

XV SEMINARIO NEUROLÓGICO DE INVIERNO

Candanchú, del 31 de enero al 6 de febrero de 1999

COMUNICACIONES PÓSTER

P1. Aspectos neurológicos del trastorno obsesivo-compulsivo

S.G. Echebarria, D. Padro, M.A. González-Torres

Servicio de Psiquiatría. Hospital de Basurto. Bilbao.

Introducción. El problema de la comorbilidad del trastorno obsesivo-compulsivo (TOC) con otras enfermedades neurológicas ha surgido en el marco de una transformación de los sistemas nosológicos. Este problema lo ha definido claramente Berrios cuando señala que el concepto de lo obsesivo puede estudiarse a tres niveles (fenomenológico, elementos subjetivos de calificación y un último plano discernidor) para desembocar en el corolario de una falta de continuidad entre el TOC y otras entidades neurológicas (así como en los trastornos de la conducta alimentaria, la tricotilomanía o la enfermedad de Gilles de la Tourette). **Discusión.** Es planteable una aplicación teórica a partir de los postulados de Montserrat Esteve desde la teoría cibernética, situando la patología obsesiva en función de la alteración de tres factores básicos que regulan la actividad cognoscitiva (operator en términos cibernéticos): 1. Incapacidad de conmutación, por fallo de los mecanismos de excitación e inhibición; 2. Bajo nivel funcional, que impide la captación del input de información; 3. Configuración patológica de los patrones o representación del entorno.

P2. Región periacueductal: anatomía y patología intrínseca

A. Zamora, J. Ruscalleda, M. de Juan, E. Guardia, M. Feliciani, A. Rovira

Servicio de Neurorradiología. Hospital Sant Pau. Barcelona.

Objetivos. Definir la región anatómica periacueductal, analizar los aspectos clínicos y exponer de forma amplia los hallazgos neurorradiológicos en la patología intrínseca de esta región. **Pacientes y métodos.** Revisión y selección de pacientes con clínica referida a estructuras de la fosa posterior y análisis de aquellos con lesiones a nivel de la región periacueductal. Los pacientes se estudiaron con TC, RM y algunos exámenes angiográficos. Los pacientes con lesiones no filiadas clínica o neurorradiológicamente fueron comprobados mediante anatomía patológica. **Resultados.** De acuerdo con nuestros hallazgos y la revisión de la literatura, existe un amplio grupo de procesos patológicos donde la región periacueductal está implicada de forma selectiva.

- 1) Patología extrínseca intra o extraxial (no contemplada).
- 2) Patología intrínseca
 - a) Tumoral
 - b) No tumorales.

Conclusiones. La gran variedad de procesos

patológicos de la región periacueductal, de expresión clínica poco específica, requieren un cuidadoso estudio neurorradiológico. El correcto uso del actual amplio potencial de la RM permite una valoración multiplanar de la extensión de los distintos procesos y la definición de sus características mediante secuencias adecuadas, obligando a los profesionales a adquirir amplios conocimientos no sólo técnicos y de imagen, sino sobre todo anatómicos, fisiopatológicos y clínicos, para obtener el máximo provecho y brindar la información precisa para el correcto manejo del paciente. La región periacueductal que definimos es un punto conflictivo de la cavidad craneal, por ser el centro de la encrucijada supra-infratentorial, por la importancia de las estructuras que lo rodean y, sobre todo, por la riqueza de vías y centros nerviosos que la forman. El extenso y exhaustivo análisis realizado pone de manifiesto la gran variedad de entidades patológicas que no sólo requieren diferentes tratamientos, sino que presentan pronósticos muy dispares.

P3. Demencia frontal. Dificultades diagnósticas cuando prevalece la sintomatología neuropsiquiátrica

G. Frieria, E. Cuartero, C. Paradas, M.D. Torrecillas, M.D. Jiménez

HUV de Valme. Sevilla

Introducción. La historia de las degeneraciones frontotemporales comienza con Arnold Pick en 1892. Ya antes se había teorizado sobre la relación entre el lóbulo frontal y los trastornos del lenguaje y la personalidad. Hasta finales de la década de 1940, la investigación en este campo se centró en los aspectos conductuales, psiquiátricos y neuropatológicos. Recientemente, se habla ya de una nueva enfermedad con afectación centrada en los lóbulos frontales. **Caso clínico.** Presentamos a una paciente de 40 años de edad, sin antecedentes personales psiquiátricos, que en los últimos tres años había presentado un deterioro progresivo de la capacidad de funcionamiento psicosocial y pérdida de autonomía. Durante este período, la orientación diagnóstica fue de trastorno afectivo (depresivo-ansioso). Tras el fracaso terapéutico y ante la aparición de nuevos datos neurológicos como alucinaciones, es remitida a Neurología. **Resultados.** Se realizaron exámenes para descartar etiologías específicas de demencia que fueron negativos. Asimismo, se llevó a cabo un minucioso estudio clínico-psicológico, de neuroimagen y pruebas dinámicas (SPECT ^{99m}Tc-HMPAO), tras el cual se establece el diagnóstico de demencia frontal. **Conclusiones.** 1. El predominio de síntomas afectivos y conductuales dificulta el diagnóstico de algunas entidades como la demencia frontal; 2. La disponibilidad de técnicas de neuroimagen dinámica permiten objetivar déficit focales que apoyen el diagnóstico clínico; 3. Sería recomendable realizar una estimación adecuada del trastorno cognitivo en

aquellos casos con sintomatología neuropsiquiátrica prevalente. La consideración de entidades concretas que puedan ocasionarlo facilita el diagnóstico precoz y su posterior manejo terapéutico.

P4. Presentación de síndrome de Sneddon con demencia

E. Salinas, A. Palomino, E. Gil-Néciga, A. Sánchez, E. Franco, P. Lozano, E. Martínez, A. Donaire, E. Montes, J.R. González-Marcos, A. Gil-Peralta

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El síndrome de Sneddon (SS) consiste en la asociación de *livedo reticularis* y lesiones cerebrovasculares. Los síntomas neurológicos más frecuentes son los infartos cerebrales y los accidentes isquémicos transitorios (AIT). Con menor frecuencia existen crisis epilépticas y demencia. **Objetivo.** Presentar el caso de un paciente joven con un SS cuya manifestación inicial fue una demencia de origen vascular sin lesiones isquémicas en la neuroimagen. **Caso clínico.** Varón de 38 años que presenta un cuadro de más de diez años de evolución con dificultad progresiva para hablar y deterioro de las funciones superiores. La exploración física revela *livedo reticularis* generalizada, síndrome pseudobulbar, alteración de la memoria, apraxia ideomotora, del vestir, constructiva y ocular, así como reflejo de prensión bilateral y hicoqueo. Pruebas complementarias: hemograma, VSG, bioquímica general, hormonas tiroideas, serología y ANA normales. RM: marcada atrofia cortical de predominio biparietal. Arteriografía con imágenes arteriales en la periferia de los territorios vasculares con aspecto de una red supletoria de reducido calibre, arteriolo-capilar. **Conclusiones.** Los hallazgos de la arteriografía, junto con la clínica y la ausencia de datos que hagan sospechar una vasculitis sistémica permiten establecer el diagnóstico de SS. Debemos destacar ésta como una de las etiologías a tener en cuenta en pacientes jóvenes con demencia. Consideramos de interés este caso por la peculiar forma de presentación como demencia de curso progresivo de origen vascular y expresión morfológica como atrofia cortical difusa sin lesiones isquémicas identificables.

