectados de PSP. Estos resultados son comparables en parte a las aportaciones previas de la literatura.

Discinesias tardías inducidas por fármacos

M. Ortí-Pareja, F.J. Jiménez-Jiménez^a, A. Vázquez^a, M.J. Catalán^a, M. Zurdo, J.A. Burguera^b, P. Martínez-Martínez^c, J.A. Molina

Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid. ^a Hospital San Carlos. Madrid. ^b Hospital La Fe. Valencia. ^c Hospital de Getafe. ^c Hospital 12 de Octubre. Madrid, España.

Objetivos. Establecer los fármacos responsables de discinesias tardías (DT) en los pacientes de las Unidades de Movimientos Anormales (UMA) de cinco hospitales españoles. **Pacientes y métodos.** Se revisaron las bases de datos de las UMA, y se han recogido aquellos pacientes que cumplían dos criterios diagnósticos: aparición de DT (que incluye síndrome bucolinguomasticatorio, distonía, acatisia, temblor, tics o tourettismo, y mioclonías) en relación con exposición prolongada a fármacos, y exclusión de otras posibles causas de estos trastornos del movimiento. **Resultados.** Cien pacientes presentaron algún tipo de DT (26 varones y 74 mujeres), con una edad media de $69,4 \pm 15,8$ años. Las DT estuvieron relacionadas con 1, 2, 3, 4 y 5 fármacos en 58, 27, 9, 5 y 1 paciente, respectivamente. Los fármacos implicados fueron, por orden de frecuencia: neurolepticos antipsicóticos (en 43 pacientes), neurolepticos ortopropamidas (32), bloqueantes de la entrada del calcio (15) y neurolepticos antivertiginosos/antiméticos (17). Setenta y dos pacientes presentaron síndrome bucolinguomasticatorio, 30 temblor, 22 acatisia y 16 distonía (en 35 pacientes se combinaron dos o más de estas formas de DT). Cuarenta y dos pacientes presentaban parkinsonismo asociado. Los motivos de administración de los fármacos fueron: psiquiátricos (48 pacientes), mareos o vértigos (27) y digestivo (14). En cuarenta casos, la DT desapareció tras la retirada del fármaco. **Conclusiones.** En nuestra serie, además de los neurolepticos antipsicóticos, hay otros fármacos (utilizados por diferentes motivos), que son causa frecuente de DT, como las ortopropamidas, los bloqueantes de la entrada del calcio y los neurolepticos usados como antivertiginosos.

Variantes alotípicas del gen NAT2 y susceptibilidad para enfermedad de Parkinson de comienzo precoz

J.A.G. Agúndez, F.J. Jiménez-Jiménez^a, A. Luengo^b, J.A. Molina^a, M. Ortí-Pareja^a, A. Vázquez^b, J. Parra^b, J. Duarte^c, F. Coria^c, J.M. Ladero^b, J.C. Álvarez^b, J. Benítez

Badajoz. ^a Servicio de Neurología. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid. ^b Hospital 12 de Octubre. Madrid. ^c Hospital General. Segovia, España.

Introducción y objetivo. Dentro del estudio de factores genéticos en la etiología de la enfermedad de Parkinson (EP), se ha descubierto la asociación de ésta con el polimorfismo del gen que codifica la enzima arilamina N-acetil transferasa (NAT2). El presente estudio pretende determinar la frecuencia y distribución de siete mutaciones en el gen NAT2 y su relación con pacientes con EP esporádica. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron pacientes diagnosticados de EP esporádica procedentes de las consultas de Neurología de los hospitales participantes. Los voluntarios sanos eran de la misma etnia y vivían en las mismas áreas que los pacientes con EP. Los análisis de las mutaciones se realizaron por PCR utilizando ADN genómico obtenido de leucocitos de sangre periférica. **Resultados.** Se seleccionaron 121 pacientes con EP y 121 voluntarios sanos. Ambos grupos no fueron pareados en edad o sexo, puesto que en anteriores estudios se demostró que estos factores no influían en la distribución del polimorfismo del gen NAT2. La comparación de los genotipos NAT2 de los pacientes con

EP y los controles no presentó diferencias significativas. Sin embargo, los pacientes con EP de inicio precoz (edad de comienzo menor de 50 años, $n=37$) mostraron una alta frecuencia de genotipos de acetilación lenta con respecto a los controles y a los pacientes con EP de inicio tardío (edad de comienzo mayor de 51 años, $n=84$). **Conclusiones.** Los alelos del gen NAT2 de acetilación lenta podrían ser considerados como genes de baja penetrancia en la patogénesis de los pacientes con EP de inicio precoz. Ello supone una evidencia más de la interacción entre los factores genéticos y medioambientales.

Actividades de la cadena respiratoria mitocondrial en espermatozoides de pacientes con enfermedad de Parkinson no tratada

J.A. Molina^a, E. Ruiz-Pesini^b, F.J. Jiménez-Jiménez^a, M.J. López-Pérez^b, E. Álvarez^a, A. Berbel^a, M. Ortí-Pareja^c, M. Zurdo^c, A. Tallón-Barranco^c, F. de Busto^e, J. Arenas

^a Servicio de Neurología. ^d Servicio de Andrología. ^e Servicio de Bioquímica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. ^b Dep. de Bioquímica, Biología Celular y Molecular. Facultad de Veterinaria. Universidad de Zaragoza. Zaragoza. ^c Sección de Neurología. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid, España.

Objetivos. Estudiar la cadena respiratoria mitocondrial (CRM) en espermatozoides de pacientes con enfermedad de Parkinson no tratados. **Pacientes y métodos.** Se estudió la actividad de los complejos de la CRM en mitocondrias aisladas de espermatozoides de 13 pacientes con enfermedad de Parkinson de novo y en 25 controles varones sin azoospermia, utilizando un método espectrofotométrico. **Resultados.** Los pacientes con enfermedad de Parkinson mostraron un déficit de actividad total de los complejos II+III y IV, comparados con los controles. Sin embargo, la actividad citrato sintetasa fue también discretamente menor en pacientes que en controles (indicativo de un menor número de mitocondrias), por lo que las actividades de la CRM corregidas para ésta no difirieron significativamente entre ambos grupos. Los valores de las actividades de los complejos de la CRM no se correlacionaron con la edad de comienzo, duración y puntuaciones de la UPDRS. **Conclusión.** La actividad de la CRM en espermatozoides no es un marcador de presencia o de actividad de enfermedad de Parkinson.

Estimulación subalámica en la enfermedad de Parkinson: experiencia en 15 casos

R. Figueiras-Méndez, F. Marín-Zarza, J.A. Molina, F.J. Jiménez-Jiménez, M. Ortí-Pareja, C. Magariños, A. Martínez-Rodrigo, M.A. López-Pino, V. Martínez

Centro Especial Ramón y Cajal. Clínica del Rosario. Hospital 12 de Octubre. Madrid. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid, España.

Objetivo. Evaluar los resultados a corto plazo de la estimulación subalámica bilateral en pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada y con mal control terapéutico. **Pacientes y métodos.** Se evaluaron 15 pacientes sometidos a estimulación subalámica bilateral según técnicas previamente descritas por el grupo de Grenoble. Las evaluaciones se realizaron en situaciones *on* y *off* de fármacos, mediante la utilización del examen motor de la escala UPDRS antes de la cirugía y cinco días después de ésta. También se realizó videofilmación. **Resultados.** Tras la cirugía, se produjo una mejoría significativa de la puntuación media de la UPDRS motora y los ítems de temblor, rigidez y marcha de la misma en situación *off* de fármacos. Sin embargo, en situación *on* de medicación, sólo

se mantuvo la mejoría significativa con respecto a temblor y rigidez. **Conclusión.** Los resultados de la estimulación subalámica bilateral en pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada muestran mejoría especialmente del temblor y de la rigidez.

Distonía laríngea inspiratoria en aducción: tres pacientes tratados con toxina botulínica

G. Salazar^a, F. Aguilar^b, M.J. Martí^c, E. Tolosa^c

^a Centro Médico Guerra-Méndez. Valencia, Venezuela. ^b Servicio de ORL. ^c Unidad de Parkinson y Movimientos Anormales. Hospital Clínic. Barcelona, España.

Introducción. La distonía laríngea inspiratoria en aducción (ALBD) es un tipo infrecuente de distonía laríngea, debida a la aducción exagerada de los músculos tiroaritenoides anteriores (mTAA) durante la inspiración. Se caracteriza clínicamente por estridor laríngeo y disnea sin cambios de la voz. El tratamiento con fármacos se han comunicado como ineficaz, a excepción de la terapia con toxina botulínica (BTX) en las cuerdas vocales. **Objetivo.** Realizar las descripciones clínicas, laringoscópicas y la valoración de la respuesta a BTX en las cuerdas vocales, en tres pacientes con ALBD, a través de una escala de valoración del estridor y de videofilmación antes y después de la BTX. **Casos clínicos.** Se trata de dos varones y una mujer, cuya edad media fue de 65,3 años. Dos pacientes con etiología idiopática y uno etiología tardía. Todos presentaron estridor laríngeo, disnea y voz normal, y dos de ellos padecieron un síndrome de Meige asociado. Los hallazgos laringoscópicos mostraron hiperaducción de los mTAA durante la inspiración pero fueron normales durante la vocalización. El tratamiento con BTX fue eficaz en los tres pacientes (porcentaje medio de mejoría: 50%). Un enfermo presentó disminución de la eficacia a BTX y fue sometido a una traqueotomía urgente por insuficiencia respiratoria aguda. **Conclusiones.** Los pacientes con ALBD se caracterizan por presentar estridor laríngeo y disnea inspiratoria sin cambios en la voz. Pueden estar asociadas otras distonías craneales. La BTX es eficaz en el control de los síntomas, pero la gravedad de la enfermedad puede llevar a una traqueotomía urgente por insuficiencia respiratoria aguda.

Asterixis asimétrica por anemia crónica

D. Ezpeleta, J.A. Villanueva^a

Servicio de Neurología. Hospital Mútua de Terrassa, Terrassa, Barcelona. ^a Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid, España.

Introducción y objetivo. Describir una observación clínica inédita, un caso de asterixis asimétrica diagnosticada clínicamente cuya causa fue una anemia crónica grave. **Caso clínico.** Varón de 55 años, fumador, bebedor moderado e hipertenso. Consultó por un cuadro no progresivo de 15 días de evolución consistente en caída de los objetos ya asidos de su mano izquierda. Preguntado al respecto, afirmó que, en ocasiones, tenía sensación de hormigueo en los pulpejos de los dedos de la mano, mejilla y en la zona perioral izquierdas, y que, a veces, se le doblaba la pierna izquierda. En la exploración destacaba la presencia de asterixis, sólo demostrable con la hiperextensión carpiana, claramente mayor en la mano izquierda. En la primera analítica se detectó una anemia microcítica grave crónica, con los siguientes valores: Hb 3,5 g/dl, Hto 11,6%, VCM 57,5 fl, HCM 7,4 pg, CHCM 30,2 g/dl y dos millones de hematíes por microlitro. Tras el tratamiento con dos unidades de concentrado de hematíes, la hemoglobina ascendió a 8,2 g/dl y el Hto a 25,4, desapareciendo la asterixis. La TC craneal realiza-

da de urgencia fue normal. Se le diagnosticó un carcinoma gástrico que se trató con gastrectomía total ampliada. Tras cinco años de enfermedad el paciente no ha presentado ninguna complicación neurológica. **Conclusiones.** La anemia grave puede producir asterixis, seguramente mediante un mecanismo encefalopático hipóxico, debido a la disminución del transporte de oxígeno y, en consecuencia, a una menor disponibilidad tisular de éste. Se conoce que ciertas encefalopatías, como la hipoglucémica, pueden producir clínica focal. En nuestro caso, la asimetría de la asterixis y los síntomas sensitivos acompañantes probablemente se debieron a un fenómeno similar, pues, aunque no se profundizó en el estudio de una lesión focal dado el carácter bilateral de los síntomas, la ausencia de clínica neurológica tras cinco años de seguimiento apoya dicha suposición.

Intoxicación por litio simulando una parálisis supranuclear progresiva

C. Gómez-Escalonilla, J. Porta-Etessam, I. García-Morales, L. Cea-Calvo^a, J. Díaz-Guzmán, J. Ruiz-Morales, A. Rodríguez-Vallejo
Servicio de Neurología. ^a Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

Introducción. El carbonato de litio es un fármaco muy utilizado y la mayoría de sus efectos secundarios están bien establecidos. Aunque es un fármaco seguro se deben realizar controles periódicos dada su neurotoxicidad. Las manifestaciones neurológicas de la intoxicación por litio son variadas. La mayoría de los síntomas son reversibles y las secuelas suelen deberse a afectación cerebelosa. **Objetivo.** Describimos el caso de una paciente con intoxicación por litio que presentó un cuadro clínico similar a una parálisis supranuclear progresiva (PSP). **Caso clínico.** Mujer de 68 años, con trastorno bipolar tipo maniaco-depresivo en tratamiento con litio, que desarrolla un cuadro progresivo de 16 meses de evolución con deterioro de las funciones corticales y síntomas extrapiramidales compatibles con las alteraciones observadas en la PSP. Después de la retirada del fármaco la clínica revirtió totalmente. **Conclusiones.** En la toxicidad destaca temblor, rigidez, hiperreflexia y mioclonus. Existen factores de riesgo que pueden facilitar su toxicidad. Nuestra paciente presentó demencia, rigidez, temblor, bradicinesia y afectación de la motilidad ocular en el plano vertical, hallazgo característico, junto con el parkinsonismo, de la PSP. Por tanto, una de las etiologías a valorar en pacientes con trastornos oculomotores conjugados y parkinsonismo es la intoxicación por litio, la cual conlleva implicaciones terapéuticas y pronósticas.

Experiencia clínica con tolcapona

L.J. López del Val
Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza, España.

Introducción. La tolcapona es una 3,4-dihidroxi-4'-metil-5-nitrobenzofenona, un potente inhibidor selectivo y reversible de la COMT, de tipo periférico y central. Administrado conjuntamente con levodopa produce un incremento de la vida media y de la biodisponibilidad de ésta, sin afectar a su concentración máxima. Su utilización terapéutica podría mejorar algunas de las fluctuaciones en la enfermedad de Parkinson. **Pacientes y métodos.** Estudiamos 122 pacientes parkinsonianos con diferentes tipos de fluctuaciones o pérdidas de eficacia. En estos pacientes se analizaron la edad, sexo, tiempo de evolución desde el comienzo de la enfermedad, estadio de Hoehn y

Yahr, escala UPDRS (subescalas II y III) y valoración de la disminución del tiempo *off*. **Resultados.** Se observó una mejoría de la escala UPDRS, subescalas II y III, una reducción del tiempo *off* y una mejoría en la respuesta clínica global. En general, los efectos secundarios tuvieron un carácter transitorio, excepto en tres de los cuatro casos descritos con diarreas que en nuestra casuística fueron de aparición precoz, casi coincidente con la administración inicial del fármaco, y que obligaron a su retirada. **Conclusiones.** En nuestra experiencia, la tolcapona se ha comportado como un buen fármaco en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson, ya que ha mejorado las actividades de la vida diaria de los pacientes y aspectos motores de la enfermedad. Si se administra en forma de escalada lenta, los efectos secundarios se minimizan y suelen ser de carácter transitorio. No creemos que se trate de un fármaco que deba sustituir a otros, ya que sus indicaciones y efectos terapéuticos son muy concretos y, a buen seguro, deberá ser un medicamento a considerar posiblemente desde etapas iniciales de la enfermedad.

Mejoría del síndrome coreico y balismo con olanzapina

F.J. Jiménez-Jiménez, A. Tallón-Barranco, M. Barón, M. Zurdo, B. Barcenilla, T. Gasalla, F. Cabrera-Valdivia
Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid, España.

Introducción. La olanzapina es un neuroléptico cuya utilización fue recomendada recientemente en pacientes con enfermedades de Parkinson y cuadros psiquiátricos inducidos por la medicación dopaminérgica, por estar teóricamente desprovisto de actividad bloqueante dopaminérgica significativa. Sin embargo, nuestro grupo ha observado un empeoramiento claro del parkinsonismo en estos pacientes, lo que sugiere que este neuroléptico tiene actividad bloqueante de los receptores D₂. Si ello es cierto, dicho fármaco debe ser eficaz en el tratamiento de la corea y del balismo, como sucedió en los casos que presentamos. **Casos clínicos.** Se trata de dos varones, ambos de 44 años, diagnosticados de enfermedad de Huntington de predominio coreico, sin sintomatología psiquiátrica ni demencia asociadas, con antecedentes familiares de dicha dolencia y confirmación diagnóstica mediante estudio genético molecular. En un caso, y con anterioridad al tratamiento con olanzapina, se emplearon pimocida y tiaprida, con mala tolerancia por somnolencia, y reserpina mal tolerada por hipotensión arterial. No se empleó tetrabenazina por no estar comercializada cuando se administró reserpina. Tras iniciar tratamiento con olanzapina en dosis crecientes, el primer paciente mostró una clara mejoría de los movimientos coreicos, con una dosis total de 7,5 mg/día; un año después de su inicio dicha mejoría se mantiene. El segundo paciente también presentó una gran somnolencia inducida por la tiaprida y la pimocida. Tras añadir olanzapina en dosis de 5 mg/d experimentó igualmente una notable mejoría de la corea. Es un tercer paciente, HIV⁺, con hemibalismo izquierdo secundario a lesión estructural en núcleo subtalámico derecho, tratado previamente con haloperidol y diazepam sin obtener respuesta terapéutica, se consiguió una remisión casi completa de dicho trastorno del movimiento con olanzapina en dosis de 10 mg/d. **Conclusiones.** La olanzapina mejora los cuadros de corea y balismo. Este dato, junto con el empeoramiento del parkinsonismo, sugiere que dicho fármaco tiene actividad bloqueante de receptores dopaminérgicos postsinápticos D₂.

COMUNICACIONES LIBRES

PATOLOGÍA VASCULAR

Neuropatía óptica isquémica anterior bilateral como única manifestación en un caso de arteritis de células gigantes asociada a anticuerpos anticardiolipina

D. Ezpeleta, J.L. Muñoz-Blanco^a, M. Rodríguez-Mahou^b

Servicio de Neurología. Hospital Mútua de Terrassa. Terrassa, Barcelona. ^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Inmunología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid, España.