P5. Arteritis de células gigantes con afectación de arterias de músculo cuádriceps

C. Pérez, I.G. Gurtubay^a, E. Maraví^b, L. Cuesta^c, F. García-Bragado^c, J. Oteiza

Servicio de Medicina Interna. ^aServicio de Electrofisiología. ^bServicio de Neurología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. La arteritis de células gigantes

(ACG), también denominada arteritis temporal (AT), es una vasculitis que produce inflamación de arterias de grande y mediano calibre. Característicamente, se afectan una o más ramas de la arteria carótida, particularmente la arteria temporal. Sin embargo, es una enfermedad sistémica que puede afectar arterias en múltiples localizaciones como: el arco aórtico, la aorta, las arterias subclavas y axilares, las femoropoplíteas, las renales, las arterias uterinas y las mamarias. **Objetivos.** Presentar el caso de una paciente que cumplía criterios de arteritis temporal y polimialgia reumática, con evidencia de arteritis de células gigantes en arterias de mediano calibre en la biopsia de músculo cuádriceps. Revisar retrospectivamente la historia clínica y las pruebas complementarias practicadas a esta paciente. **Caso clínico.** Paciente de 70 años que desarrolló un cuadro progresivo caracterizado por cefalea, dolor en ambas pantorrillas, algias en los músculos proximales de las cuatro extremidades, rigidez y menor fuerza en las extremidades inferiores. En la exploración presentaba rigidez y dolor de predominio proximal en las extremidades, que dificultaba la valoración de la fuerza. En la analítica se observó una VSG de 106 y una elevación de la proteína C reactiva. Los marcadores serológicos de enfermedades del tejido conectivo y de infecciones virales fueron negativos. La biopsia de una arteria temporal fue normal. El estudio histológico de una biopsia de músculo histológico mostró signos de arteritis de células gigantes que afectaba a arterias de medio. Esta paciente reunía los criterios del *American College of Rheumatology*, 1990, para el diagnóstico de ACG. La paciente recibió tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día, con lo que remitieron sus molestias. **Conclusión.** Los hallazgos en esta paciente muestran que la arteritis de células gigantes puede afectar a las arterias de los músculos estriados, lo que apoya el carácter sistémico de esta enfermedad.

p6. Poliarteritis nodosa con afectación aislada del sistema nervioso periférico

C. Pérez, J. Gállego^a, E. Loza^b, T. Tinturé^b, T. Tuñón^c, G. Soriano^a

Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Camino. ^aServicio de Neurología. ^bServicio de Reumatología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Provincial de Navarra. Pamplona.

Introducción. Aunque la poliarteritis nodosa es una vasculitis necrotizante sistémica que afecta a arterias de mediano y de pequeño tamaño, se han descrito en ocasiones formas infrecuentes de poliarteritis que afectan aisladamente al apéndice, vesícula biliar, útero o testículos. Raramente se han descrito formas de poliarteritis con afectación exclusiva del sistema nervioso periférico. **Objetivos.** Presentar el caso de una paciente con poliarteritis nodosa cuya única manifestación fue una mononeuritis múltiple. Se revisan, respectivamente, la historia clínica y los datos complementarios de esta paciente. **Caso clínico.** Paciente de 22 años previamente sana, que ocho meses antes del ingreso comenzó con parestesias y pérdida de fuerza en la parte distal de la pierna derecha,

Tabla.

Tipo de respuesta	Orientación temporal	Fluidez verbal	Meses seguimiento
Mejoría (n= 7)	+1,25±0,96 (0 a 2)	+3 67±1153 (2 a 5)	7±4 (2 a 12)
Estable (n= 7)	-0,33±1,86 (-4 a 1)	-0,17±0,75 (-1 a 1)	8±2 (5 a 10)
Empeoramiento (n= 8)	-1,17±1,17 (-3 a 0)	-3,17±1,83 (-5 a 0)	15±15 (4 a 48)
Efectos secundarios (n= 3)	–	–	7±5 (2-12)

seguido de molestias similares en la pierna izquierda. Al ingreso la exploración mostró signos de afectación bilateral de raíces L5 y S1. La analítica fue normal sin evidencia de un síndrome inflamatorio. En el estudio electrofisiológico se apreciaron signos compatibles con una mononeuritis múltiple. En la biopsia de nervio sural y músculo se observaron: afectación de arterias musculares de mediano calibre con necrosis fibrinoide e infiltrados inflamatorios transmural. En el nervio existían signos de interrupción axonal, con degeneración focal y rarefacción de la mielina, así como macrófagos fagocitando restos axonales. La paciente fue tratada con dosis decrecientes de esteroides. Cuatro años después del inicio del cuadro, la paciente permanece asintomática sin ningún tratamiento. **Conclusión.** La poliarteritis nodosa puede afectar exclusivamente al sistema nervioso periférico y manifestarse clínicamente como una mononeuritis múltiple. Su diagnóstico es importante, dado que su evolución es menos agresiva que la forma sistémica de poliarteritis y requiere un tratamiento basado en el uso de esteroides, sin necesidad de otros fármacos inmunosupresores que conllevan importantes efectos secundarios.

p7. Selegilina y deterioro cognitivo en demencias

C. Tejero, S. Santos, E. Palero, F. Espada, T. Fernández, L.F. Pascual

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. Existe evidencia de que la selegilina puede retrasar la progresión en la enfermedad de Alzheimer en estadios leves y moderados. En ensayos a corto plazo se han referido pequeñas pero significativas mejorías cognitivas y en el funcionamiento de la vida diaria, mientras que en los estudios a largo plazo se encuentra una tendencia similar aunque no significativa. **Objetivos.** Revisar los registros de pacientes de la Unidad de Demencias en tratamiento con selegilina. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo y abierto de la respuesta clínica al tratamiento con selegilina definida según criterios cuantitativos e impresión clínica global en pacientes con demencia tipo Alzheimer (DTA) y otros tipos de demencia y/o deterioro cognitivo. Se utilizó la orientación en el tiempo y la fluidez verbal en evocación categorial como índices de valoración cognitiva, y un *post score* como variable. La impresión clínica se dividió en cuatro categorías: a) mejoría; b) evolución estable; c) empeoramiento, y d) intolerancia al tratamiento. **Re-**

sultados. Se estudiaron un total de 25 pacientes distribuidos según el diagnóstico en: DSTA probable 7, DSTA posible 8, DTA probable 5, DSTA con alteraciones extrapiramidales 2, demencia tipo Parkinson 2, DECAE 1 (Tabla). Los efectos secundarios fueron taquicardia, agitación y alteración conductual. **Conclusiones.** En 14 de los 25 pacientes se observa una mejoría clínica o estabilización sin deterioro cognitivo tras ocho meses de seguimiento. El grado de mejoría observado (*post scores* cognitivos) es pequeño en todos los casos. La tasa de efectos secundarios es aceptable. Consideramos que la selegilina podría constituir un tratamiento de cierta utilidad en los pacientes con deterioro cognitivo si bien son necesarios nuevos estudios con un mayor número de pacientes.

p8. Fluencia verbal semántica y donepecilo en la enfermedad de Alzheimer

S. Santos, L.F. Pascual, J. López del Val, C. Tejero, C. Ríos, E. López

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivo. Estudiar la fluencia verbal semántica en el paciente con enfermedad de Alzheimer probable (EA) (DSM-IV) valorando la influencia del tratamiento con donepecilo. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo de 46 pacientes con EA (CDR:1) tratados con donepecilo 5 mg/día y estudio retrospectivo de otros 46 pacientes con EA (CDR:1) no tratados. Valoración de la fluencia verbal semántica (animales en un minuto) al inicio y tras cinco meses de tratamiento. **Resultados.** La edad media fue 73,41 años en ambos grupos (DE: 6,39 para el grupo tratado y 3,93 para el grupo no tratado). La proporción de varones y mujeres fue de 15/31 y 20/26, respectivamente. La fluencia verbal inicialmente fue de $x=5,91$ y 7,65, respectivamente; a los cinco meses era de 5,63 y 6,07, siendo estas diferencias estadísticamente significativas en el grupo no tratado ($p<0,05$). La impresión familiar en el grupo tratado fue buena en el 28,3%; encontraron al paciente peor el 34,8% y el 37% no objetivaron cambio alguno. Al analizar la variación en el tiempo de la fluencia verbal se comprueba cómo es mayor en el grupo no tratado $x=-1,61$ frente al tratado con donepecilo $x=-0,33$, siendo esta diferencia estadísticamente significativa ($p=0,008$). **Conclusión.** La fluencia verbal semántica en aquellos pacientes con EA (CDR:1) que recibieron tratamiento con donepecilo se mantiene sin variaciones significativas tras cinco meses de tratamiento, mientras que en los pacientes que no fueron tratados empeora notablemente.

P9. Neuralgia sintomática del trigémino que se manifestó durante años como neuralgia esencial

A. Romeralo

Hospital Militar de Burgos. Burgos.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 70 años de edad que sufría desde hacía 18 años accesos dolorosos. Estos episodios los describió como una descarga eléctrica en territorio de 1.^a y 2.^a rama del V par, de breve duración, gran intensidad, que, en ocasiones, le modificaban la expresión de la cara y que eran provocados, a veces, por el hecho de hablar, comer, reír o al tocarse la piel de la mejilla izquierda. Entre un acceso doloroso y el siguiente la paciente no sentía dolor. Había sido estudiada diez años antes con TC craneal que, al parecer, fue informada como normal. Refería haber estado satisfactoriamente controlada mediante tratamiento con carbamacepina en dosis de 400 mg/día. Nos consultó por primera vez porque, desde hacía dos meses, el dolor en territorio frontal se había hecho permanente y el tratamiento medicamentoso no conseguía aliviar el cuadro. Negaba, sin embargo, alteraciones sensitivas en su hemicara. El examen neurológico completo fue normal y, en concreto, no había pérdida de sensibilidad y el reflejo corneal estaba conservado. Mediante TC y RM se detectó la existencia de una masa en región del ángulo pontocerebeloso izquierdo que fue interpretado por unos qué como neurinoma del V par y por otros qué como meningioma. Mientras se decidía el tratamiento a seguir con respecto a la tumoración, fue preciso elevar la dosis de carbamacepina y asociar gabapentina para obtener un buen control del dolor. La paciente fue sometida a tratamiento del tumor mediante radiocirugía estereotáxica. **Conclusiones.** Los controles evolutivos a lo largo de siete meses muestran que se está reduciendo el tamaño de la masa. También el cuadro doloroso está mejorando, pero todavía es preciso mantener 600 mg de carbamacepina y 300 de gabapentina al día. Se discuten las características clínicas de la neuralgia esencial y de la neuralgia sintomática y se destaca de este caso el hecho de haberse comportado durante 18 años como una neuralgia típica del trigémino (accesos dolorosos breves y con ausencia de dolor entre ellos, zonas gatillo, buena respuesta a la carbamacepina y ausencia de déficit sensitivo o de otras alteraciones exploratorias). Debemos destacar, finalmente, que en los meses previos al diagnóstico de la tumoración el cuadro se apartó de ese perfil de neuralgia típica para denotar su verdadero carácter sintomático.

P10. Procesos lumbálgicos

J.A. Mirallas, J.A. Cervera, M.^aR. Beseler

Hospital General de Castellón. Castellón de la Plana.

Objetivo. La lumbalgia constituye actualmente un proceso clínico muy frecuente en el conjunto de los Servicios de Rehabilitación de la Comunidad Valenciana. El objetivo de este trabajo es analizar su repercusión en la carga

asistencial de nuestro servicio. **Pacientes y métodos.** Se estudian los procesos dados de alta en el Servicio de Rehabilitación y Medicina Física del Hospital General de Castellón, entre el 1 de julio de 1993 y el 31 de octubre de 1998, analizando únicamente los datos más significativos de los pacientes con diagnóstico principal de lumbalgia. **Resultados.** De un total de 8.234 pacientes dados de alta, 506 (6,14%) corresponden a personas con diagnóstico principal de lumbalgia, de los que 170 (33,6%) son varones y 336 (66,41%) son mujeres. Su edad media es de 44,7 años. Se les ha prescrito tratamiento farmacológico a 79 (15,6%). El intervalo entre primera visita y prescripción de tratamiento fisioterapéutico es de 0,1 día. El intervalo prescripción/inicio del tratamiento fisioterapéutico es de 28,01 días. Han recibido tratamiento fisioterapéutico hospitalario 396 (78,45%), e instrucciones para su domicilio 110 (21,55%). La duración del tratamiento fisioterapéutico es de 29,30 días. El intervalo fin de tratamiento fisioterapéutico/alta médica es de 14,46 días. La duración total del proceso es de 59,49 días. Predomina la procedencia de los pacientes del propio hospital en 282 (55,73%), y de la especialidad de Cirugía Ortopédica y Traumatología (COT) en 270 (53,35%). El número medio de visitas médicas es de 2,31 (1-8). La situación clínica predominante al alta es la de curación o mejoría en 422 (83,39%). El diagnóstico secundario más frecuente es la cifoescoliosis en 47 (9,28%). La técnica de tratamiento más utilizada es la cinesiterapia en 360 (71,14%), con una media de 13 sesiones. La prueba complementaria más solicitada es la RX en 192 (37,94%). La ortesis más prescrita es la de tronco en 132. El coste medio por proceso es de 49.028 ptas., (a 3.825 ptas./primera visita, 1.913 ptas./segunda visita y 536 ptas./sesión). **Conclusiones.** El perfil del paciente con lumbalgia que acude a nuestra consulta es de predominio mujer, de 44,7 años de edad, remitida por el Servicio de COT, mejora en el 83% de los casos con técnicas de cinesiterapia, termoterapia, mecanoterapia y rehabilitación respiratoria, con una duración media del proceso de 59,49 días y un coste de 49.028 ptas.

P11. Dolor neurálgico: una manifestación atípica de arteritis de células gigantes

C. Paradas, C. Márquez, M.D. Torrecillas, E. Cuartero, J. Galán, M.D. Jiménez

HUV Valme. Sevilla.

Introducción. La arteritis de células gigantes (ACG) es una enfermedad propia de ancianos, de diagnóstico anatomopatológico. La neuralgia del trigémino (NT) es una entidad de características clínicas bien definidas que la determinan. **Objetivo.** Presentar el caso de un paciente con ACG y presentación indistinguible de una NT. **Caso clínico.** Mujer de 80 años, con dolor en cinturas de dos años de evolución, que consultó por dolor supraciliar lancinante, hasta 30 veces al día, de segundos de duración, quedando asintomática entre las crisis. La exploración y la RM fueron normales. Tras tratamiento con carbamacepina (CBZ) permaneció sin dolor. Los antecedentes, una VSG elevada, nos

llevaron a realizar biopsia de arteria temporal que demostró ACG. Sustituimos la CBZ por prednisona y quedó completamente asintomática. **Conclusiones.** En la ACG se han descrito afectación de algunos pares craneales, en ninguna ocasión del trigémino. Podría tratarse en este caso de coincidencia en el tiempo de dos enfermedades distintas, NT y ACG, o afectación del V par por la arteritis. Ante clínica de NT en un anciano debemos descartar la existencia de una ACG.

P12. Polimialgia reumática y vacuna antigripal

C. Pérez, M. González, T. Pérez de Obanos, H. Ayala, E. Aramburu^a, M. Rodrigo

Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Camino. ^a Banco de Sangre. Servicio Navarro de Salud. Pamplona.