Objetivo. Describir un caso de arteritis de Horton cuya única clínica fue una neuropatía óptica isquémica anterior bilateral asociada a anticuerpos anticardiolipina. **Caso clínico.** Mujer de 77 años que consulta por pérdida aguda de visión en su ojo derecho y síntomas similares a las 72 h en el izquierdo, hasta el punto de sólo poder distinguir sombras, sin otros síntomas asociados. No seguía ningún tratamiento. Como antecedentes destacaba un cuadro de dolores mecánicos lumbares y en las rodillas presentado meses antes, así como pérdida de fuerza en cinturas que se interpretó como posible polimialgia reumática y se trató con éxito mediante un ciclo corto de 6 mg diarios de deflazacort. En la exploración presentaba ceguera subtotal bilateral, pupilas amauróticas, ambas papilas ópticas de límites borrosos, hiperémicas y sobrelevadas, y arterias temporales endurecidas y sin pulsos. La VSG realizada en el momento del ingreso era de 33 mm en la primera hora –normal para su edad–. Como únicas alteraciones analíticas se detectaron unos anticuerpos anticardiolipina de tipo IgG de 33 GPL (0-20), una proteína C reactiva de 11,6 mg/l (0-5) y una hipogammaglobulinemia IgM de 35,80 mg/dl (55-350). La biopsia temporal fue diagnóstica. **Conclusiones.** La arteritis de células gigantes puede ser asintomática hasta su debut con una complicación grave. La presencia de anticuerpos anticardiolipina en esta enfermedad puede asociarse a graves complicaciones neurooftalmológicas. La neuropatía óptica isquémica anterior arterítica tiene alto riesgo de hacerse bilateral si no se trata precozmente.

Activación cerebral durante un ejercicio bimanual

M.L. Cuadrado, J.A. Arias^a, J.L. González-Gutiérrez, J.A. Egido, E. Varela de Seijas
Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ^a Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad Alfonso X, el Sabio. Madrid, España.

Introducción. En los sujetos sanos, la fuerza ejercida por un grupo muscular durante un ejercicio bilateral con máximo esfuerzo es menor que la efectuada en un ejercicio unilateral. Probablemente el control nervioso de la motilidad difiera en uno y otro caso. **Objetivo.** Estudiar y comparar la activación cerebral con el movimiento de una y de ambas manos mediante Doppler transcraneal (DTC). **Materiales y métodos.** Incluimos 30 voluntarios (19 varones y 11 mujeres; edad media: 65,4±9,5 años). Mediante DTC por vía transtemporal, evaluamos los cambios relativos de velocidad media (Vm) en ambas arterias cerebrales medias durante un ejercicio de oposición secuencial de los dedos de una mano (la contralateral) y de las dos manos. **Resultados.** La activación desencadenada por el ejercicio realizado con la mano contralateral al hemisferio estudiado fue mayor que la desencadenada por el ejercicio bimanual (t de Student: p < 0,0001). Con-

clusiones. La activación funcional de cada hemisferio cerebral no es necesariamente mayor con el movimiento de ambas manos que con el de la mano contralateral. El posible aumento de actividad por la contribución añadida al movimiento ipsilateral en el primer caso se podría ver compensado por un fenómeno simultáneo de inhibición transhemisférica.

Leucocitosis en ictus agudo: análisis en 1.332 pacientes

M. Garcés-Sánchez, A. Lago-Martín, D. Geffner-Sclarsky^a, A. Ponz de la Tienda, V.E. Villanueva-Haba, C. Valero-Merino

Hospital Universitario La Fe. Valencia. ^aHospital General. Castellón, España.

Objetivos. Valorar si la leucocitosis en la fase aguda del ictus es sólo un marcador de la gravedad o si se asocia de forma independiente a un peor pronóstico. **Pacientes y métodos.** Serie consecutiva de 1.332 pacientes con ictus agudo ingresados en menos de 48 horas en dos hospitales con un registro común de ictus. Se estudian los factores demográficos, de riesgo, gravedad del ictus en el ingreso y al alta, y mortalidad en pacientes con (C-leuc) y sin (S-leuc) leucocitosis, mediante análisis uni- y multivariante. **Resultados.** No hubo diferencias en edad, sexo y factores de riesgo, salvo la presencia de fibrilación auricular (C-leuc 28%; S-leuc 19,6%; $p = 0,0034$). Sí se produjeron en ictus hemorrágico (C-leuc 27%; S-leuc 19,1%; $p = 0,0049$), gravedad del ictus en el ingreso (C-leuc 47,2%; S-leuc 30%; $p < 0,0001$), gravedad del ictus al alta (C-leuc 61,9%; S-leuc 45,3%; $p < 0,0001$) y mortalidad (C-leuc 23,3%; S-leuc 14,3%; $p = 0,0005$). Al analizar qué variables predicen la mortalidad por análisis multivariante, la leucocitosis no es un factor independiente. **Conclusiones.** El aumento de leucocitos en la fase aguda del ictus está claramente asociado a una mayor gravedad y a un peor pronóstico, que refleja un mayor grado de lesión cerebral. No es un factor independiente para la mortalidad.

Aplicación de una guía de cuidados clínicos: un método seguro y eficaz para la endarterectomía carotídea

P. Lozano-Vilardell, E. Manuel-Rimbau, F. Gómez-Ruiz, S. Martínez-Meléndez, I. Artigues-Sánchez

Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca, Mallorca, España.

Introducción. A mediados de 1995 desarrollamos una guía de cuidados clínicos para conseguir una mejora en la calidad de los mismos y en la seguridad de la endarterectomía carotídea. En la guía, se introdujo un algoritmo que incluía la realización de angiografía ambulatoria, endarterectomía por evasión, el empleo de anestesia local y una estancia postoperatoria de 48 horas, así como un protocolo de cuidados clínicos en el que se fijaban las órdenes médicas y de enfermería diarias. **Objetivos.** Evaluar el nivel de calidad asistencial y la seguridad clínica obtenidos al implantar esta guía en cirugía carotídea y su impacto en el consumo de recursos asistenciales. **Pacientes y métodos.** El grupo A (control) consta de 120 pacientes intervenidos desde 1993 hasta junio 1995 y el grupo B está formado por 154 pacientes intervenidos desde julio de 1995 hasta diciembre de 1997. Se analiza la seguridad y la eficacia de las técnicas introducidas, la estancia media, la estancia postoperatoria y la influencia de los cambios realizados sobre los costes hospitalarios. **Resultados.** La tasa de morbi-mortalidad fue del 3,3% (4 déficit

permanentes) en el grupo A, y del 3,1% en el grupo B (2 transitorios, 1 permanente, 1 éxitus por IAM). En el grupo A se utilizó anestesia local en el 18% y endarterectomía por evasión en el 12%, frente al 70 y 80% en el grupo B. La estancia global disminuyó de 9,7 a 3,9 días ($p < 0,0001$) y la estancia postoperatoria se redujo de 4,6 a 2,7 días ($p < 0,0001$). Los costes hospitalarios se han reducido de forma significativa. **Conclusión.** El análisis de estos datos confirma que la implantación de la guía ha mejorado los parámetros de calidad asistencial y ha contribuido a un ahorro de costes, sin detrimento del nivel de seguridad de esta cirugía.

Análisis de los principales factores determinantes de la evolución del paciente con ictus

S. Santos, J.A. Mauri, L.J. López del Val, E. Mostacero, C. Ríos, C. Tejero

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza, España.

Introducción y objetivo. Un conocimiento más amplio de los principales factores determinantes de la evolución del paciente con ictus se traduce posteriormente en una mejor situación funcional al alta. Nuestro objetivo es analizar aquellas variables que influyen de forma significativa en dicha evolución. **Pacientes y métodos.** Realizamos un estudio prospectivo de 173 pacientes ingresados con ictus establecido no fallecidos durante su estancia hospitalaria, en los cuales se conocía la hora de inicio del proceso. Se analizó la edad, sexo, tipo de ictus (isquémico/hemorrágico), latencia de ingreso (precoc ≤ 3 horas/tardía), intervalo de atención neurológica desde el inicio de la clínica TN (precoc ≤ 6 horas/tardío), Rankin modificado previo, situación del paciente en el ingreso (grave, escala Canadiense ≤ 5 , o moderado-leve > 5) y calidad de vida al séptimo día (pobre, Barthel ≤ 60 o aceptable > 60). **Resultados.** La gravedad del ictus ($p < 0,001$), la latencia de ingreso ($p < 0,001$), TN ($p < 0,001$) y la edad ($p < 0,02$) influyen significativamente en la situación funcional del paciente. **Conclusiones.** Coincidiendo con la literatura existente, resaltamos la necesidad de acelerar el ingreso de estos pacientes y reducir el intervalo de atención neurológica para conseguir una mejor recuperación funcional.

Respuesta neurológica durante la cirugía carotídea bajo anestesia local

E. Manuel-Rimbau, S. Martínez, P. Lozano-Vilardell, F.T. Gómez, J. Julià, C. Corominas

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca, Mallorca, España.

Objetivo. Valorar la respuesta neurológica durante la cirugía carotídea bajo anestesia local, relacionándola con la presión de reflujo carotídea y el grado de estenosis contralateral. **Pacientes y métodos.** Análisis de los pacientes sometidos a endarterectomía carotídea bajo anestesia local desde octubre de 1994 a junio de 1998. En todos los pacientes se registró la presión sistémica, la presión de reflujo en carótida interna intervenida y el grado de estenosis de carótida contralateral. **Resultados.** Se realizaron 142 endarterectomías en 139 pacientes. Trece pacientes (9,2%) presentaron una alteración neurológica durante el clampaje. La presión de reflujo del grupo con intolerancia al clampaje fue de $33 \pm 11,1$ (20-50) mmHg, sensiblemente inferior al grupo que toleró el clampaje, $56,7 \pm 19,6$ (25-116) mmHg ($p < 0,0001$). En el grupo con intolerancia al clampaje, el grado de estenosis de la carótida contralateral era superior con respecto al grupo de pacientes que lo toleraron ($65,7 \pm 37,5$ (0-100)%, por $49,3 \pm 30,4$ (0-100)%; p no significativa). Todos los pacientes con intolerancia al clampaje tenían

una presión de reflujo inferior a 50 mmHg al igual que el 47,9% de los pacientes que lo toleraron. El 63,6% de los pacientes que no toleraron el clampaje presentaron una presión de reflujo superior a 25 mmHg. El grado de estenosis contralateral era inferior al 70% en la mitad de los pacientes con intolerancia al clampaje. La morbilidad neurológica de la serie fue del 2,1%. No hubo ningún éxitus en nuestra serie. **Conclusiones.** La presión de reflujo y el grado de estenosis contralateral no identifican de forma correcta a todos los pacientes que presentarán un déficit neurológico durante el clampaje carotídeo. En la actualidad, la valoración neurológica del paciente intervenido bajo anestesia local es el parámetro más fiable del estado neurológico durante la endarterectomía carotídea.

Efectos secundarios del tratamiento anti-trombótico en la prevención secundaria de la enfermedad cerebrovascular

A.P. Sempere, M. Ferrero, J. Duarte, C. Tabernero, C. Cabezas, P. Guerrero, L.E. Clavería

Servicio Neurología. Hospital General de Segovia. Segovia, España.

Objetivo. Determinar la incidencia de efectos adversos de los fármacos anti-trombóticos (antiagregantes plaquetarios y anticoagulantes) en pacientes con accidentes isquémicos transitorios (AIT) e ictus isquémicos leves (IL). **Pacientes y métodos.** Hemos realizado un seguimiento clínico de los pacientes con AIT e IL incluidos en un estudio observacional de base comunitaria desarrollado en la provincia de Segovia. Se registraron los efectos adversos que obligaron a suspender el tratamiento o con potencial peligro para la vida del paciente. El grupo de estudio incluía 235 pacientes y la edad media inicial era de 70,8 años. El tiempo medio de seguimiento fue de 3,6 años (DE: 1,49 años). Los tratamientos utilizados inicialmente fueron: Aspirina (75,7%), ticlopidina (12,8%) y acenocumarol (9,4%). El 6% de los pacientes tuvieron que suspender el tratamiento por efectos adversos (5% con Aspirina y acenocumarol, 17% con ticlopidina). Los efectos adversos de la ticlopidina fueron leves y no requirieron hospitalización (rash cutáneo, diarrea y leucopenia reversible). La Aspirina se asoció a hemorragias digestivas (2,8%) y cerebrales (1,7%), que requirieron hospitalización en la mayoría de los casos. Un paciente en tratamiento con acenocumarol presentó un hematoma retroperitoneal. **Conclusiones.** Los fármacos anti-trombóticos son, en general, bien tolerados por los pacientes con AIT e IL. Las complicaciones hemorrágicas, especialmente digestivas, asociadas a la utilización de Aspirina limitan su buena tolerancia.

Estudio de los accidentes cerebrovasculares agudos asistidos por equipos de emergencias y análisis de su evolución

F. Ayuso-Baptista, A. López-Garrido, Y. Armenteros-Cruz, J. Domínguez-Morales, J. Parra-Vázquez, G. Jiménez-Moral

Empresa Pública de Emergencias Sanitarias. Servicio Provincial 061. Jaén, España.

Introducción. Los accidentes cerebrovasculares agudos (ACVA) ocupan el tercer lugar de las llamadas por inconsciencia recibidas en el Centro Coordinador de Emergencias de Jaén. **Objetivos.** Estudio de los ACVA asistidos por equipos de emergencias en Jaén y de la evolución de la capacidad de función general y cerebral tras el alta hospitalaria. **Pacientes y métodos.** Los casos se han obtenido del Sistema Integrado de Comunicaciones Prisma, por CIE-9. Se han revisado las historias clínicas y se ha realizado una encuesta telefónica confidencial a familiares para recabar información sobre dependencia

y capacidad de los pacientes antes y después del ACVA. **Resultados.** De los 79 casos, el grupo de edad más frecuente era 61-80 años (57%; rango: 32-96 años; edad media de 73). El 58% eran varones. El motivo de llamada más habitual es por inconsciencia (49%). Un 19% de los pacientes obtuvieron menos de ocho puntos en la escala sumada de Glasgow. El 22% tuvieron presión arterial sistólica >160 mmHg y el 18%, glucemia >180 mg/dl. El síntoma más frecuente es la afasia (38%), desviación de la comisura bucal (29%) y hemiplejía (30%). El 49% de los pacientes son trasladados por equipos de emergencia y el 42% por ambulancias convencionales. Se realizó intubación orotraqueal en el 10% de los casos. El 24% de los enfermos eran diabéticos, el 21% cardiopatas y 15% fumadores. En el 9%, el ACV era recidivante. La totalidad de los pacientes ingresan en hospital y el tiempo medio de estancia en dicho centro es de ocho días; quienes superan este tiempo son mayores de 75 años y presentan complicaciones (neumonía, desnutrición, etc.). El 26% de los casos son diagnosticados de accidente isquémico transitorio (AIT). El 32% de los casos fallecieron dentro de los seis primeros meses (edad media: 79 años) y el 38% de ellos en el hospital con una estancia media de cuatro días. De las altas, el 44% mantienen OPC y CPC previos al ACVA a los seis meses, y el 55% de éstos se mantienen con puntuación de 1 (capacidad intacta). El 15% del total empeoran más de dos puntos tanto en OPC como en CPC. **Conclusiones.** 1. Elevado porcentaje fallecidos (32%) a los seis meses, un 38% de éstos en el hospital. 2. No existe un criterio homogéneo entre los distintos equipos de emergencia para el traslado en UVI-móvil frente a ambulancia convencional. 3. La estancia media hospitalaria es de ocho días y un rango entre 12 horas y 20 días. 4. Tanto los pacientes fallecidos como los de hospitalización superior a ocho días, superan los 75 años. 5. De los dados de alta, sólo el 15% empeoran más de dos puntos en OPC-CPC, respecto al estado previo. 6. El 55% mantienen su capacidad intacta seis meses tras alta.

Calidad asistencial en la enfermedad cerebrovascular aguda. Proyecto Marina Alta

J. Morera, M. Mora, A. Escuder, N. Moltó, C. Aldemunde

Unidad de Neurología. Hospital Marina Alta. Dènia, Alicante, España.

Introducción. El control de la calidad asistencial es importante para poder comparar la asistencia entre diversos medios. Presentamos el desarrollo de un proyecto de análisis de la calidad asistencial prestada a los pacientes con enfermedad vascular atendidos en el Hospital Marina Alta de Dènia, Alicante. **Objetivos.** Desarrollar una herramienta para evaluar la calidad de la asistencia prestada en la enfermedad cerebrovascular aguda (EVCA) en el Hospital Marina Alta de Dènia, mediante el registro de datos y su comparación con las recomendaciones estándar de los expertos, el análisis de los circuitos asistenciales del paciente con EVCA, el establecimiento de concordancia diagnóstica en cada nivel asistencial y la repercusión de las pruebas de neuroimagen en el manejo de esta dolencia. **Pacientes y métodos.** Diseñamos un estudio longitudinal, descriptivo y analítico, con dos fases (prospectiva y retrospectiva). La muestra estará formada por todo paciente atendido en el hospital con diagnóstico de EVCA realizado en Atención Primaria, Urgencias, Hospitalización o Consultas Externas. Se compararán los resultados con las Recomendaciones del Grupo de Patología Vascular Cerebral de la Sociedad Española de Neurología, 1996. La recogida de la información se realizará mediante fichas informatizadas de registro para cada nivel asistencial según unos identificadores (número de historia clínica y fecha de inicio del

proceso) y fichas específicas: histórico de diagnósticos, de pruebas y de tratamiento. Analizaremos cuantitativamente el grado de desviación de cada variable respecto al estándar como medida de calidad potencialmente mejorable, y confeccionaremos una gráfica con ambos valores a modo de 'mapa' de la calidad prestada.

COMUNICACIONES LIBRES

OTROS TEMAS NEUROLÓGICOS

Síndrome narcolepsia-cataplejía HLA-DR2 negativo

D. Ezpeleta^a, R. Peraita-Adrados^b, A. Balas^c, J.L. Vicario^d

^aServicio de Neurología. Hospital Mútua de Terrassa. Terrassa, Barcelona. ^bUnidad Neurofisiológica de Sueño y Epilepsia. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. ^cHistocompatibilidad. Centro de Transfusión de la CAM. Madrid, España.