Introducción. La polimialgia reumática (PR) es un síndrome clínico caracterizado por dolorimiento y rigidez en cuello y músculos de cinturas escapular y pelviana, y una reacción inflamatoria sistémica que aparece en personas mayores de 50 años. La causa de los dolores musculoesqueléticos es una lesión sinovial y el mecanismo patogénico de la misma no está bien establecido. En la fisiopatogenia de la PR se hallan implicados factores inmunológicos, genéticos y medioambientales. La presencia de HLA-DR4 y DRB1 predispone a padecer PR. **Objetivo.** Presentar el caso de un paciente que diez días después de ponerse una vacuna con virus de la gripe inactivados, desarrolló un cuadro de polimialgia reumática. Se revisa retrospectivamente la historia clínica y las exploraciones realizadas al paciente. **Caso clínico.** Paciente de 60 años que 10 días después de ponerse la vacuna Iflexal Berna (virus inactivados y enteros: cepa similar A/Sydney, cepa similar A/Beijing, cepa similar B/Beijing), presentó cefalea y un cuadro caracterizado por dolor en los grupos musculares proximales de las extremidades y en cuello, con rigidez e imposibilidad de movimiento por el dolor. En la exploración destacaba la existencia de una sinovitis leve en los hombros y dolor con el movimiento de las extremidades. En la analítica se observó una VSG de 70 y un incremento de la proteína C reactiva y de la ferritina. La determinación de CPK fue normal. Los estudios microbiológicos fueron asimismo normales. No existían signos de arteritis en la biopsia temporal ni de miopatía en el electromiograma. El paciente tenía un HLA-DR4, DRB1. La gammagrafía ósea mostró la existencia de una captación incrementada en articulaciones de hombros. El paciente reunía los criterios necesarios para ser diagnosticado de PR (Healey LA. *Semin Arthritis Rheuma*, 1984). Se instauró tratamiento prolongado con 20 mg de prednisona y el cuadro remitió completamente. **Conclusión.** En pacientes con predisposición genética (HLA-DR4, DRB1), una vacuna antigripal con virus inactivados puede desencadenar la aparición de una reacción inmunológica cuya expresión clínica es un cuadro de polimialgia reumática.

P13. Enfermedad de Kawasaki con afectación meníngea

C. Pérez^a, E. Bernal, C. Romero, J. Molina, M.E. Yoldi, L. Zabalza, I.G. Gurtubay^b

Servicio de Pediatría. ^a Servicio de Medicina Interna. ^b Servicio de Electrofisiología. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis aguda multiorgánica, que afecta de forma predominante a niños menores de 5 años. Su principal complicación es el desarrollo de una vasculitis de las arterias coronarias. Las complicaciones neurológicas son menos frecuentes y se han descrito: parálisis facial, efusión subdural, infartos cerebrales, crisis epilépticas y meningitis aséptica. **Objetivo.** Presentar un paciente con enfermedad de Kawasaki (EK) que desarrolló un cuadro de meningitis aguda. Se revisan retrospectivamente la historia clínica y las pruebas complementarias de este paciente. **Caso clínico.** Paciente de 18 meses que presentó un cuadro de seis días de evolución, caracterizado por fiebre elevada, malestar general y un exantema. En la exploración se observó: fiebre de 39 °C, un exantema máculo-papuloso, labios resquebrajados, adenopatías cervicales y la lengua aframbuesada. Durante el ingreso el paciente desarrolló un cuadro de cefalea e irritabilidad. El líquido cefalorraquídeo fue claro y mostró 75 leucocitos (60% mononucleares y 40% polimorfonucleares), proteínas de 97 mg%, glucosa de 58 mg% y cultivos negativos. El electroencefalograma mostró una lentificación general con predominio posterior. La piel del paciente comenzó a descamarse. Al persistir la sintomatología y con la impresión diagnóstica de EK, se instauró tratamiento con inmunoglobulinas y ácido acetilsalicílico, con lo que se resolvió el cuadro. Este paciente reunió los criterios del Comité Japonés para el diagnóstico de EK. **Conclusiones.** La enfermedad de Kawasaki puede producir meningitis aguda, en cuya patogenia están implicadas alteraciones inmunológicas y una endarteritis de arteriolas. El diagnóstico de EK en pacientes con meningitis aguda es importante, dado que este trastorno se trata con gammaglobulina y ácido acetilsalicílico, y no precisa de otros fármacos.

P14. Epilepsia postraumática: estudio de 11 pacientes

S. Santos, J. López del Val, C. Ríos, I. Jericó, J.A. Mauri, E. López

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivo. Estudiar las crisis epilépticas postraumáticas: frecuencia, tipo de crisis, latencia de aparición y respuesta al tratamiento. **Pacientes y métodos.** Análisis prospectivo de 208 pacientes ingresados en nuestro servicio durante un período de 4,5 años con el diagnóstico de epilepsia sintomática; selección de aquellos pacientes con epilepsia postraumática y valoración de edad, sexo, tipo de crisis, EEG y neuroimagen. **Resultados.** De los 208 pacientes recogidos, tan sólo 11 (5,28%) co-

rrespondían a epilepsia postraumática. En todos ellos el traumatismo craneoencefálico (TCE) fue moderado (3 pacientes) o grave (8 pacientes). La edad media del individuo ingresado fue de 45,9 años. El tipo de crisis más frecuente fue el parcial secundariamente generalizado (7 pacientes). La localización del TCE tiene un claro predominio frontotemporal (8 pacientes) frente al parietal (3 pacientes). En 2 individuos las crisis debutaron a los 8 y 9 años. En el resto de los enfermos la latencia media entre el TCE y la aparición de las crisis fue de 180 días. No hay constancia en ninguno de los casos de la existencia de crisis tempranas. La neuroimagen demuestra en 6 pacientes lesiones porencefálicas secundarias. En 8 enfermos el tratamiento es monoterápico mientras que en los 3 restantes las crisis son refractarias. **Conclusiones.** En nuestra serie, la epilepsia postraumática constituye, junto con la epilepsia enólica, el principal mecanismo etiopatogénico de la epilepsia sintomática en el período de edad comprendido entre los 30 y 50 años. La incidencia global es baja y se limita fundamentalmente a traumatismos con fractura y amnesia mayor de 30 minutos.

P15. Trombosis del seno longitudinal superior: a propósito de un caso clínico

C. Ríos, E. López, S. Santos, I. Navas, I. Escalza, C. Tejero, J. López del Val

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. En la trombosis de los senos venosos se produce una obliteración de la luz de las venas y/o senos venosos de la duramadre. Los afectados con mayor frecuencia son el seno longitudinal superior y el seno lateral. **Objetivo.** A continuación presentamos el caso de un paciente con trombosis del seno longitudinal superior. **Caso clínico.** Varón de 27 años, sin antecedentes personales de interés, que ingresa en nuestro servicio por presentar un cuadro de cefalea parietal izquierda, seguida, 48 horas más tarde, de crisis sensitivas parciales simples secundariamente generalizadas (pérdida de conocimiento y movimientos tónicoclónicos). En la exploración neurológica sólo se encontró una discreta rigidez de nuca, sin otra focalidad. Se realizó punción lumbar de la que se obtuvo un líquido cefalorraquídeo de aspecto xantocrómico. La TAC craneal con contraste puso de manifiesto el signo del 'delta vacío'. En la RM cerebral apareció una hiperseñal en T₁ y T₂ en el seno longitudinal superior, y a nivel del parénquima cerebral una hiposeñal en T₁ e hiperseñal en T₂ en la región parietoinsular izquierda, sugerente de infarto venoso cortical parietal izquierdo. La angio-RM demostró una ausencia de señal a nivel del seno longitudinal superior, debido a la trombosis de dicho seno. **Conclusiones.** En la etiopatogenia de las trombosis venosas pueden intervenir varios mecanismos:

- Cambios en los constituyentes de la sangre (trastornos hematológicos, embarazo, puerperio...).
- Alteraciones en la pared del vaso (malformaciones arteriovenosas, vasculitis, infecciones locales...).

- Cambios en el flujo sanguíneo (deshidratación, policitemia...).
- Otros (caquexia, traumatismos, triquinosis).

En un 25-33% de los casos no se puede identificar el agente etiológico. En el caso que nos ocupa se trataba de una trombosis del seno longitudinal superior de etiología idiopática al haberse descartado todas las causas posibles y conocidas capaces de originar una trombosis de senos venosos.

P16. Trastornos campimétricos como primera manifestación de hidrocefalia

J.V. Martínez-Quinones, M. de la Torre Gutiérrez

HMC Universitario Gómez Ulla. Madrid.

Introducción. De forma clásica, los trastornos visuales se describen como una complicación poco frecuente de la hidrocefalia. Las posibles causas son un incremento de la presión intracraneal, que produciría un aumento de la presión en la retina y con ello un estasis circulatorio que se traduciría como un papiledema, y una compresión del quiasma óptico por dilatación del tercer ventrículo. Por lo general, en casos no diagnosticados a tiempo, ambos procesos pueden llegar a sumarse. **Objetivo.** Presentar el caso de un varón de 31 años que acudió al oftalmólogo por trastornos visuales. **Caso clínico.** Como antecedentes destaca el haber padecido un cuadro de meningitis infecciosa en la infancia. El oftalmólogo nos lo remitió por anomalías campimétricas, apreciándose en la RM encefálica una hidrocefalia tricameral con un receso infundibular del tercer ventrículo que comprimía el quiasma óptico. **Conclusiones.** Tras cirugía derivativa ventriculoperitoneal, el paciente mejoró de los trastornos que motivaron su consulta. Un año después, el paciente persiste asintomático.

P17. Parálisis aislada del nervio hipogloso. Manifestación de metástasis craneal

E. Cuartero, G. Frieria, M. Romero, F. Sánchez, M.D. Jiménez

HUV de Valme. Sevilla.

Introducción. La presentación aislada de parálisis del nervio hipogloso acontece en raras ocasiones. Por su localización, se suelen ver afectados núcleos y tractos adyacentes u otros pares craneales bajos. Son escasas las referencias bibliográficas, no obstante, se han descrito variadas patologías responsables. La mayor frecuencia se observa en relación con procesos neoformativos de clivus y su extensión hacia agujero condíleo anterior. **Caso clínico.** Presentamos una paciente de 67 años de edad que consulta por cefalea occipital derecha de dos meses de evolución y alteración de la pronunciación y deglución en las últimas tres semanas. En la exploración se objetivó leve disartria y parálisis aislada unilateral derecha del nervio hipogloso. **Resultados.** Datos analíticos relevantes: VSG y alfa-2 globulina elevadas; microhematuria; LCR normal; Doppler

TSA extracraneal: normal; TAC y RM craneal: lesión tumoral osteolítica con aspecto expansivo y moderada vascularización en región derecha del agujero magno con invasión del agujero condileo anterior; PAAF de adenopatía supraclavicular: linfadenitis inespecífica. TAC toracoabdominal: tumoración renal. **Conclusiones.** 1. Con los datos disponibles, la lesión parece corresponder a metástasis única de hipernefroma, presentando las características típicas osteolíticas de crecimiento. 2. En relación con series publicadas, coincide la clínica inicial de cefalea unilateral occipital, siendo excepcional la presentación conjunta de disartria y trastorno deglutorio. 3. La parálisis aislada del hipogloso ha sido el primer signo de afectación metastásica clival que permitió el diagnóstico de una neoplasia oculta.

p18. Infartos en centros semiovalares de origen aterotrombótico que simulan enfermedad de pequeño vaso

E. Franco, A. Donaire, E. Salinas, A. Sánchez, E. Martínez, P. Lozano, E. Montes, P. Mir, J.R. González-Marcos, E. Gil-Néciga, A. Gil-Peralta

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. Los infartos isquémicos a nivel de centros semiovalares suelen ser radiológicamente interpretados como lacunares y relacionados con enfermedad de pequeño vaso. Sin embargo, hay infartos en esta localización que son de naturaleza aterotrombótica, por un mecanismo hemodinámico, localizándose en un territorio frontera entre ramas perforantes lentículoestriadas y ramos medulares de arterias piales. **Casos clínicos.** Presentamos dos pacientes con ictus isquémicos de perfil aterotrombótico. En la TAC inicial de ambos había imágenes sugestivas de infarto lacunar en centro semioval. En el primer caso un Doppler extracraneal fue normal, pero la angiografía puso de manifiesto una estenosis de la ACM izquierda; la paciente fue hipocoagulada con buena evolución clínica. En el segundo paciente el Doppler extracraneal mostró obstrucción de la ACI del lado sintomático; el paciente no fue hipocoagulado y hubo progresión clínica y radiológica a un ictus completo de ACM derecha. **Conclusiones.** Los infartos en centros semiovalares de tamaño discretamente superior a lacunar obligan a realizar un estudio vascular para descartar un origen aterotrombótico en la ACI y ACM.

p19. Absceso de cuádriceps y mielopatía producidas por *Nocardia asteroides* en pacientes inmunodeprimidos

C. Pérez, J.I. Berasategui, T. Pérez de Obanos, P. Martínez-Lage^a, A. Echegoyen^b, E. Maraví^a, F. García-Bragado^b

Servicio de Medicina Interna. ^aServicio de Neurología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. El riesgo de infección por *Nocar-*

dia asteroides es mayor cuando existe una deficiencia de la inmunidad mediada por células, especialmente en pacientes con linfomas trasplantados o que padecen sida. Cuando se produce infección diseminada es frecuente la aparición de abscesos cerebrales. También se han descrito meningitis y osteomielitis vertebral con absceso epidural y compresión espinal. **Objetivo.** Presentamos dos pacientes inmunodeprimidos con infección por *N. asteroides*; uno de ellos desarrolló un absceso de cuádriceps y el otro una mielopatía. Se revisa retrospectivamente las historias clínicas y las pruebas complementarias que se practicaron a estos dos pacientes. **Casos clínicos.** **Caso 1.** Paciente de 68 años con antecedentes de diabetes mellitus y de panarteritis nodosa, en tratamiento con ciclofosfamida y prednisona, que desarrolló un cuadro de dolor y tumefacción localizados en cara anterior de muslo izquierdo. En la analítica se observó una VSG elevada y una leucocitosis con desviación izquierda. La TAC de músculo cuádriceps mostró una imagen hipodensa con captación de contraste en la periferia. Se practicó un drenaje por punción, del que se obtuvo un líquido purulento achocolatado. En el cultivo creció *N. asteroides*. Se logró la resolución completa tras tratamiento con amikacina y sulfadiazina. **Caso 2.** Una paciente de 58 años con antecedentes de trasplante renal de cadáver por insuficiencia renal avanzada por glomerulonefritis y en tratamiento con ciclosporina, azatioprina y corticosteroides, desarrolló un cuadro de paraparesia flácida con menor percepción del dolor desde un nivel D6-D7, así como nódulos subcutáneos. El LCR mostró seis células (20% de polimorfonucleares, 65% de linfocitos y 15% reticulomonocitos). La paciente tuvo una mala evolución y falleció. El estudio necrópsico demostró la existencia de una afectación de la médula espinal por *N. asteroides* así como de otras estructuras del organismo. **Conclusión.** La infección por *N. asteroides* puede producir en pacientes inmunodeprimidos absceso de cuádriceps y una mielopatía transversa de evolución subaguda.

p20. Leucoencefalopatía asociada a síndrome poliglandular autoinmune

C. Pérez, E. Maraví^a, J. Sánchez, M. Rivero, J. Olier^b, I.G. Gurtubay^c, F. Jiménez^b

Servicio de Medicina Interna. ^aServicio de Neurología. ^cServicio de Neurofisiología. Hospital Virgen del Camino. ^bServicio de Radiología. Hospital Provincial de Navarra. Pamplona.