Introducción y objetivos. La narcolepsia-cataplejía es la enfermedad más relacionada con el sistema HLA. Del 95 al 98% de los pacientes caucásicos presentan el antígeno DR2. Se ha demostrado que el alelo DQB1*0602 es un marcador más sensible que el DRB1*1501 (DR2). Presentamos un caso DR2 negativo, DQB1*0602 positivo, con un genotipo sumamente infrecuente en esta enfermedad. **Caso clínico.** Varón de 20 años, caucásico, que desde los 8 años presenta accesos diarios de sueño durante la vigilia. Posteriormente, desarrolla brusca pérdida de fuerza en las piernas cuando se ríe. Nunca ha tenido alucinaciones hipnagógicas ni parálisis del sueño. Los antecedentes familiares son negativos. La exploración física resulta normal. En la escala de Epworth obtiene 21/24 puntos, y en la escala de Ullanlinna 20/40 puntos. Actualmente, se encuentra controlado con 200 mg diarios de modafinil. El EEG es normal. En el polisomnograma se observa un acortamiento de la latencia del primer REM, incremento de fase I, aumento de actividad motora y disminución de eficacia del sueño. MSLT: latencia media de adormecimiento de 1 minuto, 3 SOREM. Fenotipo HLA: A1, A11; B39, B44; Cw5, Cw7; Bw4, Bw6; DR4, DR8; DR53; DQ6, DQ8. Biología molecular de alta resolución: DRB1*0402, DQB1*0302; DRB1*0806, DQB1*0602. **Conclusiones.** El haplotipo DRB1*0806, DQB1*0602 es muy infrecuente en esta enfermedad. En la serie de Mignot et al, de 509 pacientes estudiados, sólo uno (de raza negra) era portador de esta asociación alélica. Los hallazgos de nuestro caso son demostrativos de la heterogeneidad genética de este síndrome.

Anafilaxia: un diagnóstico a tener en cuenta en el estado estuporoso

E. Noé, L. Vila^a, J. Iriarte, E. Martínez-Vila
Departamento de Neurología. ^aDepartamento de Alergología e Inmunología Clínica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, España.

Introducción y objetivos. La anafilaxia es una reacción alérgica caracterizada por manifestaciones cutáneas, digestivas, respiratorias y cardiovasculares que puede debutar con pérdida de conocimiento. Como presentamos, el estupor puede ser su manifestación principal. **Caso clínico.** Mujer de 69 años, atendida por presentar un estado estuporoso de inicio brusco durante una comida 30 minutos antes de su ingreso. No hay apertura ocular espontánea ni respuesta a órdenes sencillas. Presenta pupilas mióticas, reactivas. Retirada de extremidades y mueca facial al dolor. No existen signos meníngeos. El resto de la exploración neurológica y general es normal. No

presentaba signos de shock. TA 100/60 y pulso 74 pm. Analítica general normal. Durante la exploración presentó vómito alimenticio con recuperación inmediata de nivel de conciencia, y refiere haber presentado prurito en palmas al inicio del cuadro, coincidiendo con la ingesta de marisco. Sospechamos reacción anafiláctica y determinamos triptasa sérica—proteína específica del mastocito—que estaba elevada (>10 mg/l). Confirmamos sensibilización a crustáceos. **Conclusiones.** Las alteraciones vasculares y respiratorias generadas por los mediadores liberados en estas reacciones justifican una hipoxia global transitoria cerebral, que se manifestó clínicamente como estupor. La anafilaxia debe incluirse en el diagnóstico diferencial del estado estuporoso, dada su gravedad y existiendo tratamiento eficaz y técnica diagnóstica mediante determinación de triptasa sérica, que sólo se eleva en reacciones anafiláticas y en la mastocitosis.

Tratamiento por rizólisis percutánea del síndrome de carillas

R. Rossi-López, A. Pérez-Higueras

Clínica de la Concepción. Fundación Jiménez Díaz. Madrid, España.

Introducción y objetivos. En casos adecuadamente seleccionados del síndrome de carillas se observan resultados porcentualmente prometedores en una clínica muy invalidante y penosa. El índice de fracasos se incrementa en casos mal seleccionados, habitualmente con secuelas posquirúrgicas de discectomía o en pacientes con gran componente emocional o reivindicativo laboral. **Pacientes y métodos.** Se trataron 100 pacientes a través de este método consistente en la inyección de alcohol absoluto junto a la cápsula periarticular, guiado por TAC, previa anestesia local. **Resultados.** En 60 casos, el resultado fue bueno, en 8 regular y en 32 malo, en el control a los seis meses. **Conclusión.** Se trata de un método de fácil realización, con escasos costos de ejecución y gran efectividad clínica en los casos bien seleccionados.

Mutación P533R como causa de mucopolisacaridosis familiar tipo I

G. Rodríguez-Criado, M. Rufo-Campos^a, M.J. Carbonero^b, I. Gómez-Terreros^b

Unidad de Dismorfología. ^aSección de Neuropediatría. ^bServicio de Lactantes. H.I.U. Virgen del Rocío. Sevilla, España.

Introducción. La mucopolisacaridosis tipo I es una enfermedad autosómica recesiva causada por la mutación del gen IDUA. Esta mutación origina una deficiencia en alfa-L-iduronidasa, la cual es necesaria para la degradación del heparán sulfato y del dermatán sulfato y de ahí que estos glicosaminoglicanos se depositen en los lisosomas. **Casos clínicos.** Presentamos los casos de tres pacientes mauritanos, hijos de padres sanos consanguíneos en tercer grado, con un cuadro clínico muy similar, caracterizado por un comienzo de los síntomas al año de vida aproximadamente, según nos informan. Con posterioridad, desarrollaron facies toscas, opacidad corneal, tumefacción articular, hernia inguinal gigante, marcado retraso pondoestatural, discreto retraso mental, hepatomegalia y disostosis con anomalías de la estática y de la marcha. El caso índice, el de un niño de 8 años, es homocigoto para la mutación P533R, la cual es excepcional en España y en la población caucásica y parece ser más frecuente en el Magreb. Se objetivó mediante cultivo de fibroblastos un déficit intenso de alfa-L-iduronidasa. La excreción urinaria de glicosaminoglicanos estaba muy aumentada. Sus padres son—como se suponía—heterocigotos obligados para la misma mutación.

Traumatismos cráneo-encefálicos/trans-tornos da deglutição

A. Sennyey, N. Zambrana-Toledo-González^a

Centro de Reabilitação Cognitiva. Sociedade Brasileira de Neuropsicologia. ^a Centro de Reabilitação das Deformidades Faciais. Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica. Brasil.

Introdução. O trabalho fonoaudiológico associado ao tratamento e diagnóstico das disfagias vem aumentando consideravelmente nos últimos anos. Disfagia é o termo usado para descrever os problemas relacionados com a deglutição. Esse transtorno pode ocorrer desde a infância até a terceira idade. As dificuldades podem localizar-se desde os lábios até o estômago. A preocupação dos fonoaudiólogos se refere aos problemas que podem ocorrer na cavidade oral, faringe e laringe. **Objectivo.** Demonstrar que o trabalho de reabilitação das disfagias durante o período de internação, nos pacientes que sofreram TCE, é de vital importância para uma recuperação mais rápida e para a diminuição de permanência hospitalar. **Doentes e métodos.** Foram utilizados para avaliação dos pacientes: exame clínico da deglutição, videodeglutograma pré e pós tratamento e em alguns auscultação cervical. Mencionaremos vários casos atendidos a nível hospitalar. Comprovação da diminuição do tempo de internação e melhora do quadro de disfagia e transtornos cognitivos. **Conclusão.** Necessidade de implementação de profissionais relacionados a reabilitação cognitiva e da deglutição (fonoaudiólogos) junto à equipe que presta atendimento a nível hospitalar à pacientes com TCE.

Valoración neurológica del daño corporal de origen traumático

C. Ferrer-Gómez, E. Pajarón-Boix^a

Especialista en Neurología. Juzgados de Massagrella. ^a Especialista en Neurología, médico adjunto. Hospital Peset. Valencia, España.

Introducción. La valoración del daño corporal constituye una actividad laboral creciente en España. Existen diversas formas de realizar una valoración de esta índole; entre ellas, la utilización de baremos ofrece la ventaja de constituir un sistema de referencia estándar. En el año 1995, se publica en nuestro país la Ley 30/1995, de 8 de noviembre, de Ordenación y Supervisión de los Seguros Privados. En dicha ley se especifica que en la determinación y concreción de las lesiones permanentes y las incapacidades temporales, así como en la sanidad del perjudicado, será preciso un informe médico. **Pacientes y métodos.** En primer lugar, realizamos un análisis de su contenido, especialmente del apartado correspondiente a la descripción de las secuelas. En segundo lugar, presentamos un estudio retrospectivo de su aplicación a 40 pacientes lesionados con secuelas neurológicas. Cuatro son los capítulos que engloban este tipo de secuelas: cabeza, tronco (columna vertebral), sistema nervioso central y sistema nervioso periférico. **Resultados.** En nuestra serie de 40 lesionados, presentaron secuelas en el tronco 26 casos, en la cabeza 6 casos, en el sistema nervioso periférico 3 casos y 5 casos tenían secuelas pertenecientes a más de un capítulo. **Conclusión.** Consideramos que la valoración neurológica del daño corporal constituye cuantitativa y cualitativamente una importante área de trabajo pericial.

Dinámica no lineal y neurología: un enfoque teórico

A.C. Elías, M. Mundo^a, M.E. Gargiulo

Cátedra de Bioestadística. Facultad de Bioquímica,

Química y Farmacia. ^a Cátedra de Neurología. Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Tucumán. San Miguel de Tucumán, Argentina.

Introducción y objetivo. En la exploración funcional de sistema nervioso central surge la necesidad de la cuantificación de un electroencefalograma, el cual puede ser tratado con distintas técnicas matemáticas y estadísticas. El objetivo de este trabajo es comparar estas técnicas y mostrar la necesidad de utilizar un estudio complementario, basado en las aplicaciones a sistemas dinámicos no lineales caóticos. **Material y métodos.** Se describen distintas técnicas matemáticas y estadísticas utilizadas actualmente, considerando las condiciones bajo las cuales se validan. Se establece la necesidad de emplear técnicas complementarias, teniendo en cuenta que un electroencefalograma mide la actividad eléctrica de regiones localizadas de la corteza y que, además, muestra fluctuaciones en el tiempo, las cuales, en general, son irregulares y no estacionarias, salvo en períodos muy pequeños. El cálculo de los exponentes de Lyapunov, utilizado con éxito en sistemas dinámicos disipativos, podría brindarnos información con respecto al número mínimo de variables de estado que servirán para describir la dinámica del sistema, considerando como tal al registro que surja de un paciente con una enfermedad ya establecida.

Efectos in vitro de neurotóxicos ambientales sobre neuronas AChE+

M.A. Capó, M. Palencia, J.M. Delgado, M.C. Sandoval

Dpto. de Toxicología y Farmacología. Facultad de Veterinaria. Universidad Complutense de Madrid. Madrid, España.

Introducción y objetivo. Dentro de la neurotoxicología uno de los procesos importantes es conocer la patogenia de los tóxicos. El objetivo señalado es conocer el mecanismo de acción toxicológico del etilenglicol, del metilmercurio y del beta-aminopropionitrilo de forma comparativa. **Material y métodos.** Se realizaron cultivos de hemisferios cerebrales de embrión de rata Wistar de 14 días. Para el cultivo se empleó medio DMEM suplementado con 20% de suero bovino fetal y con antibiótico (penicilina/estreptomina). A los tres días de cultivo fueron añadidas concentraciones de 10⁻⁴ a 10⁻⁶ M, de etilenglicol, de metilmercurio y de beta-aminopropionitrilo. A las 24 horas de incubación fueron fijadas y observadas las alteraciones morfológicas. Para determinar los efectos sobre las neuronas AChE+, se utilizó el método de Karnowsky y Roots. En concentraciones de 10⁻⁴ M, tanto el metilmercurio como el etilenglicol producían destrucción masiva de células; en dosis de 10⁻⁵ M, el efecto era manifiesto sobre células AChE+ con el metilmercurio y el etilenglicol, así como menor con el beta-aminopropionitrilo, y en dosis de 10⁻⁶ M los efectos disminuyeron, pero persiste la acción de los tres tóxicos sobre las neuronas AChE+. **Conclusiones.** Los tres tóxicos actúan selectivamente sobre las células neuronales AChE+, provocando una persistencia de acetilcolina, que explicaría la patogenia de dichos tóxicos; con una escala de mayor a menor toxicidad señalaríamos: metilmercurio, etilenglicol y beta-aminopropionitrilo.

Estudio de pacientes con menos de 8 puntos en la escala sumada de Glasgow asistidos por equipos de emergencias

F. Ayuso-Baptista, G. Jiménez-Moral, F. Cañizares-Ariza, A. López-Garrido, M.^a A. Ríos-Ángeles, Y. Armenteros-Cruz

Empresa Pública de Emergencias Sanitarias. Servicio Provincial. 061. Jaén, España.

Objetivos. Análisis de las llamadas por 'inconsciente' y correlación con pacientes asistidos por equipos de emergencias en Jaén con menos de 8 puntos en la escala de Glasgow. **Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de las 803 casos de llamadas 'inconsciente' en el Centro Coordinador de Emergencias de Jaén en 1997. Revisamos 417 historias clínicas de pacientes asistidos por equipos de emergencia con ese motivo de llamada. Variables: edad, sexo, recurso, técnicas, diagnósticos (CIE-9), escala de Glasgow, destino y tiempo hospitalización. **Resultados.** De las 803 llamadas por inconsciencia, en el 52% se asignó como recurso al equipo de emergencia. El 54% de los individuos asistidos obtuvieron 15 puntos en la escala sumada de Glasgow y el 24% menos de 8 puntos. De este último grupo (<8 puntos), el 66% eran varones, de edades comprendidas entre los 21-40 años. Al 43% se les realiza intubación orotraqueal, en el 90% se aborda vía venosa periférica y en el 1%, central. La pulsioximetría es menor del 80% en el 29%. Los diagnósticos más frecuentes fueron PCR (38%), recuperación del pulso y trasladado al hospital (24%), intoxicaciones (24%) y accidentes cerebrovasculares (9%). Menos del 4% de los casos corresponden a inconsciencia traumática. Ingresan en la UCI el 18%, en Medicina Interna el 21% y en Observación el 13%. El 29% de los pacientes son dados de alta desde Urgencias, con una estancia media de una hora y 42 minutos. **Conclusiones.** 1. Nos ha sorprendido la escasez de comas traumáticos. 2. El 62% no presentan PCR; de éstos, el 29% tienen saturaciones de oxígeno por debajo del 80%. 3. El 71% de los enfermos son hospitalizados y el 29% son dados de alta desde Urgencias. 4. Del global de llamadas con motivo inconsciente, sólo el 12% resultó con una puntuación en la escala de Glasgow menor de 8 puntos y el 75% del global de los casos obtuvieron 15 puntos (falsos inconscientes). 5. Si el alertante respondiera correctamente al interrogatorio dirigido por el médico coordinador disminuiría el número de falsos inconscientes; ello no ocurre por la carga emocional del alertante ante esas situaciones y por la escasa formación sanitaria de la población.

Ubicación social de los pacientes con parálisis cerebral infantil

M.D. García-Manzanares, M. Jordá-Llona, V. García-Aymerich, C. Forn-Dupront

Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario La Fe. Valencia, España.

Introducción y objetivo. Revisados los pacientes diagnosticados de parálisis cerebral infantil (PCI) atendidos por primera vez en nuestro Servicio de Rehabilitación entre septiembre de 1969 y diciembre de 1974, hemos querido conocer el destino actual de estos jóvenes, cuando tienen como mínimo una edad entre 24 y 29 años. **Pacientes y métodos.** Del total de 247 pacientes con PCI vistos por primera vez entre estas fechas, se seleccionaron los 59 que tenían un coeficiente intelectual mayor de 80. Se analizaron como variables: tipo de PCI, clínica, comunicación, problemas económicos, grado de independencia del sujeto, impacto familiar de la enfermedad, tiempo de tratamiento rehabilitador recibido y grado de escolaridad, y se las relacionó con el grado de integración social actual de los pacientes. Se han utilizado para valorar estos parámetros los test: FIM, NPH y GHQ-28. En el estudio estadístico se consideraron significativos los valores para p < 0,05. **Resultados y conclusiones.** El 51% de los pacientes alcanzaron un nivel de estudios medio o superior y su grado de integración fue el siguiente: integración familiar (11 casos), inte-

gración social (18 casos), situación laboral protegida no competitiva (15 casos) y situación laboral no protegida competitiva (7 casos). El nivel de integración de los jóvenes con PCI presentaba una relación estadísticamente significativa con el FIM, el tipo de PCI, el tipo de comunicación y el grado de escolaridad alcanzado. El tiempo de tratamiento rehabilitador recibido por los pacientes no está en concordancia con el nivel de integración en la sociedad de los mismos. El grado de escolaridad alcanzado está en relación con el tipo de comunicación que utiliza el individuo, el FIM y la situación económica familiar. Cuanto mayor es el nivel de integración de los hijos, hay tendencia a un menor grado de afectación materna.

PÓSTERS

CEFALEAS

Neuropatía aislada del nervio trigémino asociada a tumor graso en el cavum de Meckel

A.L. Guerrero-Peral, R.A. Marcos-Ramos, F.J. Valle-Antolín, D. Jiménez de la Fuente, M.L. Martínez-Buey, M.A. Ponce-Villares

Unidad de Neurología. Hospital Río Carrión. Palencia, España.

Introducción y objetivos. La literatura ha prestado en los últimos años un creciente interés a la neuropatía sensitiva trigeminal y su posible aparición en relación con lesiones inflamatorias, vasculares o tumorales en variadas localizaciones. Describimos la excepcional asociación entre esta enfermedad y un tumor graso en el cavum de Meckel ipsilateral, y revisamos las diversas etiologías y actitudes terapéuticas ante esta, hasta ahora, menos conocida mononeuropatía. **Caso clínico.** Varón de 24 años que acudió a nuestra consulta por presentar cuadros ocasionales de disestesias en la zona maxilar derecha sin desencadenantes aparentes ni otros síntomas relacionados. La TAC craneal mostró una imagen de vacío de señal en la punta del peñasco derecho, sin efecto de masa ni captación de contraste; en la RM craneal se apreciaba una lesión sobre el cavum de Meckel, hiperintensa en T₁, así como densidad protónica y heterogénea en T₂, y cuya señal se perdía en la secuencia de supresión grasa. Se barajaron como posibilidades diagnósticas epidermoide o lipoma. El enfermo mejoró ostensiblemente con 600 mg diarios de carbamazepina. **Conclusiones.** Se describe la neuropatía sensitiva trigeminal como una sensación de acorchamiento brusca o gradual, continua u ocasional, generalmente limitada a V₂ o V₃, de duración imprevisible en el tiempo y sin lesión motora asociada. Puede ser secundaria a conectivopatías, infecciones del sistema nervioso central, dilataciones vasculares o diferentes tumores. De éstos, los más típicamente asociados son los meningiomas de fosa posterior. De acuerdo con la revisión llevada a cabo de la literatura, es poco frecuente la neuropatía trigeminal debida a tumor en cavum de Meckel y resulta excepcional que éste sea graso.

DEMENCIAS Y NEUROPSICOLOGÍA

Afasia global por afectación subcortical predominante

C. Echeandía-Ajamil, M.V. Perea-Bartolomé^a, N. Olmedilla-González

Servicio de Neurología. H.M.C. Gómez Ulla. Madrid.
^a Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. Salamanca, España.

Introducción. La afasia global puede aparecer como resultado de una lesión en varias zonas del hemis-

ferio dominante y se caracteriza por una incapacidad total para la emisión y comprensión del lenguaje tanto verbal como escrito. La extensa lesión en el hemisferio izquierdo afecta a la corteza y a las estructuras subcorticales, y frecuentemente se asocia hemiplejía y hemianestesia derecha intensa. **Caso clínico.** Paciente de 82 años de edad que sufre un cuadro de instauración brusca con imposibilidad para emitir lenguaje y hemiparesia derecha intensa. El estudio neuropsicológico detectó una afasia global de gravedad 0. Los estudios de neuroimagen objetivaron una hipodensidad subcortical parietal posterior izquierda, sin afectación de caudado, estriado ni tálamo. **Discusión.** La paciente presenta un infarto subcortical parietal izquierdo que respeta corteza y estructuras nucleares subcorticales. Este tipo de lesión no es la clásicamente relacionada con la función lingüística afectada, y confirma los hallazgos de otros estudios, en los que se pone de manifiesto la variabilidad en cuanto a la localización lesional de esta forma clínica.

La SPECT cerebral en el diagnóstico de la demencia con cuerpos de Lewy

A. Gómez-Camello, C. Carnero-Pardo, M. Gómez-Ríos^a, A. Rodríguez-Fernández^a, M.D. Fernández-Pérez, T. García-Gómez

Servicio de Neurología. ^a Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Virgen de Las Nieves. Granada, España.

Introducción y objetivos. El diagnóstico *ante mortem* de la demencia con cuerpos de Lewy (DCL) reviste una especial importancia, debido a la sensibilidad que pueden presentar estos enfermos a los neurolepticos y por los potenciales beneficios que pueden obtener con el tratamiento con inhibidores de la colinesterasa a nivel central como la tacrina. Sería interesante encontrar un apoyo diagnóstico en la SPECT cerebral—como sucede en la enfermedad de Alzheimer—, sobre todo, a la hora de realizar el diagnóstico diferencial con esta enfermedad. Los trabajos en este tema son escasos. Presentamos los hallazgos en la perfusión cerebral en una serie de 10 pacientes diagnosticados de DCL probable. **Pacientes y métodos.** 10 pacientes (5 varones y 5 mujeres, cuya media de edad era de 69 años) diagnosticados de DCL probable. Se les realizó SPECT cerebral y se obtuvieron imágenes a los 15 minutos de la inyección intravenosa de 20 mCi de ^{99m}Tc-HMPAO. La captación de la corteza cerebral se comparó con cerebelo como ROI de referencia (100%) usando cortes coronales y axiales. Los resultados se representan como porcentaje de las áreas estudiadas respecto al cerebelo. **Resultados.** En la mayoría de los casos, se observó una hipoperfusión parietotemporal asimétrica (8/10). Sólo dos pacientes mostraron una hipoperfusión occipital asimétrica. Otros hallazgos fueron hipoperfusión frontal bilateral (5/10) y asimetría en la perfusión de ganglios basales (4/10). **Discusión y conclusiones.** El patrón de perfusión observado en enfermos que cumplen criterios clínicos de DCL no muestra diferencias significativas con el descrito en la enfermedad de Parkinson (hipoperfusión parietotemporal asimétrica) como se concluye en el estudio de Varma et al de 1997. Tan sólo encontramos una hipoperfusión occipital añadida en dos pacientes de la serie. Uno de los escasos trabajos en este tema, el de Donnemiller E et al, apunta a que éste podría ser un hallazgo diferencial con la enfermedad de Parkinson. También encontramos una hipoperfusión frontal bilateral en cinco de los 10 casos; la hipoperfusión frontal es un hallazgo más tardío en la enfermedad de Alzheimer (en relación con la afectación parietotemporal, Costa et al), pero son necesarias series más amplias y con confirmación anatomopatológica para obtener resultados significativos en este tema.

Demencia talámica por infarto talámico izquierdo y en rodilla de cápsula interna derecha

J. Porta-Etessam, C. Gómez-Escalonilla, D.A. Pérez-Martínez, A. Martínez-Salio, A. Berbel, M. de Toledo, R. Saiz-Díaz

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

Introducción y objetivos. La demencia talámica es la consecuencia clínica de la afectación funcional de ambos tálamos. Generalmente, es secundaria a infartos talámicos paramediales bilaterales por afectación de pequeño vaso o por cardioembolismo. Presentamos un caso de demencia de instauración aguda con afectación talámica izquierda y en rodilla de la cápsula interna derecha. **Caso clínico.** Varón de 33 años, HIV positivo, categoría B₂, ingresado por meningitis tuberculosa. El paciente presenta cuadro brusco de somnolencia tras el cual padece importante bradipsiquia, cambios en la personalidad, trastorno importante en la memoria explícita episódica sin trastornos práxicos, gnósticos ni del lenguaje asociados. La motilidad ocular fue normal, presentó facial central izquierdo con disociación inversa emotivo-voluntaria; el resto de pares craneales fueron normales. Hemiparesia izquierda con RCP extensor; resto sin alteraciones. RM cerebral compatible con infartos paramedial en tálamo izquierdo y en rodilla de la cápsula interna derecha. **Conclusiones.** La demencia talámica aparece generalmente en la afectación talámica paramediana bilateral. Existen casos de trastornos en la memoria ejecutiva secundarios a infartos en la rodilla de la cápsula interna por interrupción de las vías tálamo-temporales. Nuestro caso es una demencia talámica como expresión de una desconexión talamocortical y lesión paramedial talámica contralateral.

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

Anartria paroxística como forma de presentación de esclerosis múltiple

A. Arjona, E. Fernández-Romero^a, R. Espino^b

Consulta de Neurología. Hospital Cruz Roja Española. ^a Residente de 3.º año en Medicina Familiar y Comunitaria. ^b Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. U.D. de Córdoba, Área Norte. Córdoba, España.

Introducción y objetivo. Un lugar destacado entre el amplio número de síntomas de la esclerosis múltiple (EM) lo ocupan las manifestaciones paroxísticas. Presentamos un paciente con EM con una manifestación paroxística inusual. **Caso clínico.** Varón de 30 años, con EM clínicamente definida, cuyo motivo de consulta fueron numerosos episodios de menos de 10 segundos de duración de incapacidad absoluta para hablar. Estos cuadros se repetían varias veces al día y en ocasiones cada 15 minutos. Durante ellos el paciente era incapaz de emitir ninguna palabra. No se acompañaban de otros síntomas. Le ocurrieron en numerosas situaciones, pero especialmente cuando el paciente tenía que hablar delante de varias personas. Desaparecieron espontáneamente sin tratamiento alguno unos siete días después de su inicio. En la RM se observaron numerosas lesiones desmielinizantes entre las cuales destacaba una en protuberancia derecha y pedúnculo cerebeloso medio derecho. **Conclusiones.** Las características del síntoma, salvo el carácter absoluto del trastorno del habla, son típicas de la disartria paroxística. Por su diferencia cuantitativa lo hemos denominado como anartria paroxística. El diagnóstico diferencial debe realizarse fundamentalmente con crisis parciales simples fonatorias (*speech arrest*) y disfásicas.

EPILEPSIA

Heterotopia nodular subependimaria y estado generalizado de novo. Un caso atípicoC. Echeandía-Ajamil, N. Olmedilla-González, M.V. Perea-Bartolomé^a, I. Pilo-Martín

Servicio de Neurología. H.M.C. Gómez Ulla. Madrid.

^a Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. Salamanca, España.

Introducción. Los trastornos de migración neuronal es una de las causas etiológicas de la epilepsia. La RM ha permitido diagnosticar con fiabilidad y clasificarlos en grupos diferenciados. La heterotopia nodular subependimaria es un subtipo. Se asocia a crisis parciales, eventualmente generalizadas secundarias, de predominio en mujeres, con frecuente agregación familiar. Se han descrito casos aislados que incumplen la asociación heterotopia-epilepsia; el que se presenta es uno de ellos. **Caso clínico.** Mujer de 26 años, reanimada de una insuficiencia respiratoria aguda. Inmediatamente después sufrió un estado convulsivo generalizado prolongado. En los estudios realizados se remarca: EEG: ausencia de actividad focal/paroxística; RM: nódulos periventriculares isointensos con la sustancia gris, diagnósticos de heterotopia nodular subependimaria. Neurológicamente presentaba signos de afectación multifocal. La evolución fue satisfactoria con regresión de la sintomatología deficitaria. **Discusión.** El cuadro clínico es diagnóstico en cuanto a la neuroimagen, pero atípico en el resto de características de otros casos similares descritos en la literatura. No obstante, existen casos aislados en los que no se detectó actividad comicial eléctrica, y que coinciden con el nuestro. Se valora la causa de la inicial pérdida de conciencia. **Conclusión.** El posible origen comicial sería una clara indicación de estrecho seguimiento clínico-EEG y de posible tratamiento preventivo anticomicial.

INFECCIONES

Esquistosomiasis medular. A propósito de un casoM. Martínez-Zabaleta, J. Ruiz-Martínez, J.F. Martí-Massó, E. Salvador^a, M. LázabalServicio de Neurología. Hospital Ntra. Sra. de Aránzazu. ^a RM-OSatek. San Sebastián, España.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 34 años que, tras haber realizado tres viajes al África occidental, refiere dolor y pérdida de fuerza en extremidades inferiores, con un Brown-Sequard de cono medular en la exploración. En la RM se objetivó un ensanchamiento de la médula dorso-lumbar, con captaciones nodulares tras la administración de gadolinio, las cuales, después de realizar una biopsia, resultaron ser lesiones granulomatosas por *Esquistosoma haematobium*. Con posterioridad a la instauración de tratamiento con praziquantel, la paciente mejoró.

Neurocisticercose com meningite químicaA.E. Salgueiro-Bonfá, W.J. Fortunato, O. Vaula-Werneck, T. Verastegui-Monje
Brasil.

Introdução e objetivo. A neurocisticercose é provocada pela presença no sistema nervoso central (SNC) da larva de *Taenia solium*, pela ingestão de carne suína contaminada. O objetivo é mostrar que o neurocisticercose pode se alojar em várias áreas do SNC, inclusive na cauda equina. Há necessidade de cautela ao manipular o neurocisto durante o ato

cirúrgico, porque pode promover uma meningite química. **Caso clínico.** O paciente, masculino, 34 anos, leucodermico, procurou nosso Serviço de Neurologia com queixa de dor na região lombar com evolução de 5 meses, do tipo contínua, tendo como fator de piora o esforço e melhora o repouso, com irradiação para a coxa direita. No exame físico fora relatado hipoestesia no território de S₁ e hiporreflexia na perna direita. Fora indicado tratamento conservador. Procurou o serviço novamente após 6 meses de tratamento clínico com piora do quadro; foi feito RM e mielografia, as quais demonstraram imagens sugestivas de formação cística intradural de L₂ a S₁. Foi indicado laminectomia lombossacra de L₂ a S₁. Durante a cirurgia retirou-se vários cistos em cauda equina, com rompimento à manipulação. O material foi mandado para análise anátomo-patológica, diagnosticado neurocisticercose. Após 15 dias da cirurgia, o paciente retorna queixando-se de cefaleia, nalgia e febre.

Abscessos cerebrais múltiples por *Listeria monocytogenes*

F. Escamilla, D. Fernández, E. Pastor, R.M. Vilches, C. Carnero, T. García-Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de las Nieves. Granada, España.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 71 años, diabética y con cirrosis, que ingresa en nuestro servicio por presentar un cuadro de pérdida de fuerza en hemicuerpo izquierdo en ausencia de pródomos previo de cefalea y/o fiebre, y con TAC craneal normal. Durante su ingreso tiene un pico febril en el cual se aísla *Listeria monocytogenes* y en una TAC de control se demuestran imágenes sugerentes de abscesos múltiples en el hemisferio derecho. Se postula que existió una invasión hematogénica indirecta de un área de infarto isquémico previo.

Tratamento medicamentoso com êxito em um paciente com múltiplos abscessos cerebrais, cerebelosos e de tronco encefálico

S. Honorato-de Matos, F.J. Carod-Artal, M. Masini, M. Souto-Maior-Medeiros, R. Karan-Kalil

Hospital do Aparelho Locomotor-Sarah. Brasília DF, Brasil.

Objetivo. Mostrar a evolução de uma encefalopatia por múltiplos abscessos cerebrais e sua cura com o tratamento medicamentoso. **Caso clínico.** Doente de 33 anos de idade, admitido por alteração progressiva da coordenação, equilíbrio, fala e motricidade ocular de nove meses de evolução. Investigação por CT com contraste e RM com gadolínio demonstrou presença de múltiplas lesões anulares captantes de contraste em substância branca profunda, tronco cerebral e hemisférios cerebelares. Realizou estudo laboratorial incluindo marcadores tumorais, serologia anti HIV, estudo de LCR, e tomografia torácica e abdominal que foram normais. Foi submetido à biópsia cerebral que demonstrou processo inflamatório inespecífico perivascular, não havendo crescimento de germes nas culturas realizadas. Optou-se por tratamento empírico com cefotaxima, ampicilina, metronidazol, anfotericina B, corticosteroide, sulfadiazina, pirimetamina e ácido fólico. Evoluiu com melhora clínica, mantendo-se com fala disártrica, e alteração de equilíbrio e incapacidade para deambular. A nova avaliação radiológica por RM do encéfalo mostrou boa redução das imagens observadas no início do quadro, ficando lesão residual em hemisfério cerebelar direito, correspondente à área de biópsia cerebral. **Conclusão.** O

tratamento empírico com antibioticoterapia múltipla pode ser capaz de curar, como neste caso, múltiplos abscessos cerebrais quando a opção cirúrgica não é possível.

Hidrocefalia obstrutiva recorrente por neurocisticercose

R. Delgado-Villora, F.J. Carod-Artal, M. Masini

Servicio de Neurologia e Neurocirurgia. Hospital do Aparelho Locomotor-Sarah. Brasília DF, Brasil.

Introdução e objetivo. A neurocisticercose pode apresentar-se sob a forma de déficit focal neurológico, epilepsia ou hidrocefalia. Relatamos a seguir o caso de uma hidrocefalia crônica obstrutiva por neurocisticercose, de evolução complicada. **Caso clínico.** Apresentamos uma paciente feminina, de 63 anos de idade, com diagnóstico estabelecido há cinco anos de neurocisticercose, com quadro de hipertensão intracraniana e hidrocefalia, demonstrada por tomografia computadorizada de crânio, que necessitou de tratamento cirúrgico através de derivação ventrículo-peritoneal. A paciente evoluiu estável durante este período, apresentando nos últimos três meses um rebaixamento de nível de consciência progressivo, associado a um déficit motor à direita e disfasia mista, com predomínio de expressão. Novo estudo por tomografia computadorizada demonstrou dilatação ventricular, com edema transependimário. A seguir, comprovou-se a presença de uma obstrução distal do sistema valvular, pelo que foi necessária troca cirúrgica do sistema de derivação. A paciente evoluiu no pós-operatório com melhora clínica importante e imediata, tanto do nível de consciência quanto do déficit motor focal. **Conclusão.** Os pacientes com neurocisticercose e hidrocefalia têm risco de obstrução valvular recorrente, devido ao processo inflamatório, com aumento de proteínas no líquor, pelo que é importante o acompanhamento periódico e a informação ao paciente dos riscos de sua doença.

Tratamento clínico e cirúrgico de múltiplos abscessos de tronco cerebral na infânciaD. Bomfim-Souza, M. Masini^a, R. Tavares da Silva^a, F.J. Carod-Artal^bServico de Pediatria. ^a Servico de Neurocirurgia. ^b Servico de Neurologia. Hospital do Aparelho Locomotor-Sarah. Brasília DF, Brasil.

Introdução e objetivo. Os abscessos múltiplos de tronco cerebral são pouco frequentes na infância. **Caso clínico.** Relatamos o caso de um garoto de 13 meses, com antecedentes de otite média aguda, que evoluiu com perdas das aquisições motoras, tronco cerebral, conforme mostrou o estudo tomográfico cerebral. Seu tratamento inicial foi clínico com vancomicina, cefotaxima, metronidazol, e dexametasona. Após 3 semanas de tratamento houve piora neurológica, e nova tomografia mostrou aumento das lesões. Por este motivo foi submetido à craniectomia de fossa posterior à esquerda e drenagem dos abscessos. O material foi enviado para bacterioscopia, sendo identificado cocos gram-positivos em cachos e numerosos polimorfos nucleares. A cultura foi negativa. Ele evoluiu com melhora clínica, recebendo alta após 7 semanas da drenagem. O estudo tomográfico de controle mostrou significativa redução das lesões no tronco. No acompanhamento ambulatorial de 2 anos a criança apresentava-se assintomática, sem lesões aos controles neurorradiológicos. **Conclusão.** O tratamento clínico e cirúrgico de múltiplos abscessos de tronco e raro na literatura, tendo evolução dramática; neste caso o paciente evoluiu sem sequelas e remissão completa do quadro.

Aspergilosis sistémica con debut neurovascular. Presentación de un caso

J. Ferrando, R. de la Cruz, A. Núñez^a, M.A. Trapero

Área de Diagnóstico por Imagen y Unidad de Cuidados Críticos del Área de Cuidados Críticos, Anestesia. ^aÁrea de Reanimación. Fundación Hospital Alcorcón. Alcorcón, Madrid, España.