Introducción. El síndrome poliglandular autoinmune es un trastorno que afecta a dos o más glándulas endocrinas, mediado por una reacción autoinmune y que aparece en personas con predisposición genética. **Objetivo.** Presentar el caso de una paciente con síndrome poliglandular autoinmune que desarrolló una leucoencefalopatía. Se revisan retrospectivamente la historia clínica y las demás exploraciones que se realizaron a esta paciente. **Caso clínico.** Se trata de una paciente de 30 años con antecedentes de crisis parciales complejas controladas con carbamazepina y fenobarbital, hipotiroidismo secundario a tiroiditis de Hashimoto y enferme-

dad de Addison; en una evaluación se observó la existencia de una anemia ligera con macrocitosis. En la analítica practicada se objetivó la existencia de un déficit de vitamina B₁₂ y una positividad de los anticuerpos anticélulas parietales gástricas y factor intrínseco. El test de Schilling fue patológico y compatible con un defecto de secreción de factor intrínseco a nivel gástrico. La RM craneal puso de manifiesto la existencia de una alteración importante bilateral de la sustancia blanca en los lóbulos parietales y occipitales, así como una atrofia subcortical. La paciente continuó el tratamiento de sus crisis epilépticas y de su déficit hormonal tiroideo y suprarrenal, a lo que se añadió vitamina B₁₂. **Conclusión.** Los pacientes con síndrome poliglandular autoinmune pueden desarrollar una afectación de la sustancia blanca cerebral que probablemente esté en relación con un déficit de vitamina B₁₂ (como consecuencia de la afectación de la pared gástrica mediado por anticuerpos) o por un efecto autoinmune desconocido sobre el cerebro.

p21. Accidente isquémico transitorio y endocarditis por *Streptococcus viridans*

M. Rodrigo, C. Pérez, I. Madariaga^a, R. Ancín^a, I. Moriones^b, L. Torroba^c

Servicio de Medicina Interna. ^aServicio de Cardiología. ^bServicio de Microbiología. Hospital Virgen del Camino. ^cServicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Provincial de Navarra. Pamplona.

Introducción. La endocarditis bacteriana aguda produce manifestaciones neurológicas como: abscesos cerebrales, meningitis purulenta y hemorragia subaracnoidea por ruptura de aneurismas micóticos. En contraste, la endocarditis bacteriana subaguda produce oclusiones embólicas de vasos cerebrales, debidos a fragmentos de vegetaciones y bacterias, que causan infartos del tejido cerebral. **Objetivo.** Presentar el caso de un paciente con un síndrome general de larga evolución que desarrolló un accidente vascular cerebral transitorio, cuyo estudio permitió establecer el diagnóstico de endocarditis por *Streptococcus viridans* que afectó a válvulas mitral y aórtica. Se revisaron retrospectivamente la historia clínica del paciente y los datos complementarios que se le practicaron. **Caso clínico.** Paciente de 69 años previamente sano que presentaba un cuadro de 14 meses de evolución consistente en astenia, ligera pérdida de peso y febrícula intermitente. En julio de 1998 desarrolló un episodio de inicio brusco, caracterizado por cefalea, vértigo y marcha inestable, que remitió completamente en 24 horas. En la exploración destacaba una temperatura de 37,5 °C y un soplo asistólico en foco mitral y aórtico. En la analítica tenía una VSG de 122, microhematuria, proteína C reactiva positiva y complejos inmunes circulantes. En los hemocultivos creció *S. viridans*. El ecocardiograma transtorácico detectó la existencia de vegetaciones a nivel de válvulas mitral y aórtica. Se instauró tratamiento antibiótico. El paciente desarrolló en los días siguientes lesiones nodulares eritematosas en las palmas de ambas manos por lo fue

intervenido quirúrgicamente, practicándose un recambio de ambas válvulas. **Conclusión.** Una forma de presentación de la endocarditis bacteriana crónica por *S. viridans* es la que asocia manifestaciones sistémicas poco llamativas y episodios isquémicos cerebrales transitorios producidos como consecuencia del desarrollo de fenómenos embólicos desde las vegetaciones valvulares.

p22. Pramipexole, nuevo agonista de dopamina: experiencia clínica

A. Pérez-Canabal, A. Rodríguez Robles

Hospital Bella Vista y Hospital Perea. Mayaguez, Puerto Rico.

Introducción. El uso de agonistas dopaminérgicos ha sido altamente recomendado para tratar pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) en estadios tempranos, pacientes que experimentan el fenómeno del final de la dosis, o con 'on-off', y pacientes con discinesias y otras reacciones adversas relacionadas con levodopa. Hasta el momento los agonistas disponibles contaban con una pobre selectividad hacia los receptores y, por tanto, originaban otros efectos adversos. El pramipexole posee una gran especificidad hacia los receptores dopaminérgicos D3; no actúa en receptores adrenérgicos ni serotoninérgicos, de forma que se evitan muchos efectos secundarios. **Casos clínicos.** Paciente joven en estadio temprano de EP con respuesta excelente a pramipexole junto a un anticolinérgico. Paciente con fenómeno de final de dosis al cual se le añade pramipexole sin necesidad de elevar las dosis de L-dopa. Paciente con marcada discinesia relacionada con exceso de levodopa con una buena respuesta a agonistas de dopamina. **Conclusiones.** El uso de agonistas de dopamina selectivos permite retrasar el comienzo de levodopa en pacientes en estadios tempranos de la enfermedad y, al no administrar dopamina, evitamos la formación de más radicales libres derivados de su propio catabolismo. Asimismo, permite el manejo de pacientes con fenómeno de deterioro de final de dosis o de 'on-off' sin tener que aumentar las dosis de dopamina, pudiendo ser ingeridos con dietas regulares sin necesidad de ajustar o reajustar la ingesta proteica.

p23. Enfermedad vascular cerebral aguda

J.A. Mirallas, A. Ureña

Hospital General de Castellón. Castellón de la Plana.

Introducción y objetivo. La enfermedad vascular cerebral aguda (EVCA) constituye actualmente el segundo proceso más frecuente en el conjunto de los Servicios de Rehabilitación de la Comunidad Valenciana. El objetivo de este trabajo es analizar su importancia en la carga asistencial de nuestro servicio. **Pacientes y métodos.** Se estudian los procesos dados de alta en los Servicios de Rehabilitación y Medicina Física del Hospital General de Castellón, entre el 1 de julio de 1993 y el 31 de

octubre de 1998, analizando únicamente los datos más significativos referentes a los pacientes con diagnóstico principal de hemiplejía. **Resultados.** De un total de 8.234 pacientes dados de alta, 576 (6,99%) corresponden a personas con diagnóstico principal de hemiplejía, de los que 333 (57,8%) son varones y 243 (42,2%) son mujeres. Su edad media es de 67,95 años y la mediana es de 70,97 (16-94) años. Se les ha prescrito tratamiento farmacológico a 106 (18,4%). El intervalo primera visita/inicio del tratamiento fisioterapéutico es de 5 días. La duración del tratamiento fisioterapéutico es de 37 días. El intervalo fin de tratamiento fisioterapéutico/alta médica es de 15 días. La duración total del proceso es de 54 días. Predomina la procedencia de los pacientes del propio hospital en 440 (76,38%) y de Neurología en 330 (57,29%). El número medio de consultas por proceso es de 2,7 (1-15). La situación clínica predominante en el momento del alta es la de mejoría en 381 (66,14%). La técnica de tratamiento más utilizada es la kinesioterapia en 477 (82,81%), con una media de 21 sesiones. La prueba complementaria más solicitada es la analítica de orina en 259. Las ortesis más prescritas son las ayudas en la deambulacion en 108. El coste medio por proceso desde la primera visita hasta el alta es de 30.219 ptas. (a 3.825 ptas. la primera visita, 1.913 ptas. la segunda visita y 576 ptas. la sesión de tratamiento). **Conclusiones.** El perfil del paciente con enfermedad vascular cerebral que acude a nuestra consulta es de predominio varón, de 70,97 años de edad, con cuadro clínico de hemiparesia a consecuencia de un infarto isquémico, remitido por la Unidad de Neurología, que mejora en el 66,14% de los casos con técnicas de kinesioterapia, mecanoterapia y rehabilitación respiratoria, con una duración media del proceso de 54 días y un coste de 30.219 ptas.