Introducción y objetivos. Las micosis del sistema nervioso central (SNC) son infrecuentes, aunque su incidencia ha aumentado debido al incremento de pacientes inmunodeprimidos. La aspergilosis cerebral es una de las más frecuentes y afecta al SNC por contigüidad (senos paranasales) o vía hematogénica (foco pulmonar). Presentamos una paciente con un cuadro séptico que sufre un accidente cerebrovascular hemorrágico y posteriores infartos múltiples, demostrándose una aspergilosis pulmonar, origen de la sepsis, en cuyo seno desarrolla una vasculitis cerebral. **Caso clínico.** Mujer de 74 años, con EPOC reagudizado, numerosos episodios de disnea intensa durante el ingreso, y cuyo tratamiento incluye corticosteroides inhalados/iv. A los 12 días presenta un cuadro de pérdida de nivel de conciencia seguido por una crisis tónico-clónica, e ingresa en la UCI. Se realiza TC, en la que se observa hematoma temporal derecho lateral al atrio ventricular, y una radiografía de tórax con infiltrados pulmonares. Se llegó al diagnóstico por biopsia pulmonar. **Conclusiones.** En pacientes con estados de inmunosupresión y cuadros vasculares cerebrales isquémicos o hemorrágicos de repetición, en un contexto clínico de cuadro séptico con afectación pulmonar importante, es preciso pensar en la posibilidad de infección por aspergillus con diseminación hematogénica y vasculitis cerebral.

Hiperseñal difusa de ganglios basales en RM en T₂ y densidad protónica en un caso de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádico

C. Ríos, E. López, I. Escalza, I. Navas, S. Santos, C. Tejero, L.F. Pascual

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza, España.

Introducción y objetivo. Se ha descrito un aumento bilateral de la señal en RM cerebral de los ganglios basales en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, tanto en secuencias ponderadas en T₂ como en densidad protónica (DP) y en difusión (DWI) con normalidad. Presentamos un caso con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob clínicamente probable y con proteína 14-3-3 positiva que mostró intensa hiperseñal de caudado y putamen bilateral en la RM en secuencia DP. **Caso clínico.** Mujer de 49 años, previamente sana que inició en diciembre 1997 un cuadro con mareos e inestabilidad en la marcha. Dicha inestabilidad empeoró rápidamente con caídas repetidas, precisando ayuda para caminar en abril 1998. En este momento, presentó cambio de carácter, volviéndose expansiva y muy gastadora, siendo antes reservada y cuidadosa. Estos síntomas empeoraron rápidamente e ingresó en nuestro hospital en mayo 1998 en situación de tetraparesia, parálisis de la mirada conjugada, rigidez axial y en extremidades, mioclonías, temblor y distonía en manos, ecolalia, palilalia, perseverancia motora y profunda demencia con desorientación temporopacial y amnesia anterógrada. La TAC cerebral y el EEG inicial fueron normales; en sucesivos EEG presentó lentificación difusa sin llegar a observarse complejos de descargas periódicas. La RM cerebral demuestra una hiperseñal bilateral de ambos caudados y putámenes más marcada en secuencias DP y con menos evidencia en T₂, con normalidad en T₁, excepto hiperseñal en pálido bilateral. Se realizó

determinación de proteína 14-3-3 en LCR que fue positiva. La paciente falleció en el octavo mes de evolución, sin poder obtenerse autopsia. **Comentarios.** Desde 1988 se ha descrito hiperseñal en ganglios basales en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, donde la secuencia menos sensible es la T₂ y tienen mayor sensibilidad las secuencias DP. Desde 1997 se ha descrito que las secuencias DWI son las más sensibles, sin embargo no en todos los centros está accesible dichas secuencias (DWI). En el presente caso se observa una clara hiperseñal de ganglios basales más marcada en DP y de mínima expresión en T₂. **Conclusiones.** 1. La clínica y la positividad de la proteína 14-3-3 (VPP del 94,7%) soportan el diagnóstico de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob; 2. El hallazgo de la hiperseñal en ganglios basales es un dato complementario de evidente utilidad, y 3. Desconocemos la significación de la hiperseñal en T₁, puesto que no se ha descrito previamente.

NEUROFISIOLOGÍA

Potenciales evocados omitidos. Características generales

I.G. Gurtubay, J. Artieda

Departamento de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, España.

Introducción. En una secuencia rítmica de estímulos auditivos y en condiciones de atención, tanto la aplicación de estímulos infrecuentes, como la omisión de los mismos, generan potenciales endógenos. **Pacientes y métodos.** Se recogieron los potenciales evocados (PE) de un grupo de ocho individuos mediante un paradigma de doble estímulo que se aplicó de forma rítmica a 0,8 Hz. El estímulo frecuente consistió en tonos de 1.000 Hz y 50 ms de duración, entre los que se intercalaron aleatoriamente los estímulos omitidos en una proporción 3:1. Se pidió a los sujetos que prestaran atención ante la falta de estímulo, llevando un conteo mental de los mismos. **Resultados.** El estímulo frecuente evoca los típicos potenciales con las ondas N1, P2, N2. La detección voluntaria de la omisión genera una onda positiva (P') seguida de una deflexión negativa. La onda P' o presenta una latencia media de 307,5 ms, DE: 40,3 ms, rango: 224-350, con amplitudes máximas en Cz y Pz y una distribución predominantemente en línea media y difusión en ocasiones hacia áreas frontales. **Conclusiones.** El potencial evocado por el estímulo omitido tiene características diferentes al potencial que evoca el estímulo frecuente.

Ausencia de detección pre-atencional a la omisión, en secuencias de estímulos rítmicos auditivos

I.G. Gurtubay, J. Artieda

Departamento de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, España.

Introducción y objetivos. La introducción de un estímulo diferente en una secuencia de estímulos rítmicos de las mismas características genera potenciales endógenos específicos, tanto en condiciones de atención como sin ella. Con el fin de determinar los mecanismos implicados en la detección de disparidad de estímulos, se compararon, en las mismas situaciones, estos potenciales con los generados ante la omisión de estímulos. **Material y métodos.** Se registraron los potenciales evocados endógenos mediante un paradigma con un estímulo rítmico frecuente a 1.000 Hz y uno infrecuente a 2.000 Hz, y otro paradigma en el que el segundo estímulo es omitido. Todo ello se realizó en condiciones no atencionales, y con atención para la

detección del estímulo infrecuente y el omitido. **Resultados.** En ausencia de atención, el estímulo infrecuente genera una potencial negativo, mientras que la omisión del estímulo no produce potencial alguno. En condiciones de atención, tanto el estímulo aleatorio como el omitido, evocan un potencial positivo. **Conclusiones.** La detección de omisión de estímulos en una secuencia rítmica no genera potenciales de forma automática. Para el proceso de detección de disparidad en la estimulación es necesaria la presencia de un estímulo que haga de conector o *trigger*, el cual ponga en marcha este proceso automático atencional.

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Ciática cíclica bilateral por endometriosis. Presentación de un caso

D.J. Calzada-Sierra, R. Mustelier-Bécquer, E. Fermín-Hernández^a, R. Vassallo-Prieto^a, L. Gómez-Fernández

Centro Internacional de Restauración Neurológica (CIREN). ^a Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas (CIMEQ). La Habana, Cuba.

Objetivo. Presentación de una paciente con ciática cíclica bilateral por endometriosis. No se encontró en la revisión bibliográfica realizada ningún caso con síntomas bilaterales como en esta paciente. La ciática cíclica debida a implantación de tejido endometrial en el nervio ciático a nivel de la escotadura ciática es una causa muy rara de ciatología. Ésta se presenta en mujeres fértiles en forma de episodios de dolor del nervio ciático que son cíclicos y coinciden con la menstruación; de no ser tratada, causa una mononeuropatía sensitivo-motora del nervio ciático. **Caso clínico.** Se presenta una paciente quien desde los 36 años de edad comenzó a presentar ciatologías del lado derecho. Con el paso de los años, apareció de manera lentamente progresiva defecto motor que se manifestaba como pie péndulo; las crisis de dolor se relacionaban con las menstruaciones. A los 44 años se le diagnosticó como síndrome del músculo piramidal por lo que fue intervenida quirúrgicamente y aumentaron las crisis de ciatología. Un año después, comienza a presentar ciatologías del lado izquierdo con similares características a las que padecía del lado derecho, pero de menor intensidad. La paciente fue tratada con progesterona de depósito y desaparecieron las crisis de dolor que se presentaban del lado derecho desde hacia 10 años y en el izquierdo desde hacía un año y medio. Se presentan los datos clínicos y los resultados de estudios complementarios realizados, principalmente los estudios neurofisiológicos (ECN, EMG, reflejo H) e imagenológicos (TAC helicoidal contrastada de pelvis ósea).

Polineuropatía asociada a lipomatosis simétrica múltiple

E. Botia-Paniagua, J. Gil-Madre, E. Orts-Castro, I. López-Zuazo-Aroca

Unidad de Neurología y Servicio de Medicina Interna. Hospital General La Mancha Centro. Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España.

Introducción. La lipomatosis simétrica múltiple (enfermedad de Madelung o de Launoise-Bensaude) es una entidad poco frecuente, de causa desconocida. Se caracteriza por la formación de lipomas no encapsulados, simétricos, de distribución peculiar. Se asocia con frecuencia a polineuropatía periférica y, en ocasiones, a infiltración grasa mediastínica. **Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente varón de 36 años, con historia de alcoholismo y sin antecedentes familiares de

lipomatosis ni de polineuropatía, que consultó por debilidad de varios años de evolución, de predominio en miembros inferiores. En la exploración presentaba debilidad en miembros inferiores 4/5, con atrofas e hiporreflexia distales, sin hipoestesia, ni datos de afectación autonómica. Destacaba un importante aumento de grasa subcutánea, de distribución bilateral simétrica, de predominio en región deltoidea, antebrazo proximal, interescapular, cervical y hemiabdomen superior. En el electroneurograma se observa polineuropatía distal simétrica de predominio motor, de tipo desmielinizante. El EMG de aguja, TAC cerebral y TAC torácica fueron normales. El estudio analítico para excluir otras causas de polineuropatía fue negativo. **Conclusiones.** El diagnóstico de la lipomatosis simétrica múltiple puede realizarse fácilmente de visu si se conoce y se sospecha esta entidad. Con frecuencia, la enfermedad se asocia a polineuropatía de tipo desmielinizante, motora y sensitiva, en ocasiones con afectación autonómica.

Plexopatía lumbosacra secundaria a megavejiga obstructiva benigna

M. Ferrero, P. Guerrero, F. Rodríguez, L.E. Clavería

Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia. Segovia, España.

Introducción y objetivos. La plexopatía lumbosacra es una afectación poco frecuente. Las causas estructurales más frecuentes incluyen la compresión tumoral, por hematoma retroperitoneal, por aneurismas de la aorta abdominal, el trauma directo, el trauma obstétrico y los abscesos intrapsoas. Hasta la fecha no se ha descrito ningún caso de plexopatía lumbosacra secundario a compresión por la vejiga urinaria, en este caso enormemente dilatada pero de carácter benigno, por lo que pretendemos ampliar el espectro de causas asociadas a esta entidad. Debemos recordar que el dolor irradiado por miembros inferiores, incrementados con valsas y elongación radicular no siempre corresponde a patología radicular, y es posible encontrarlo en la plexopatía. **Caso clínico.** Varón de 67 años, con antecedentes de cuadro ciático irradiado por MII de un mes de duración hacia varios años. Ningún otro antecedente. Consulta por dolor en región isquiática izquierda irradiado por cara posterior de MII hasta talón, aumentando con los valsas y la elongación radicular. La exploración neurológica fue normal. La RM lumbar resultó normal, observándose gran masa abdominal. La TC abdomino-pélvica muestra gran vejiga obstructiva secundaria a hipertrofia prostática benigna. Tras sondaje, la clínica fue remitiendo paulatinamente hasta quedar asintomático. **Conclusión.** Presentamos el primer caso de plexopatía lumbosacra secundario a una megavejiga obstructiva de carácter benigno.

NEURO-ONCOLOGÍA

Sarcomatosis leptomeníngea primaria. Estudio anatomoclínico de una entidad infrecuente

P.J. Serrano, J. Roig^a, J. Olivares, P. Guardado-Santervás, F.J. Hernández, A. Casado-Torres, E. Goberna

Servicio de Neurología. ^a Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Torrecárdenas. Almería, España.

Introducción y objetivos. La sarcomatosis leptomeníngea primaria (SLP) es la neoplasia primaria intracraneal más infrecuente, con un 0,12% del total. Se origina en las estructuras leptomeníngeas, a las que infiltra pero sin conformar una masa

tumoral identificable; su evolución suele ser fulminante. Presentamos un caso de SLP atendido en nuestro servicio con estudio necrópsico. **Caso clínico.** Paciente de 46 años de edad, con antecedentes personales de coronariopatía y tabaquismo, que comenzó con cefalea holocraneal progresiva y añadió un trastorno del comportamiento con agitación y agresividad, sin cortejo infeccioso. Fue atendido en Salud Mental. A los dos meses de evolución, el enfermo desarrolló hidrocefalia aguda por bloqueo basal que obligó a colocar una válvula de derivación ventrículo-peritoneal. El enfermo aparecía encefalopático, con tendencia al sueño, agitación eventual y actividad alucinatoria y con grave rigidez nuchal. El estudio de LCR mostró una meningitis crónica con hiperproteínoorraquia grave, xantocromía y consumo de glucosa, máxima por neuroimagen en cisternas basales y con estudios etiológicos de meningitis crónicas infructuosos. El deterioro fue progresivo, y en las últimas semanas se desarrolló una gravísima multirradiculopatía con amiotrofias y fasciculaciones. Éxitus cuatro meses después del inicio del cuadro. **Conclusiones.** Presentamos las imágenes histológicas del estudio necrópsico realizado a la muerte del paciente. Creemos que la SLP debe considerarse como un diagnóstico plausible en casos de meningitis crónica con consumo de glucosa de mala evolución en los que se descartan otras causas más frecuentes.

Gliomatosis cerebri. RM, SPECT y estudio patológico

J. Porta-Etessam, D.A. Pérez-Martínez, A. Berbel, A. Martínez-Salio, J. Balsalobre-Aznar^a, Madero^b, A. Ramos

Servicio de Neurología. ^a Servicio de Medicina Interna. ^b Servicio de Anatomía Patológica. ^c Servicio de Radiología. Hospital 12 de Octubre. Madrid, España.

Introducción y objetivos. La gliomatosis cerebri es una forma infrecuente de glioma difuso que afecta al sistema nervioso central. Comunicamos el caso de una paciente que debutó con amenorrea, hiperfagia y deterioro en la memoria inmediata, y presentó, tanto en la RM como en la SPECT, una afectación bitemporal excepcional. **Caso clínico.** Mujer de 40 años, sin antecedentes personales de interés, que comenzó dos meses antes del ingreso con amenorrea, hiperfagia y alteración progresiva de la memoria de retención. En la exploración destaca la alteración de la memoria retención, inhibición, alexitimia e hipoprosexia; el resto estaba dentro de la normalidad. Se practica bioquímica, sistemático de sangre, punción lumbar (x2), ác. láctico, pirúvico, calcemia, calciuria, vitamina D, ECA, biopsia yeyunal, TC craneal, hormonas hipofisarias, patergia, eco transvaginal, TC tóraco-abdominal, determinación de anti-Hu y g-grafía de galio; todas las pruebas son normales. Se realiza RM craneal con hiperintensidad bitemporal sin efecto masa en T₂. No hay captación de gadolinio. La SPECT muestra un aumento de la emisión en ambos lóbulos temporales. Se realiza biopsia temporal compatible con tumor de estirpe glial. **Conclusión.** La gliomatosis cerebri es uno de los procesos a introducir en el diagnóstico diferencial ante pacientes con deterioro cognitivo progresivo, aún sin focalidad ni signos de hipertensión intracraneal.

Glioma de la vía óptica en neurofibromatosis tipo 1. Revisión a propósito de un caso

I. López-Zuazo-Aroca, E. Orts-Castro, E. Botia-Paniagua

Unidad de Neurología. Hospital General La Mancha Centro. Alcázar de San Juan, Ciudad Real, Madrid.

Introducción y objetivos. Los gliomas de la vía

óptica son tumores que surgen en la infancia y en el 75% de los casos son diagnosticados antes de los cinco años de edad. Junto con otros forma parte de los criterios diagnósticos de neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). Un 15% de pacientes con NF-1 tienen tumores que involucran uno o ambos nervios ópticos y, a veces, el quiasma, pero sólo un tercio de éstos son sintomáticos. A pesar de que son un grupo heterogéneo, el consenso respecto a su historia natural es que muchos no progresan y permanecen asintomáticos, aunque ello no ha sido probado en pacientes con lesión intracraneal o quiasmática aislada, ni tampoco en qué porcentaje ocurre la transformación maligna en los que llegan a la edad adulta. Presentamos un caso con manifestaciones en la edad adulta y discutimos las posibles diferencias respecto a los casos infantiles en la forma de inicio, complicaciones, pronóstico y posibilidades terapéuticas. **Conclusiones.** 1. Los síntomas de presentación pueden ser distintos en niños, sobre todo menores de 5 años y en adultos. 2. Debido a la alta incidencia de este tumor en pacientes con NF-1, el *screening* de la vía visual está indicado en el momento del diagnóstico. A este respecto la RM craneal es más sensible en la detección, diferenciación con otros tumores de la región quiasmática y valoración de la extensión a estructuras diencefálicas contiguas. 3. Otros estudios complementarios útiles en la valoración de la vía visual y el grado de extensión son la campimetría, los PEV y los estudios endocrinológicos. 4. El pronóstico puede ser distinto en niños y adultos por la tendencia a malignizarse en los pacientes mayores. 5. El mejor tratamiento y el momento de iniciarlo permanece controvertido.

Tumores de colisión: meningioma psamomatoso y glioblastoma multiforme

B. Báez-Acosta, M.R. Velicia-Mata, E. Cuartero-Rodríguez, M.C. Rufo-Castaño, R. Alday^a, J.R. Ricoy-Campo

Servicio de Anatomía Patológica. Sección de Neuropatología. ^a Servicio de Neurocirugía. Hospital 12 de Octubre. Madrid, España.

Objetivos. Se describe un caso de meningioma y glioblastoma multiforme en colisión. Junto con la revisión de la literatura, se plantean las dificultades diagnósticas y aspectos de la etiología y patología de la asociación de estos tipos de neoplasias. **Caso clínico.** Mujer de 73 años que presenta trastorno del lenguaje y hemiparesia. La neuroimagen muestra un tumor extraxial calcificado con captación de contraste en anillo. El estudio patológico reveló un meningioma psamomatoso y un glioblastoma multiforme adyacente. **Conclusiones.** El estudio radiológico de tumores adyacentes presenta dificultades para su diferenciación, de ahí la importancia de la clínica y radiología discrepantes. A nivel pronóstico es importante diferenciar histológicamente el glioblastoma multiforme de un meningioma maligno. La presencia simultánea y adyacente de un meningioma y un astrocitoma no parece ser un simple hecho casual.

Compresión medular por cloroma en paciente con leucemia mieloide aguda en remisión

M. de Toledo, J. Porta-Etessam, D.A. Pérez-Martínez, R.A. Saiz-Díaz, L. Galán, R. Núñez-López^a, A. Ramos

Servicio de Neurología. ^a Sección de Neuroradiología. Hospital 12 de Octubre. ^b Servicio de Hematología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid, España.

Introducción y objetivos. Los cloromas son tumores sólidos de células leucémicas no linfocíticas, comúnmente mieloblastos. En ocasiones, pueden

aparecer en pacientes sin evidencia de leucemia, a la que pueden preceder en muchos meses. Presentamos un caso de compresión medular por un cloroma como forma de presentación de una recidiva de LMA (leucemia mieloide aguda). *Caso clínico.* Varón de 42 años que seis años antes había padecido una LMA tipo M2 que fue tratada con poliquimioterapia consiguiéndose una remisión completa. Acude por un cuadro de 10 días de dolor en territorio D₇, derecho que aumentaba con el decúbito y con valsalva. Desde 24 horas antes presentaba un cuadro rápidamente progresivo de paraparesia, ataxia, nivel sensitivo D₇ y disfunción esfinteriana. En la RM se confirma la sospecha de una masa epidural y paravertebral derecha a nivel D₇-D₈, biopsia muestra células mieloblásticas. En una punción de médula ósea no se encuentran datos de proliferación. Se trató con radioterapia y se consiguió una importante mejoría funcional. *Conclusiones.* Es posible encontrar un cloroma como forma de debut de una recidiva de LMA, aun en ausencia de datos de proliferación leucémica en sangre periférica y en médula ósea. Los cloromas pueden producir compresiones medulares extradurales que son sensibles a radioterapia y a quimioterapia.

Tumoración céfalica subcutánea como forma de presentación de un meningioma intracraneal

R. Box-Pérez, L. Bailen, M.L. Paredes, M. Huertas, A.P. Sempere, J. Satorres, S. Mola
Hospital del Servicio Valenciano de Salud Vega Baja. Orihuela, Alicante, España.

Introducción. Los meningiomas son tumores intracraneales cuyos síntomas habituales son cefalea, crisis epilépticas y focalidad neurológica. Excepcionalmente, los meningiomas pueden presentarse en forma de masa subcutánea. *Caso clínico.* Varón de 42 años sin antecedentes de interés a excepción de tumoración subcutánea de consistencia blanda a nivel parietal derecho de dos años de evolución que fue interpretado como lipoma. El paciente fue ingresado a raíz de presentar crisis tonicoclónicas generalizadas. La TAC y RM cerebrales mostraron la presencia de una tumoración intracraneal que erosionaba el hueso e invadía el espacio subcutáneo. El diagnóstico anatomopatológico de la lesión fue de meningioma. *Conclusión.* Ante la presencia de una tumoración céfalica subcutánea con aspecto de lipoma debe plantearse la posibilidad de un meningioma.

TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

Hemiparkinson asociado a cavernoma de ganglios basales

C. Carnero-Pardo

Hospital Virgen de las Nieves. Granada, España.

Introducción y objetivo. La distinción entre la enfermedad de Parkinson idiopática y parkinsonismos secundarios es en ocasiones muy difícil. Clásicamente se ha considerado que la afectación unilateral inicial y la respuesta a la L-dopa son datos muy característicos de la enfermedad de Parkinson idiopática y su presencia apoya este diagnóstico. No obstante, con carácter excepcional, se han descrito lesiones estructurales (malformaciones arteriovenosas, tumores, hemorragias, lesiones perinatales (síndrome de hemiatrofia-hemiparkinson)) o difusas (xantomatosis cerebrotendinosa, malaria) como causa de parkinsonismos unilaterales; incluso en algunos de estos casos, está descrita la respuesta a la L-dopa. Se describe un caso de hemiparkinsonismo asociado a cavernoma de ganglios basales, asociación hasta ahora no descrita. *Caso*

clínico. Mujer de 58 años, sin antecedentes de interés neurológico, que fue valorada por un cuadro de un año de evolución de temblor de reposo en miembros derechos de carácter muy lentamente progresivo y al que se unió torpeza de los mismos. La exploración clínica puso de manifiesto temblor de reposo lento en miembros derechos, de predominio en MSD, hipertonía y bradicinesia en miembros derechos y marcha con arrastre de MDI y ausencia de braceo en MSD. La RM encefálica mostró una imagen característica de cavernoma situada en el nervio caudado izquierdo. Se inició tratamiento con dosis crecientes de L-dopa (500 mg/d) y benseracida y diperidino (12 mg/d), con mejoría sólo parcial de los síntomas y signos parkinsonianos. En dos años de seguimiento, la sintomatología ha permanecido limitada a hemicuerpo derecho, sin aparición de signos parkinsonianos axiales ni contralaterales. *Conclusiones.* Aunque infrecuente, un cuadro de hemiparkinsonismo puede ser sintomático a lesiones difusas o focales del sistema nervioso central, en especial, localizadas o adyacentes a ganglios de la base; la no aparición de síntomas axiales o contralaterales y la respuesta sólo parcial a la L-dopa, deben de hacernos sospechar esta posibilidad.

Movimientos periódicos de una pierna durante el sueño en un paciente con degeneración córtico-basal

M. Alegre, E. Noé, J. Iriarte, P. de Castro

Departamento de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, España.

Introducción. La degeneración corticobasal es una enfermedad neurodegenerativa poco frecuente, caracterizada por una afectación asimétrica de la corteza y los ganglios basales. Se han descrito recientemente trastornos del sueño asociados a esta enfermedad, aunque no movimientos periódicos de las piernas (MPP). La patogenia de este síndrome es muy discutida, y se postulan tanto mecanismos centrales como periféricos. *Caso clínico.* Varón de 60 años, con distonía en mano derecha de cinco años de evolución y afasia motora progresiva a lo largo de tres años. La exploración demostró, además, un síndrome rígido-acinético en miembros derechos, hiperreflexia derecha, apraxia gestual y deterioro cognitivo córtico-subcortical. Una PET cerebral mostró hipometabolismo en corteza asociativa y ganglios basales del lado izquierdo. En la RM cerebral únicamente se apreció atrofia difusa. La familia refería movimientos periódicos de una pierna a lo largo de la noche. Se realizó un registro nocturno con vídeo, que confirmó la presencia de movimientos de la extremidad inferior derecha en distintos períodos de la noche, compatibles con MPP. *Conclusiones.* El carácter asimétrico de los MPP en este caso parece estar en relación con la afectación asimétrica típica en la degeneración corticobasal. La pérdida de mecanismos corticales inhibitorios podría estar implicada en la patogenia de los MPP.

Ataxia y mioclonías corticales como complicación de la enfermedad celíaca

E. Noé, M. Alegre, J. Artieda, C. Viteri

Departamento de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, España.

Introducción. Las complicaciones neurológicas de la enfermedad celíaca son poco frecuentes. Pueden afectar tanto al sistema nervioso central como al periférico. Dentro de las primeras se han descrito entre otras: ataxia, mioclonías corticales, encefalitis, mielopatías y crisis epilépticas asociadas a calcificaciones cerebrales. Su aparición puede ser tardía (tras varios años de evolución) o precoz (anterior al diagnóstico). Su curso es independiente

a la evolución de la malabsorción y su patogenia es desconocida. *Caso clínico.* Mujer de 76 años, a quien a los 59 años se le detectó un cuadro malabsortivo, diagnosticado 10 años después de la enfermedad celíaca. Tras iniciar una dieta sin gluten complementada con complejos vitamínicos, se controló por completo el cuadro digestivo. Cuatro años después, comenzó a notar temblor y torpeza en la extremidad inferior izquierda, junto con inestabilidad en la marcha. El cuadro fue progresando lentamente hasta el momento de la consulta. La exploración neurológica mostró un síndrome cerebeloso axial (equilibrio) y de la extremidad inferior izquierda (disimetría), junto con abolición de reflejos rotulianos y aquileos. El estudio neurofisiológico comprobó la existencia de una polineuropatía incipiente. Los potenciales evocados somatosensoriales presentaron un gran aumento de amplitud (N1-P1 = 25 µV) y un discreto aumento de latencias. Se registraron mioclonías reflejas en la extremidad superior ipsilateral con una latencia (40 ms) compatible con origen cortical de las mismas. Una RM cerebral únicamente mostró mínima leucoaraiosis. Los niveles de ácido fólico, vitamina E y complejo B fueron normales, y la serología de *Borrelia* negativa. *Conclusiones.* A pesar de que la frecuencia de las complicaciones neurológicas en la enfermedad celíaca del adulto se ha cifrado en un estudio en un 10%, esta entidad es raramente tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de los distintos cuadros a los que puede dar lugar. Este caso es un ejemplo más que confirma la necesidad de considerar esta enfermedad dentro del espectro de causas que pueden dar lugar a un síndrome atáxico con mioclonías.

Extensa calcificación cerebral secundaria a hipoparatiroidismo postquirúrgico, con gran dilación en su reconocimiento diagnóstico

C. Echeandía-Ajamil, N. Olmedilla-González, R. Ortega-Rokiski^a, E. Hernández-Alonso^a, M. Hernández-Beloqui^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Endocrinología. ^cServicio de Radiología. H.M.C. Gómez Ulla. Madrid, España.

Introducción. La asociación de trastornos neurológicos relacionados con calcificaciones bilaterales y simétricas, limitadas a los núcleos grises centrales o extendidas a otras áreas cerebrales, se ha denominado enfermedad de Fahr. El hipoparatiroidismo es una de sus causas etiológicas, y su consideración resulta necesaria por la mejoría clínica que supone la normalización del metabolismo fosfocálcico. *Caso clínico.* Mujer de 78 años de edad, con antecedente de tireoidectomía a los 47 años y enfermedad de Parkinson, de 12 años de evolución. Estudiada por presentar una brusca pérdida de conciencia. La TAC craneal revelaba extensa y simétrica calcificación cerebral. La analítica mostraba hipocalcemia e hiperfosforemia. El estudio de metabolismo fosfocálcico, por RIA/IRMA, confirmó la existencia de hipoparatiroidismo. El tratamiento con calcio normalizó las cifras analíticas y mejoró el rendimiento motor de la paciente. *Discusión.* La calcificación intracerebral simétrica es producida por diversas situaciones patológicas. El hipoparatiroidismo de origen postquirúrgico es una de estas posibilidades etiológicas. Como complicación de la cirugía tiroidea está ampliamente documentado. El inicio retardado, después de varios años desde el acto quirúrgico, es muy raro, y escasos trabajos lo han descrito. *Conclusiones.* Independientemente del tiempo transcurrido, en pacientes sometidos a dicha cirugía con alteraciones psiquiátricas y/o neurológicas, debe ser tenida en cuenta la patología paratiroidea, comprobar la normalidad del metabolismo fosfo-cálcico y corregir sus alteraciones.

Distonía aguda relacionada con el consumo de cocaína, con hallazgo de lesiones de ganglios basales

B. Matute, J. Sánchez-Ojanguren, M. Millán, E. Gelpí, M. Codina, M. Escudero, X. Ferrer, J. Coll, P. Latorre, M. Baquero^a

Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona, Barcelona.
^a Resonancia Magnética. Centre Diagnòstic Pedralbes. Barcelona.

Introducción. La aparición de distonía aguda se ha relacionado con muy diversas etiologías (fármacos, tóxicos, traumatismos, lesiones vasculares de los ganglios basales, encefalitis postinfecciosa, etc.) sin que, en una gran mayoría de los casos, se documenten lesiones estructurales a las que atribuirse. Por otra parte, se han descrito diversos trastornos del movimiento, incluyendo distonía aguda, en relación con consumo de cocaína. **Objetivo.** Describir el caso de una paciente que, tras consumo de cocaína, presentó una distonía aguda, reversible, encontrándose en RM una necrosis palid bilateral. No existe en la literatura, según nuestros datos, ninguna referencia a esta última asociación, presumiblemente causal. **Caso clínico.** Mujer de 31 años de edad, sin antecedentes familiares de distonía ni otros procesos neurológicos. Como único antecedente patológico destacable, sufrió un traumatismo craneoencefálico a los 23 años, con conmoción cerebral recuperada y sin secuelas aparentes. Consumía regularmente cocaína inhalada los fines de semana. No recibía fármacos de ningún tipo ni consumía otro tipo de drogas. En las 24 horas siguientes a una sesión de consumo de las habituales, presentó dificultades para utilizar ambas manos en actividades como comer, escribir o sujetar objetos. Dichas dificultades se mantuvieron en las dos semanas siguientes, motivo por el cual fue remitida a uno de nosotros. En la exploración neurológica, destacaba actitud distónica de las manos, con movimientos sostenidos de torsión de los dedos. El resto de la exploración neurológica era estrictamente normal, así como la exploración física. Se practicó de forma inmediata una angio-RM, en la que se evidenciaba una necrosis palid. También se observaba una encefalomalacia crónica a nivel de la corteza externa y basal temporal izquierdo. Dicha lesión se consideró compatible con secuelas del traumatismo craneal sufrido años antes. El estudio de los vasos intra- y extracraneales fue normal. La analítica de la paciente era completamente normal, con serología VIH negativa. La paciente evolucionó espontáneamente hacia la recuperación total y la distonía desapareció por completo a las cuatro semanas de su instauración. En los controles posteriores, siguió mostrándose asintomática y la exploración neurológica se mantuvo normal. **Conclusión.** El hallazgo de trastornos agudos del movimiento en un paciente consumidor de cocaína justifica la práctica de pruebas de neuroimagen que, en ocasiones, permitan documentar el sustrato de una clínica que, como es el caso de nuestra paciente, podría ser relativamente benigna y transitoria.

VASCULAR

Sensación de placer transitoria y diplopía como presentación de una hemorragia mesencefálica

D. Ezpeleta, Á.L. Guerrero-Peral^a, E. Palencia^b, S. Mola^c, C. Tabernero^d

Servicio de Neurología. Hospital Mútua de Terrassa, Terrassa, Barcelona. ^a Unidad de Neurología. Hospital Río Carrión. Palencia. ^b Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ^c Unidad de Neurología. Hospital del Servicio

Valenciano de Salud Vega Baja. Alicante. ^d Servicio de Neurología. Hospital de Segovia. Segovia, España.

Introducción y objetivos. Se describe un caso de hemorragia cerebral que cursó con una sensación de placer seguida de visión doble y síntomas sensitivos en hemisfera derecha. **Caso clínico.** Varón de 43 años con HTA sin tratamiento. Cuadro de inicio brusco que comenzó con 'una sensación de placer que le recorrió por todo el cuerpo', que el enfermo comparó con un orgasmo, de unos 10 segundos de duración, seguida de visión doble en sentido vertical. No se acompañó de erección ni de eyaculación. En la exploración, únicamente presentaba una parálisis del IV par craneal derecho y una hipoestesia superficial en la hemisfera derecha. Mediante RM se objetivó una pequeña hemorragia de 2x3 mm inmediatamente ventral al colículo inferior izquierdo, que disecaba la sustancia gris periacueductal, en el presunto *locus* del núcleo del IV par derecho. No se llegó a demostrar ninguna lesión subyacente responsable. **Conclusiones.** Pensamos que existe correlación clínico-topográficas en todos los síntomas de nuestro paciente. La parálisis cuasi-aislada del IV par derecho, que ya de por sí es una rareza, se explica por la localización de la hemorragia. Planteamos que la clínica placentera se debió a una afectación de vías aferentes del sistema límbico a la altura de su paso por la sustancia gris periacueductal. La clínica de nuestro enfermo, aunque anecdótica e inédita, puede ser contemplada dentro de los síndromes mesencefálicos debidos a enfermedad cerebrovascular.

Infarto tripeduncular por trombosis basilar como causa de hemiparesia atáxica progresiva

D. Ezpeleta, P. Vázquez-Alén^a, D. Hípola^a, C. Benito^b

Servicio de Neurología. Hospital Mútua de Terrassa. ^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neurorradiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid, España.

Objetivo. Describir un caso de síndrome lacunar que resultó ser consecuencia de una trombosis total de la arteria basilar. **Caso clínico.** Varón de 68 años, fumador e hipertenso, que consultó por cuadro de tres días de evolución de torpeza de miembros izquierdos y dificultad para caminar. En la exploración presentaba mínima hemiparesia izquierda de predominio crural, paresia facial izquierda supranuclear, discreta disartria, ataxia cerebelosa apendicular izquierda no explicable por la paresia; las sensibilidades eran normales. En las 48 siguientes desarrolló grave hemiparesia izquierda. Mediante RM se demostraron lesiones lacunares en ambos pedúnculos cerebrales (principalmente derecho) y en el pedúnculo cerebeloso medio izquierdo. Una angio-RM evidenció ausencia de señal de la arteria basilar y una SPECT mostró una hipoperfusión cerebelosa izquierda. El EEG y los PESS fueron normales y el resto del estudio anodino. **Conclusiones.** El clásico síndrome lacunar-hemiparesia atáxica puede ser debido a trombosis de la arteria basilar. En los casos progresivos, hecho frecuente en los síndromes lacunares, un estudio precoz mediante RM y angio-RM puede variar el planteamiento diagnóstico y terapéutico.

Síndrome occipital bilateral debido a encefalopatía hipóxica diferida secundaria a crisis asmática

J. Ruiz-Martínez, M. Martínez, J.F. Martí Massó, I. Arruabarrena^a, E. Ojeda^a

Servicio de Neurología. ^a Servicio de Medicina

Interna. Hospital Ntra. Sra. de Aránzazu. San Sebastián, España.