p24. Hemorragia intracerebral espontánea recurrente

I. Pérez López-Fraile, R. Alarcia, R. Barrena, M. Bestué, M. Serrano

Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción y objetivos. La hemorragia intracerebral espontánea o hipertensiva ocurre en el 5,3-11% de los casos. En este trabajo analizamos la repercusión de la elevación de la tensión arterial (TA) diastólica y de las alteraciones bioquímicas y de coagulación en la recurrencia de las hemorragias intracerebrales. **Pacientes y métodos.** Hemos revisado las cifras de TA en el momento del ingreso y el estudio de coagulación y de enzimas hepáticas en los episodios de hemorragia cerebral sufridos por un mismo paciente, entre aquellos ingresados por hemorragia cerebral espontánea o hipertensiva entre 1987-1998. **Resultados.** Dos pacientes fallecieron en las 48 h siguientes a la instauración de la segunda hemorragia. De los cinco supervivientes, cuatro tienen hematomas supratentoriales lobulares y otro cerebeloso. La edad media en el primer episodio era de 71,6 años y de 75,2 años en el segundo. El intervalo entre ambas

hemorragias fue de 5 meses a 7 años (media de 3,8). Un paciente ha sufrido tres accidentes hemorrágicos. Ningún caso ocurre en ganglios basales. En dos pacientes se registró hipertensión arterial al ingreso; en ambos la hemorragia ocurre en el mismo hemisferio. En un caso se comprobó elevación transitoria de transaminasas y GGT. **Conclusión.** Ni la hipertensión arterial al ingreso, ni un menor intervalo entre hemorragias consecutivas, se asocian a secuelas más discapacitantes en nuestros pacientes. No hemos detectado anomalías de la coagulación o del sistema enzimático hepático como factores predisponentes de recurrencia en las hemorragias intracerebrales hemisféricas espontáneas estudiadas.

p25. Hemorragia talámica como forma de presentación de la hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 17 α -hidroxilasa

M.^aE. Petrina, R.M.^a Rodríguez, I. Argüelles, M. Zabalza, D.M.^a Calderón, J.J. Barbería, E. Menéndez

Servicio de Endocrinología. Hospital de Navarra. Pamplona.

Introducción. El déficit de 17 α -hidroxilasa (17 α OH) es una forma poco frecuente (<5%) de hiperplasia suprarrenal congénita (HSPRC). Ocurre por mutaciones en el gen CP45017a o CYP, localizado en el cromosoma 10 y que codifica para la actividad 17 α OH y 17-20 liasa de suprarrenales y gónadas. Su herencia es autonómica recesiva y no ligada al HLA. Como consecuencia ocurre un defecto en la síntesis de glucocorticoides SPR y de esteroides SPR y gonadales. El aumento de la ACTH lleva a un exceso de mineralocorticoides, con HTA e hipocaliemia, y el defecto en la síntesis de esteroides a un hipogonadismo primario o pseudohermafroditismo femenino en función de la dotación genética, XX o XY. Desde 1966 se han descrito unos 130 casos. **Caso clínico.** Mujer de 46 años que ingresa de urgencias por hemorragia talámica secundaria a crisis hipertensiva, con contaminación ventricular e hidrocefalia tetraventricular secundarias. La angiografía de troncos supraaórticos fue normal. Se coloca un drenaje ventricular con mejoría del cuadro neurológico. Durante y tras la intervención presenta cifras de tensión arterial (TA) no controladas a pesar del tratamiento intensivo (IECA, labetalol y nifedipino), cifras de glucemia elevadas (200-300 mg/dl) e hipopotasemia (2,3-2,7 mg/dl) a pesar de la reposición electrolítica. Como antecedentes destacaba una amenorrea primaria, no estudiada previamente, cifras ocasionales de HTA y poliuria y polidipsia con glucemias normales. Nunca había presentado episodios de calambres ni parálisis musculares. Entre los familiares no existían antecedentes patológicos de interés. En la exploración física destacaba: talla, 185 cm; TA: 180/100; fenotipo enucoide y obesidad central; ausencia de vello axilar, pubiano y corporal; desarrollo mamario grado I de Tuner; genitales externos con ausencia de clitoris y labios menores. Resto sin incidencias. El estudio hormonal reveló un hipogonadismo hipergonadotropo

(FSH 35, LH 11, progesterona 13 y estradiol 35); un déficit total de andrógenos SPR y gonadales (androstendiona, testosterona libre de 0,1 y DHEAS de 10); 17 α OH progesterona de 1,3 y aldosterona de 168 con renina suprimida y ACTH de 146. No se pudo determinar deoxicorticosterona. Los marcadores tumorales (CEA, α -fetoproteína y β -HCG) fueron negativos. La TAC abdominopélvica muestra gran hiperplasia suprarrenal con glándulas heterogéneas de diámetro AP de 7 cm y ausencia de genitales internos o restos gonadales; tan sólo se observa una línea transversa retrovesical que podría corresponder a un remanente uterovaginal. El cariotipo muestra una dotación cromosómica XY y presencia del gen SRY. Ante la sospecha de un déficit de 17 α OH se inicia tratamiento con dexametasona, 0,5 mg/24 h, que logra controlar las cifras de TA sin necesidad de asociar otros fármacos. Asimismo se normalizan las cifras de potasio y mejora el control glucémico, pudiendo prescindir del tratamiento con insulina. A los 10 meses del diagnóstico y posterior tratamiento la paciente se encuentra asintomática y con cifras de TA controladas. No se realizó laparotomía exploradora para extirpar los restos gonadales por negativa de la paciente. **Conclusiones.** 1. Siempre que se presente una HTA maligna unida a anomalías metabólicas debe descartarse la etiología endocrinometabólica de la misma. 2. Las complicaciones de la HTA, entre ellas la hemorragia cerebral, pueden ser la forma de presentación de defectos congénitos del metabolismo gluco y mineralocorticoide. 3. El tratamiento específico de la HTA asociada a HSPRC lo constituyen los glucocorticoides.

p26. Encefalopatía asociada a policondritis recidivante y síndrome antifosfolipídico

B. Gorraiz^a, C. Pérez^a, R. Hernández^a, R. Vives^d, P. Fernández^c, C. Solozabal^b, I. Moreno^a

^aServicio de Medicina Interna. ^bServicio de Nefrología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino. ^dServicio de Dermatología. Hospital Provincial de Navarra. Pamplona.

Introducción. La policondritis recidivante es un trastorno inflamatorio progresivo de causa desconocida que afecta de forma predominante al cartilago de los oídos, de la nariz y del árbol traqueobronquial. **Objetivos.** Presentar el caso de un paciente que desarrolló una encefalopatía asociada a una policondritis recidivante y a un síndrome antifosfolipídico. Se revisa retrospectivamente la historia clínica y las pruebas complementarias que se le practicaron a este paciente. **Caso clínico.** Se trata de un paciente de 41 años que estaba siendo tratado por úlceras de evolución tórpida en la piel de extremidades inferiores y crisis parciales complejas. Comenzó a presentar de forma repetida un cuadro de disfonía y un enrojecimiento con tumefacción de los pabellones auriculares y de la nariz, cefalea y una erupción macular en manos. Analíticamente existía un síndrome inflamatorio, una ligera insuficiencia renal y una ligera pla-

quetopenia. La RM craneal mostró la existencia de lesiones hiperintensas en T₂, a nivel de la sustancia blanca periventricular. En la biopsia cutánea se apreciaban signos de vasculitis leucocitoclástica a nivel de la dermis. El paciente siguió tratamiento por el síndrome antifosfolipídico y se añadieron corticosteroides. **Conclusión.** En pacientes con policondritis recidivante y síndrome antifosfolipídico se puede producir una encefalopatía, que patogénicamente puede haberse originado por una lesión de los pequeños vasos cerebrales en relación con una vasculitis o una lesión del endotelio por los anticuerpos antifosfolipídicos.

p27. Encefalorretinopatía ¿una forma parcial del síndrome de Susac?

C. Pérez^a, E. Maraví^a, P. Martínez-Lage, J.M. Manubens, P. Quesada, F. Martínez-Ibáñez, J. Olier^b

Servicio de Neurología. ^aServicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Camino. ^bServicio de Radiología. Hospital Provincial de Navarra. Pamplona.