Introducción. La encefalopatía hipóxica diferida (EHD) es una entidad poco frecuente, de alta morbi-mortalidad. Clásicamente se asocia a intoxicaciones por monóxido de carbono, con un período asintomático de entre 2 y 10 días, seguido de un posterior empeoramiento, con deterioro del nivel de conciencia y trastornos motores. En un alto porcentaje se llega a un estado de coma y fallecimiento. **Caso clínico.** Mujer de 30 años sometida a una situación de hipoxia durante una crisis asmática, con parada respiratoria y buena evolución posterior. Asintomática a las 48 horas, el tercer día se empieza a mostrar desorientada, tetraparética, con una actitud distónica hemicorporal izquierda, y un trastorno visual progresivo con alucinaciones. Posteriormente, sufre convulsiones y una psicosis delirante. Su recuperación empieza a los 30 días, con un lenguaje disártrico, restricción periférica del campo visual, ataxia visuomotora, crisis uncinadas y una marcha hipertónica izquierda. La RM cerebral muestra imágenes hipointensas en T₂, en ganglios basales, así como una afectación occipital bilateral. **Conclusión.** La aparición del cuadro neurológico después de un intervalo asintomático nos sitúa ante una entidad como la encefalopatía hipóxica diferida, asociada en este caso a una enfermedad prevalente como el asma, y donde la afectación cortical occipital detectada en la RM es un hallazgo poco habitual.

Tratamiento combinado mediante embolización y radiocirugía de fístulas durales carótido-cavernosas

J.A. Larrea, R. Alfaro, M. Martínez, A. Gallardi, J. Massó, E. Ramos, J.F. Martí-Massó

Servicio de Neurología. Hospital Ntra. Sra. de Aránzazu. San Sebastián, España.

Introducción y objetivo. Las fístulas durales a nivel del seno cavernoso se caracterizan por sus manifestaciones clínicas a nivel ocular: hiperemia conjuntival, exoftalmos, dolor e hipertensión ocular fundamentalmente. Han sido varios los procedimientos propuestos en el tratamiento de estas malformaciones (compresión carotídea manual, ligadura carotídea, resección quirúrgica de la malformación) si bien, en la actualidad, el método más habitual es la embolización de la lesión mediante técnicas de radiología vascular intervencionista. No obstante, la complejidad de muchas de las fístulas del seno cavernoso hace que no sea posible la embolización de todas las aferencias arteriales impidiendo el cierre completo de la malformación. Recientemente, la radiocirugía se propone como un método terapéutico complementario que puede completar el cierre de las zonas inaccesibles al tratamiento endovascular. En nuestro centro se ha realizado el tratamiento combinado de embolización y radiocirugía en cuatro pacientes con fístula dural a nivel del seno cavernoso, obteniéndose un resultado satisfactorio en todos ellos. Presentamos un caso ilustrativo, explicamos la técnica y mostramos los resultados obtenidos. **Caso clínico.** Mujer de 45 años, sin antecedentes destacables, que acude a nuestro centro por un cuadro de cefalea acompañada de hiperemia conjuntival y dolor ocular derechos de cuatro días de evolución. En el último día refiere presencia de exoftalmos y un aumento de la presión intraocular. La serie angiográfica diagnóstica confirma la existencia de una fístula dural en seno cavernoso derecho que presenta aferencias arteriales dependientes de la arteria carótida interna derecha, meníngea media derecha y carótida interna izquierda. Se aprecia en todas las series la gran dilatación de la vena oftálmica derecha. El

control angiográfico tras dos sesiones de embolización demuestra el cierre de las aferencias dependientes de la arteria carótida externa derecha. No fue posible, sin embargo, embolizar las aferencias de ambas carótidas internas debido a su pequeño tamaño y al elevado riesgo técnico en la embolización de las mismas. Tras el tratamiento endovascular se aprecia una sensible mejoría de los síntomas oculares. Sin embargo, persiste un cierto grado de hiperemia conjuntival en relación con las aferencias persistentes a nivel de ambas carótidas internas. Con el fin de cerrar estas aferencias se procede a un tratamiento de radiocirugía con acelerador lineal y se aplican tres isocentros sobre el seno cavernoso derecho, obteniéndose una dosis superior a 15 Gy en más del 85% del volumen calculado (dosis máxima en quiasma: 5,4 Gy). El control a los seis meses de la radiocirugía muestra la remisión completa de la hiperemia conjuntival. Clínicamente desapareció el exoftalmus y la diplopía. El control angiográfico realizado en ese momento confirma el cierre completo de todas las aferencias fistulosas tanto de la arteria carótida interna derecha como de la carótida interna izquierda que muestran un patrón angiográfico rigurosamente normal. **Discusión.** La compleja angioestructura de la mayor parte de las fistulas durales a nivel del seno cavernoso hace fracasar los numerosos intentos de curación que a menudo se realizan en estos pacientes. En muchas ocasiones, la embolización de las aferencias arteriales sólo es posible en algunas ramas del territorio de carótida externa, quedando otras permeables por su pequeño tamaño o por su peligrosa localización de cara a un tratamiento embolizador (aferencias directas de carótida interna). El cierre parcial de estas lesiones puede mejorar temporalmente la clínica pero la persistencia de aferencias provocará su reaparición. La radiocirugía, una técnica ya utilizada con éxito en el tratamiento de diversas lesiones vasculares a nivel de parénquima cerebral se presenta como una posible opción terapéutica en el intento de cerrar completamente las fistulas a nivel dural. Hasta la actualidad existen pocas referencias en la literatura acerca de la asociación embolización-radiocirugía en el tratamiento de fistulas durales, aunque sus resultados son positivos. Nuestra serie, aunque corta y reciente parece confirmar este optimismo. Sin embargo, teniendo en cuenta el curso insidioso de estos procesos y la latencia del efecto biológico de la radiocirugía es necesario esperar resultados a largo plazo de series más amplias.

Síndrome de Susac. Presentación de un caso

M. Correa-Estañ, R. Box-Pérez, A. Artieda-Larrañaga, B. Aliaga-Mateu, A.P. Sempere, J. Fernández

Servicios de Medicina Interna y Oftalmología. Hospital del Servicio Valenciano de Salud Vega Baja. Orihuela, Alicante, España.

Introducción. Esta entidad, definida por Susac en 1979, es una vasculopatía no inflamatoria que afecta a mujeres jóvenes previamente sanas y causa pequeños infartos en la cóclea, retina y cerebro. La etiología es desconocida. **Caso clínico.** Mujer de 26 años cuya clínica debutó dos años antes con hipoacusia bilateral. La audiometría reveló hipoacusia neurosensorial bilateral asimétrica. Seis meses después, presentó un cuadro de disartria y pérdida de agudeza visual en ojo izquierdo, de instauración súbita y resolución en pocos minutos, con escotoma residual en dicho ojo. El fondo de ojo reveló una embolia de rama temporal inferior de la arteria retiniana izquierda y probable vasculitis de arteria temporal superior derecha. Siete meses después ingresa en Psiquiatría por un cuadro compatible con brote psicótico,

siendo calificada de probable trastorno bipolar. Durante su estancia se realizó TAC craneal que fue normal y SPECT que reveló hipoperfusiones focales en ganglios de la base derechos, corteza tonsilar adyacente y corteza parietal medial izquierda. Otras investigaciones fueron negativas. **Conclusión.** En mujeres jóvenes con trastornos neurológicos poco definidos o desórdenes psiquiátricos, hay que investigar la posibilidad de alteraciones oftalmológicas o auditivas para descartar la posibilidad de un síndrome de Susac.

Síndrome de cautiverio secundario a hemorragia intracerebral multifocal

N. López-Ariztegui, A.R. de Lope^a, D. Ezpeleta^b, J.A. Villanueva^c

Servicio de Neurología. Hospital Miguel Domínguez. Pontevedra. ^aServicio de Neurología. Hospital Xeral-Cies. Vigo. ^bServicio de Neurología. Hospital Mútua de Terrassa. Barcelona. ^cHospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid, España.

Introducción. El síndrome de cautiverio es un término acuñado por Plum y Posner para describir el estado de parálisis de los cuatro miembros y musculatura bulbar con preservación de la conciencia, en el que el paciente sólo se puede comunicar con movimientos oculares y parpadeo. La mayoría se deben a infarto extenso bilateral de la protuberancia ventral. **Objetivo.** Presentar el caso de una paciente con síndrome de cautiverio secundario a hemorragias intracerebrales multifocales simultáneas. **Caso clínico.** Mujer de 73 años, hipertensa, que presenta cuadro agudo de cuadriparesia con Babinski bilateral, apertura de ojos a la llamada con movimientos oculares voluntarios y reflejos conservados en todas las direcciones, incapacidad para hablar y parálisis de musculatura bulbar. La TC cerebral muestra áreas de hemorragia bilaterales, simétricas en regiones talamocapsulares y pequeña hemorragia en región paramediana derecha del tegmento protuberancial. La paciente murió a los 14 días de sepsis por *Pseudomonas aeruginosa*. **Conclusiones.** Las lesiones bilaterales de los brazos posteriores y rodilla de la cápsula interna son las causantes de un grave daño de las vías corticospinales y las proyecciones a los nervios craneales inferiores, preservando las proyecciones oculomotoras más mediales. Aunque inusual, el estado de cautiverio en pacientes con enfermedad cerebrovascular puede deberse a lesiones hemorrágicas bilaterales rostrales a las estructuras del tronco.

Infarto hemorrágico y síndrome de hiperperfusión tras endarterectomía carotídea. Estudio clínico patológico

A. Rodríguez-Campello, J. Roquer, F. Alameda, M. Busto, A. Pou

Servicio de Neurología, Anatomía Patológica y Radiología. Hospital Universitario del Mar. Barcelona, España.

Objetivo. Describir el estudio clínico-patológico de una paciente que presentó un infarto isquémico con posterior transformación hemorrágica tras la realización de una endarterectomía carotídea ipsilateral. **Caso clínico.** Mujer de 59 años que a los cuatro días de una endarterectomía carotídea derecha sufrió cefalea intensa seguida de tres crisis parciales motoras izquierdas y de una hemiplejía facio-braquio-crural izquierda. La TC realizada a las 3 horas mostró una lesión isquémica con un discreto componente hemorrágico en territorio silviano derecho. A las 36 horas padeció una nueva crisis y coma profundo. Una nueva TC mostraba una extensa transformación hemorrágica. La

paciente falleció y la necropsia fue concluyente con un infarto isquémico con transformación hemorrágica sin evidenciarse trombosis o embolia en la arteria silviana. **Discusión y conclusiones.** El cuadro clínico sufrido por la paciente era compatible con un síndrome de hiperperfusión, cuyos síntomas incluyen cefalea ipsilateral frontotemporal-periorbitaria y crisis comiciales y que se ha relacionado con hemorragias cerebrales postendarterectomía. El síndrome de hiperperfusión se explica porque la estenosis carotídea comporta un bajo flujo sanguíneo cerebral que condiciona el desarrollo de vasodilatación capilar crónica y la pérdida de la autorregulación microcirculatoria. Con la desobstrucción se produce un hiperaflujo, que no se compensa con vasoconstricción. Creemos que en el presente caso el hiperaflujo pudo, hipotéticamente, condicionar un éstasis circulatorio y conducir a una lesión isquémica con posterior transformación hemorrágica. Las características de la neuroimagen y los datos necrópsicos apoyan esta idea.

Sordera pura para palabras por lesión hemisférica izquierda

D.A. Pérez-Martínez, R.A. Saiz-Díaz, A.I. Puente-Muñoz^a, M. de Toledo-Heras, J. Porta-Etessam, A. Berbel, J. Álvarez-Tejerina

Servicio de Neurología. Hospital 12 de Octubre. ^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid, España.

Introducción y objetivos. La sordera pura para palabras es un trastorno en la capacidad de comprender el lenguaje, preservándose la identificación de sonidos no verbales, escritura y lectura. En la mayoría de los casos se objetiva una lesión bitemporal que interrumpe las conexiones entre las áreas auditivas y de Wernicke. Presentamos el caso de un paciente con sordera pura para palabras por lesión isquémica hemisférica izquierda. **Caso clínico.** Varón de 69 años con cuadro brusco de disfasia motora y resolución en 24 horas. Posteriormente, era incapaz de comprender el lenguaje aunque percibía todo tipo de sonidos, escribía, leía y hablaba con normalidad. La exploración mostraba alteración en la comprensión del lenguaje mientras que el resto de funciones corticales estaban preservadas. La RM mostró lesión sugerente de isquemia que afectaba a la corteza temporal izquierdo y se extendía hasta la pared lateral del asta posterior ventricular. **Conclusiones.** La sordera pura para palabras es un síndrome de desconexión bilateral entre las áreas auditivas y de comprensión del lenguaje. Existen pocos casos documentados con lesiones unilaterales. En nuestro paciente la lesión afectaba a la corteza auditiva ipsilateral y a conexiones contralaterales con el área de Wernicke, que cruzan la línea media por la porción posterior del cuerpo calloso y siguen la pared lateral del asta posterior ventricular.

Diseccción arterial cérvico-craneal. Presentación de cuatro casos

J. Saura, D. Ezpeleta, I. Martínez-Berniz, J. Bonaventura, C. Traid^a, O. de Solà-Morales^b, M. Aguilar

Servicio de Neurología. ^aServicio de Radiodiagnóstico. ^bServicio de Medicina Interna. Hospital Mútua de Terrassa. Terrassa, Barcelona, España.

Introducción y objetivos. La diseccción arterial cérvico-craneal (DACC) es una causa poco frecuente de isquemia cerebral que suele afectar a pacientes jóvenes. Se presentan cuatro casos de DACC, interesantes por las manifestaciones clíni-

cas y la edad de aparición. **Casos clínicos.** Tres hombres y una mujer, con edades comprendidas entre los 39 y 77 años. En dos de los pacientes existió un probable mecanismo desencadenante (hiperextensión cervical y vómitos). **Caso 1.** El paciente presentó isquemia retiniana transitoria bilateral en dos tiempos y síndrome de Horner unilateral, demostrándose una displasia fibromuscular carotídea bilateral. **Caso 2.** Poco después de permanecer en hiperextensión cervical, presentó durante dos semanas dolor laterocervical seguido de un infarto pontobulbar izquierdo. **Caso 3.** Se trata de un paciente que tras vómitos reiterados sufrió a las dos horas, un infarto frontotemporal izquierdo profundo. **Caso 4.** Corresponde a un varón de 77 años que presentó de forma brusca una paresia aislada de los pares craneales XI y XII izquierdos por compresión de un pseudoaneurisma carotídeo ipsilateral a nivel de la base craneal. Uno de los casos se diagnosticó por RM y los otros tres mediante angio-RM con angiografía confirmatoria. **Conclusiones.** Se llama la atención acerca de la variabilidad clínica en la forma de presentación de la DACC. Destacamos la utilidad de los métodos de neuroimagen no invasivos en el diagnóstico de esta enfermedad.

Resonancia magnética con gadolinio en el estudio de la patología isquémica de fosa posterior. Demostración de su utilidad clínica en dos casos

E. Orts-Castro, E. Botia-Paniagua, I. López-Zuazo-Aroca

Unidad de Neurología. Hospital General La Mancha-Centro. Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España.

Introducción. El empleo de las técnicas modernas de neuroimagen ha revolucionado el diagnóstico de la patología neurológica. Gracias a la resonancia magnética la patología de la fosa posterior puede estudiarse de forma adecuada sin los impedimentos que presenta la tomografía computarizada: la existencia de partes óseas que provocan numerosos artefactos así como al pequeño tamaño de las estructuras neurales que se ven afectadas. El empleo de contraste paramagnético incrementa notablemente el rendimiento de la resonancia magnética. **Casos clínicos.** Presentamos dos pacientes con patología isquémica de tronco cerebral. El primero sufrió un infarto embólico del territorio distal de la arteria basilar (síndrome de Claude) secundario a una cardiopatía embolígena. El segundo paciente presentó un síndrome bulbar lateral izquierdo (Wallemberg) de causa aterotrombótica. En ambos casos los estudios mediante TC y RM convencional fueron anodinos o mostraron lesiones isquémicas que no justificaban la sintomatología clínica. Gracias al estudio mediante RM con cortes finos del tronco cerebral y la administración de gadolinio se localizaron de forma precisa las lesiones causantes de ambos cuadros. **Conclusiones.** En la patología isquémica del tronco cerebral el estudio mediante RM con cortes finos y la administración de contraste paramagnético es la técnica de elección. La exploración clínica es primordial en estos casos ya que los hallazgos obtenidos sirven para localizar de forma muy precisa estas lesiones y pueden orientar al radiólogo a la hora de realizar dichos estudios.

Ruptura de un aneurisma intracraneal causada por una exposición súbita a agua fría

A. Oliveros-Cid, P. Irimia, E. Noé, M.R. Luquin, E. Martínez-Vila

Departamento de Neurología y Neurocirugía. Clí-

nica Universitaria de Navarra. Pamplona, España.

Introducción. Aunque ciertas publicaciones previas han establecido que la incidencia de patología vascular cerebral puede verse influenciada por variaciones meteorológicas, hasta la fecha no existen demostraciones claras de correlación con episodios de sangrado de aneurismas cerebrales. **Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 71 años con el hallazgo incidental de un aneurisma cerebral gigante, en 1991. Se trataba de una lesión, parcialmente trombosada, originada a partir del sifón de la arteria carótida interna izquierda. Por aquel entonces el examen neurológico era normal. Los controles periódicos subsiguientes no mostraron progresión de la lesión. Permaneció asintomático hasta noviembre de 1997, cuando desarrolló un episodio súbito de intensa cefalea al zambullirse en agua fría (mar Cantábrico). El examen neurológico en el momento de ingreso fue normal. Una RM cerebral mostró un aumento de tamaño del aneurisma cerebral previamente diagnosticado, acompañado de sangrado circundante. **Conclusión.** Este caso sugiere que un descenso brusco y acusado de la temperatura ambiental debe considerarse entre los factores potencialmente contributivos a la ruptura de aneurismas intracraneales.

OTROS TEMAS NEUROLÓGICOS

Xantomatosis cerebrotendinosa

F. Escamilla, R.M. Vilches, D. Fernández, C. Carnero, T. García-Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de las Nieves. Granada, España.

Introducción. Laxantomatosis cerebrotendinosa (XCT) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva causada por mutación(es) en el gen que codifica la enzima esteroil 27-hidroxiolasa, localizado en el cromosoma 2. Este defecto determina un acúmulo de colestanol que se deposita en diversos tejidos, entre ellos cristalino, tendones, bilis y sistema nervioso, y condiciona la aparición de un cuadro clínico muy característico. El tratamiento de por vida con ácido quenodeoxicólico corrige las alteraciones metabólicas, frena la enfermedad e incluso se han comprobado mejorías en la sintomatología. **Caso clínico.** Mujer de 43 años, con antecedentes de afaquia bilateral por cataratas juveniles intervenidas y ligero retraso mental; fue remitida para estudio por alteración de la marcha progresiva a lo largo de 10 años, que se apreciaba principalmente al caminar sobre planos inclinados. No refiere alteraciones esfinterianas, ni de la sensibilidad ni de la coordinación. La exploración general objetivó un engrosamiento de ambos tendones aquileos, en especial el derecho; en el examen neurológico había una facies miopática y pie cavo bilateral, piramidismo generalizado con clonus aquileo y Babinski bilateral, espasticidad discreta en miembros inferiores, discreta paresia del grupo muscular anteroexterno del miembro inferior derecho, abolición distal de sensibilidad vibratoria, Romberg con baile de tendones y marcha ataxoparetospástica, con un componente de estepaje en pie derecho, dificultad para caminar de talones bilateralmente. Exploraciones complementarias: analítica general, hemograma, hormonas tiroideas, proteinograma e inmunoglobulinas, vitamina B₁₂, fólico y estudios serológicos, normales. El ECG y la radiografía de tórax sin hallazgos patológicos. El EEG mostró actividad bioeléctrica cerebral mal organizada y lentificada, con grafoelementos theta y delta repartidos por todas las áreas. Los potenciales evocados visuales fueron normales; los acústicos, con dis-

minución amplitud y retraso escalonado de las latencias, y los somatoestésicos disgregados e hipovoltados. En el estudio neurofisiológico se apreció: velocidades de conducción motora y sensitiva conservada; potencial evocado motor muy disminuido en nervios tibiales anteriores. En la RM de encéfalo se aprecian pequeñas lesiones que se muestran hiperintensas en T₂ y DP a nivel de la base del puente, paraventricular y otra a nivel de hemisferio cerebeloso derecho, compatibles con posibles áreas de desmielinización. Para completar estudios se realizaron ecografías y TAC de sendos tendones aquileos y se confirma la existencia de un engrosamiento difuso de ambos tendones de Aquiles desde la inserción distal del sóleo hasta el calcáneo. Este engrosamiento es más acentuado en el lado izquierdo, donde se aprecian áreas de microcalcificación que dan sombra sónica. Los hallazgos son compatibles con un proceso inflamatorio o degenerativo crónico. Finalmente, para el diagnóstico de certeza, se determinaron los niveles de colestanol en sangre y ácidos biliares en la orina. Los resultados fueron congruentes con xantomatosis cerebrotendinosa, pues se hallaron unos niveles de 65 mm/l (valor normal <13 mm/l) de colestanol en plasma. No se hallaron alcoholes biliares en orina dado que la paciente había comenzado ya el tratamiento. **Conclusiones.** La coexistencia de xantomas tendinosos, cataratas juveniles y manifestaciones neurológicas centrales y periféricas son muy sugestivas de XCT, a pesar de ello, la demora en años en el diagnóstico es la regla; al tratarse de una enfermedad hereditaria actualmente tratable y toda vez que la eficacia del tratamiento con ácido quenodeoxicólico (250 mg/8 horas) es mayor cuanto más precozmente se inicia, hay que tener presente este conjunto de manifestaciones para evitar diagnósticos diferidos.

Tetraparesia progresiva en paciente portador de marcapasos: diagnóstico con TAC helicoidal

J. Ferrando, J.A. Pareja^a, R. González^b, J.C. Albillos, M.A. Trapero

Área de Diagnóstico por Imagen.^a Unidad de Neurología del Área de Medicina. ^b Unidad de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Área de Cirugía Ortopédica, Traumatología y Rehabilitación. Fundación Hospital Alcorcón. Alcorcón, Madrid, España.

Introducción y objetivos. La RM es el método de imagen de elección en la patología estructural cervical. Si existe contraindicación absoluta o no es posible su realización, las alternativas son la TC, la mielografía y la mielo-TC. Las dos últimas son procedimientos invasivos, de morbimortalidad acreditada. La TC helicoidal permite reconstrucciones multiplanares de alta calidad, y una gran rapidez de adquisición de la imagen. Nuestro objetivo es mostrar la utilidad de la TC helicoidal con contraste intravenoso en el estudio de un paciente con sospecha de compresión medular cervical, con contraindicación absoluta para la RM. También considerar esta técnica como primera alternativa a la RM, tratando de evitar en lo posible los estudios con contraste intratecal. **Caso clínico.** Varón de 64 años, portador de marcapasos, con tetraparesia progresiva y parestesias e hipoestesias en manos y pies, de dos meses de evolución. En la TC helicoidal se observaron dos hernias discales con compresión medular secundaria, y anterolistesis múltiples con inestabilidad cervical. **Conclusión.** La TC helicoidal con contraste intravenoso puede considerarse como estudio de imagen de elección en pacientes con sospecha de compresión medular cuando la RM está contraindicada.

ÍNDICE DE AUTORES

- Aguilar, F 83
 Aguilar, M 94
 Aguilar, MV 74
 Agúndez, JAG 83
 Alameda, F 94
 Albillos, JC 95
 Alday, R 91
 Aldemunde, C 86
 Aldrey, JM 77
 Alegre, M 92
 Alfaro, R 93
 Aliaga-Mateu, B 94
 Álvarez, E 83
 Álvarez, JC 83
 Álvarez-Tejerina, J 94
 Álvarez-Cermeño, JC 77, 81
 Ameneiros, E 77
 Aneiros-Rivas, R 75
 Aquino-Cías, J 75
 Arango-López, C 75
 Arenas, J 76, 83
 Arias, JA 84
 Ariza, A 78
 Arjona, A 76, 88
 Armenteros-Cruz, Y 85, 87
 Arruabarrena, I 93
 Artieda, J 78, 90, 92
 Artieda-Larañaga, A 94
 Artigas, J 82
 Artigues-Sánchez, I 85
 Asensio-Asensio, M 74
 Ayuso-Baptista, F 85, 87
 Ayuso-Peralta, L 76
 Báez-Acosta, B 91
 Bailen, L 77, 92
 Balas, A 86
 Balsalobre-Aznar, J 91
 Baquero, M 93
 Barcenilla, B 81, 84
 Barón, M 84
 Barrios, E 74
 Barros, F 82
 Barroso, J 73
 Beltrán-Blasco, I 74
 Benítez, J 83
 Benito, C 93
 Benito-León, J 73
 Berbel, A 74, 76, 82, 83, 88, 91, 94
 Bomfim-Souza, D 89
 Bonaventura, I 94
 Bosch, AM^a 74
 Botia-Paniagua, E 76, 90, 91, 95
 Box-Pérez, R 92, 94
 Brun, C 82
 Bueno, AM^a 73, 75
 Bueno, V 82
 Burguera, JA 81, 83
 Busto, M 94
 Cabello, A 81
 Cabezas, C 85
 Cabrera-Gómez, JA 75
 Cabrera-Valdivia, F 81, 84
 Cacabelos, F 77
 Caires-Santos, C 77
 Calzada-Sierra, DJ 90
 Campos, E 75
 Cañizares-Ariza, F 87
 Capó, MA 87
 Carbonero, MJ 86
 Cardozo de Almeida, A 79
 Camero, C 89, 95
 Camero-Pardo, C 74, 88, 92, 94
 Carod-Artal, FJ 77, 79, 89
 Carracedo, A 82
 Carrasco, MC 73
 Casado-Torres, A 76, 91
 Casanova-González, M^aF 75
 Castellano-Millán, F 76
 Catalán, MJ 83
 Cea-Calvo, L 84
 Clavería, LE 85, 91
 Cobo, A 79
 Codina, M 93
 Coll-Cantí, J 78, 79, 93
 Coria, F 83
 Corominas, C 85
 Correa-Estañ, M 94
 Cuadrado, ML 84
 Cuartero-Rodríguez, E 91
 Cuxart, A 78
 Chirivella, J 75
 Chumillas, MJ 80
 De Andrés, C 76
 De Bustos, F 73, 74, 76, 79, 83
 De Castro, P 92
 De la Cruz, R 90
 De la Fuente, R 77
 De Lope, AR 94
 De Mattos-Britto, E 79
 De Solà-Morales, O 94
 De Toledo, M 88, 91, 94
 Delgado, JM 87
 Delgado-Villora, R 89
 Díaz-Guzmán, J 84
 Díaz-Torres, I 77
 Domínguez, JA 81
 Domínguez-Morales, J 85
 Dorta-Contreras, AJ 77
 Dotres-Martínez, C 77
 Duarte, J 83, 85
 Echeandía-Ajamil, C 88, 89, 92
 Echevarría, JM^a 77
 Egido, JA 84
 Elías, AC 87
 Enríquez de Salamanca, R 76
 Escalza, I 90
 Escamilla, F 89, 95
 Escobar-Pérez, X 77
 Escuder, A 86
 Escudero, D 78, 93
 Espert, R 73, 75
 Espino, R 88
 Esquinas-Nadales, M 77
 Esteban, J 79
 Ezpeleta, D 94
 Ezpeleta, D 78, 83, 84, 86, 93, 94
 Fermín-Hernández, E 90
 Fernández, D 89, 95
 Fernández, J 94
 Fernández-Ameneiros, MJ 77
 Fernández-Bermúdez, R 75
 Fernández-Pérez, MD 88
 Fernández-Ruiz, A 77
 Fernández-Romero, E 88
 Ferrá-Valdés, M 77
 Ferrando, J 90, 95
 Ferrer, A 77
 Ferrer, X 93
 Ferrer-Gómez, C 87
 Ferrero, M 85, 91
 Figueiras-Méndez, R 83
 Formica, A 79
 Form-Dupront, C 87
 Forteza, J 82
 Fortunato, WJ 89
 Gadea, M 73, 75
 Galán, L 91
 Galán-Ortega, A 79
 Galardi, A 93
 Garcés-Sánchez, M 79, 80, 84, 85
 García, AM^a 78
 García-Albea, E 73, 81
 García-Aymerich, V 87
 García-Gómez, T 88, 89, 95
 García-Guijo, C 77
 García-Manzanares, MD 87
 García-Morales, I 84
 García-Rico, D 77
 García-Tortosa, C 76
 García-Urbón, MA 82
 Gargiulo, ME 87
 Gasalla, T 76, 79, 84
 Geffner-Sclarsky, D 85
 Gelpi, E 93
 Gil-Madre, J 90
 Goberna, E 91
 Gómez, FT 85
 Gómez-Camello, A 88
 Gómez-Escalonilla, C 79, 84, 88
 Gómez-Fernández, L 90
 Gómez-Ríos, M 88
 Gómez-Ruiz, F 85
 Gómez-Terreros, I 86
 González, A 73, 75
 González, R 95
 González, Y 75
 González-Aniorte, R 74
 González-Barón, S 76
 González-Gutiérrez, JL 84
 González-Muñoz, MJ 74
 González-Vigueras, JM 81
 Guardado-Santervás, P 76, 91
 Guerrero, P 85, 91
 Guerrero-Sola, A 79
 Guerrero-Peral, AL 73, 82, 88, 93
 Guillamón, F 79
 Gurtubay, IG 90
 Hernández, FJ 91
 Hernández-Alonso, E 92
 Hernández-Beloqui, M 92
 Hernández-Pérez, JM 79
 Herranz-Sánchez, MN 73
 Hípola, D 93
 Honorato de Matos, S 89
 Huertas, M 77, 92
 Ibaricu, A 78
 Interián-Morales, M^aT 77
 Iriarte, J 86, 92
 Irimia, P 95
 Jiménez-Moral, G 85, 87
 Jiménez-Jiménez, FJ 73, 74, 76, 79, 81, 83, 84
 Jiménez de la Fuente, D 73, 88
 Jordá-Llona, M 87
 Julià, J 85
 Karam-Kalil, R 89
 Ladero, JM 83
 Lago-Martín, A 85
 Larrea, JA 93
 Lárzabal, M 89
 Latorre, P 93
 Lema, M 82
 Lendínez, A 74
 López, B 75
 López, E 90
 López-Alemany, M 81
 López-Ariztegui, N 78, 94
 López-Garrido, A 85, 87
 López-González, FJ 77
 López-Pérez, MJ 83
 López-Pino, MA 83
 López-Zuazo-Aroca, I 76, 90, 91, 95
 López de Munain, A 79
 López del Val, LJ 85, 84
 Lorente, I 82
 Lozano-Villardell, P 85
 Luengo, A 83
 Luquin, MR 95
 Madero 91
 Maestre-Moreno, J 74
 Magariños, C 83
 Manuel-Rimbau, E 85
 Marcos-Ramos, RA 73, 88
 Marín-Zarza, F 83
 Martí, MJ 83
 Martí, S 78
 Martí-Massó, JF 79, 89, 93
 Martín-Pérez, MV 73
 Martínez, C 75
 Martínez, M 93
 Martínez, M^aI 73
 Martínez, S 85
 Martínez, V 83
 Martínez-Berniz, I 94
 Martínez-Buey, ML 88
 Martínez-Guillén, J 77
 Martínez-Martínez, P 83
 Martínez-Meléndez, S 85
 Martínez-Onsurbe, P 73
 Martínez-Parra, MC 74
 Martínez-Rodrigo, A 83
 Martínez-Salio, A 76, 82, 88, 91
 Martínez-Torres, E 77
 Martínez-Vila, E 86, 95
 Martínez-Zabaleta, M 89
 Masini, M 89
 Masjuan, J 81
 Massó, J 93
 Mateos-Vega, CJ 74
 Matute, B 93
 Mauri, JA 85
 Mena, R 77
 Meseguer, I 74
 Meyer, EA 77
 Millán, M 93
 Mola, S 77, 92, 93
 Molina, JA 73, 74, 76, 79, 83
 Moltó, N 86
 Moltó-Jordá, JM 74
 Montes-Gonzalo, C 76
 Montón, F 73
 Mora, M 86
 Moreno-Moreno, M 73
 Morera, J 86
 Morikone, AM^a 74
 Mostacero, E 85
 Mundo, M 87
 Muñoz-Vico, J 76
 Mustelier-Bécquer, R 90
 Muñoz-Blanco, JL 84
 Muñoz-García, A 73
 Navarro, JA 76
 Navas, I 90
 Nieto, A 73
 Nieto, M 82
 Noé, E 86, 92, 95
 Noris-García, E 77
 Núñez, A 90
 Núñez-López, R 82, 91
 Odina 93
 Ojeda, E 93
 Olivares, J 91
 Olivé, A 78
 Oliveros-Cid, A 95
 Olmedilla-González, N 88, 89, 92
 Ortega-Rokiski, R 92
 Ortí-Pareja, M 73, 74, 76, 79, 81, 83
 Ortiz-Gómez, M^aM 73
 Orts-Castro, E 76, 91, 90, 95
 Padrós-Fluviá, A 79
 Pajarón-Boix, E 87
 Palencia, E 93
 Palencia, M 87
 Paredes, ML 92
 Pareja, JA 95
 Parra-Vázquez, J 83, 85
 Pascual, LF 90
 Pastor, E 89
 Pastor, MA 78
 Pastor-García, I 74
 Peraita-Adrados, R 86
 Perea-Bartolomé, MV 88, 89
 Pérez-Higueras, A 86
 Pérez-Martínez, DA 91, 82, 88, 91, 94
 Pilo-Martín, I 89
 Pintos-Morell, G 79
 Polo, G 74
 Ponce-Villares, MA 73, 82, 88
 Ponz de la Tienda, A, 85
 Porta-Etessam, J 82, 84, 88, 91, 94
 Pou, A 94
 Poza, JJ 79
 Prost, JO 74, 78
 Puente-Muñoz, AI 94
 Ramírez-Ramos, C 79
 Ramos, A 91
 Ramos, E 93
 Redolat, R 73
 Reiber, H 77
 Relea, A 82
 Rial, AF 77
 Ricoy-Campo, JR 91
 Ríos, C 85, 90
 Ríos-Ángeles, M^aA 87
 Rodríguez, F 91
 Rodríguez, I 75
 Rodríguez, T 75
 Rodríguez-Campello, A 94
 Rodríguez-Criado, G 86
 Rodríguez-Fernández, A 88
 Rodríguez-Mahou, M 84
 Rodríguez-Pereira, C 82
 Rodríguez-Vallejo, A 84
 Roig, J 91
 Romero-Villanueva, H 74
 Roquer, J 94
 Rossi-López, R 86
 Rubio-Esteban, G 77
 Rufo-Campos, M 86
 Rufo-Castaño, MC 91
 Ruiz-Martínez, J 89, 93
 Ruiz-Morales, J 84
 Ruiz-Pesini, E 83
 Ruiz de Villaspesa, A 73
 Sáenz, A 79
 Saiz-Díaz, RA 82, 88, 91, 94
 Salazar, G 83
 Saldaña-González, FJ 77
 Salgueiro-Bonfá, AE 89
 Salvador, E 89
 Sánchez-Ojanguren, J 78, 93
 Sánchez-Pérez, RM^a 74
 Sandoval, MC 87
 Santos, S 85, 90
 Satorres, J 92
 Saura, J 94
 Segura, J 81
 Sempere, AP 77, 85, 92, 94
 Sennyy, A 87
 Serrano, PJ 91
 Serrano-Castro, P 76
 Sevilla, T 80
 Simón, T 77
 Sobrido, MJ 82
 Souto-Maior-Medeiros, M 89
 Tabemero, C 85, 93
 Tallón-Barranco, A 73, 76, 81, 83, 84
 Tavares da Silva, R 89
 Teixeira, JM 76
 Teixeira, R 76
 Tejero, C 85, 90
 Toledo, M 82
 Tolosa, E 83
 Traid, C 94
 Trapero, MA 90, 95
 Urtasun, M 79
 Vacas-Díaz, M^aC 73
 Valero-Merino, C 85
 Valle-Antolín, FJ 88
 Varela de Seijas, E 84
 Vassallo-Prieto, R 90
 Vaula-Werneck, O 89
 Vázquez, A 83
 Vázquez-Alén, P 93
 Vázquez-Villegas, J 76
 Velicia-Mata, RM 91
 Verastegui-Monje, T 89
 Vicario, JL 86
 Vila, L 86
 Vilches, RM 89, 95
 Villalobos, R 75
 Villanueva, JA 83, 94
 Villanueva-Haba, VE 80, 85
 Villarroya, T 81
 Viteri, C 78, 92
 Zambrana-Toledo-González, N 87
 Zurdo, M 73, 74, 79, 81, 83, 84