Introducción. El síndrome de Susac es una enfermedad arteriolar oclusiva de causa desconocida que provoca infartos en la cóclea, en la retina y en el cerebro de personas jóvenes. **Objetivos.** Presentar el caso de un paciente joven que desarrolló un cuadro de encefalorretinopatía. Se revisan, retrospectivamente, la historia y las demás exploraciones practicadas a este paciente. **Caso clínico.** Varón de 27 años, previamente sano, que tras la ingesta de ostras y setas desarrolló un cuadro de gastroenteritis. En los días siguientes presentó cefalea y pérdida de memoria, parestias en brazos y déficit visual. En la exploración destacaba en el fondo de ojo alteraciones de tipo inflamatorio con envainamiento de arterias e interrupción de la circulación distalmente. La analítica no mostró alteraciones. En el LCR se apreciaba una ligera pleocitosis con ligero incremento de la proteinorraquia, sin presencia de bandas monoclonales. El estudio serológico frente a agentes infecciosos o enfermedades sistémicas fue negativo. La RM craneal mostró imágenes hiperintensas en T₂ a nivel de la sustancia blanca periventricular, cuerpo calloso y cerebelo. El paciente fue tratado con corticosteroides y la evolución ha sido favorable. **Conclusión.** Se plantea la hipótesis de que el trastorno de este paciente, consistente en una encefalorretinopatía, corresponda a una forma parcial del síndrome de Susac.

p28. Síndrome de Reye en el adulto

I.G. Gurtubay, C. Pérez^a, E. Maraví^b, G. Morales, F. García-Bragado^c, A. Echegoyen^c

Servicio de Neurofisiología Clínica. ^aServicio de Medicina Interna. ^bServicio de Neurología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. El síndrome de Reye (SR) raramente ocurre en adultos. Su diagnóstico se basa en la aparición de encefalopatía aguda no inflamatoria, con alteración de la conciencia y vó-

mitos, una hepatopatía documentada por biopsia hepática o necropsia, o elevación ≥ 3 veces la GPT, GOT o del amoníaco sérico, sin que exista otra explicación de dichas alteraciones. La etiología es desconocida aunque puede precederse de una infección respiratoria de vías altas, varicela, enfermedades diarreicas, ingesta de AAS, y otras causas más infrecuentes. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 58 años que acudió a nuestro centro por un cuadro de confusión mental y que en 48 horas alcanzó un estado de coma. Las transaminasas y el amoníaco estaban elevados. El LCR fue normal. La biopsia hepática mostró esteatosis hepática microvesicular, con anomalías mitocondriales comprobadas por microscopía electrónica. Tras tratamiento específico de la hipertensión intracraneal y control de las constantes la evolución fue buena, recuperando la conciencia seis días después. **Discusión.** Habiéndose descartado otras causas de alteraciones hepáticas y neurológicas, nuestra paciente cumple los criterios diagnósticos de SR. La patogénesis sería una reacción inespecífica a la infección viral, o consecuencia de la susceptibilidad hepática a la acción combinada de dicha infección y otros agentes etiológicos, que conllevaría a una escasez de ATP y desacoplamiento de enzimas de la matriz intramitocondrial, resultando un compromiso de las vías metabólicas que produce el SR. **Conclusión.** Ante un enfermo que presente alteración del estado de conciencia y de la función hepática, y descartada una hepatopatía aguda o crónica, se debe tener presente la posibilidad de esta entidad, y plantearse la práctica de un estudio histológico hepático que confirme el diagnóstico, dado que la realización precoz del mismo permitirá la aplicación de un tratamiento más eficaz.

p29. SPECT-HMPAO en trombosis carotídea: a propósito de dos casos

S. Santos, C. Tejero, J. López del Val, I. Escalza, I. Navas, F. Morales

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivo. Valorar el papel de la SPECT en pacientes con trombosis carotídea y su correlación con la tomografía computarizada (TC). **Casos clínicos.** **Caso 1.** Paciente de 63 años que ingresa por cuadro transitorio de afasia y paresia braquial derecha. Seis meses antes presentó un episodio similar. La TC fue normal. La SPECT a las 30 horas mostraba una hipoperfusión temporobasal izquierda así como parietal y frontal. La arteriografía demostró la existencia de una estenosis del 10-20% de la carótida primitiva y un 95% de la carótida interna izquierda. **Caso 2.** Paciente de 65 años con antecedentes de isquemias transitorias del territorio carotídeo derecho (CD). La arteriografía objetivó la existencia de placas no significativas en CD. Años después ingresa por hemiparesia izquierda; la SPECT realizada muestra la existencia de un defecto de perfusión en el territorio de arteria cerebral media y anterior derecha sin traducción en la TC. Dicha asimetría fue más marcada tras la inyección de acetazolamida. **Conclusiones.** La asimetría en la perfusión cerebral traduce un

déficit en la reserva de perfusión por fallo de los mecanismos de suplencia. La práctica de la SPECT en la fase aguda de la isquemia transitoria permite diferenciarla de otros procesos cerebrales reversibles y establecer con mayor seguridad el probable mecanismo patogénico implicado. Una hipoperfusión global del territorio carotídeo con normalidad en la neuroimagen es motivo para sospechar trombosis carotídea.

P30. Hemorragia subaracnoidea en Urgencias

S. Santos, I. García-Álvarez, J. López del Val, C. Tejero, F. Espada, F. Morales

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivo. Conocer la incidencia, latencia de ingreso, clínica y manejo del paciente con hemorragia subaracnoidea (HSA) en nuestra área. **Pacientes y métodos.** Análisis prospectivo de todos aquellos pacientes ingresados con el diagnóstico de HSA de forma consecutiva en nuestro hospital durante un año y estudio de las siguientes variables: escala de Hunt-Hess, latencia de ingreso hospitalario, tiempo de estancia en Urgencias y demora en la práctica de una tomografía axial computarizada craneal. **Resultados.** Desde el 1 de febrero de 1997 hasta el 31 de enero de 1998 han ingresado 17 pacientes con HSA. La distribución por sexos fue de 7 varones y 10 mujeres. La edad media global fue de 56,7 años. Según la escala de Hunt-Hess, 5 pacientes tenían un nivel I (asintomático o rigidez nuchal y cefalea moderada); 3 un nivel II (cefalea más intensa, clara rigidez nuchal, posible parálisis oculomotora); 6 un nivel III (confusión, somnolencia o signos neurológicos ligeros); 2 un nivel IV (estupor o coma, signos focales), y con un nivel V (coma, rigidez de descerebración) tan sólo hubo un paciente. Los síntomas guía más frecuentes fueron la cefalea holocraneal (70,5%) y los vómitos (41,1%), y el signo guía fue la rigidez de nuca (35,2%). La latencia media de ingreso (valorable sólo en aquellos pacientes en los que se conocía la hora de inicio) fue de 5,7 horas. Acudieron varias veces a Urgencias 4 pacientes; de los 17 enfermos, 12 ingresaron ya diagnosticados. El tiempo medio de hospitalización fue de 3,42 horas y la demora para la realización de la TC craneal fue de 3,08 horas. **Conclusión.** La forma de presentación clínica predominante de la HSA en Urgencias corresponde al nivel III de la escala Hunt-Hess; sin embargo, un 45,06% acudieron al hospital sin que se objetivara deterioro alguno del nivel de conciencia, retrasándose por ello el diagnóstico e inicio del tratamiento.

P31. Mucormicosis rinocerebral en paciente granulocitopénico

M.J. Varo, S. Santos^a, L. Palomera, A. Arruga, C. Sola, J.A. Moreno

Servicio de Hematología. ^a Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. En las últimas décadas la frecuencia de las infecciones fúngicas en los pacientes

inmunodeprimidos, en particular en los neutropénicos, ha aumentado considerablemente. Los pacientes con hemopatías malignas que cursan con neutropenia intensa y prolongada, tienen mayor predisposición a infecciones por *Candida sp*, *Aspergillus sp* o *Mucoraceae*. **Casoclínico.** Presentamos el caso de una paciente de 57 años que consultó por fiebre de 39 °C y gingivitis hemorrágica postextracción dentaria reciente. Se objetivó la presencia de leucocitosis $100 \times 10^9/L$ con 98% de blastos circulantes junto con anemia y trombopenia severa $16 \times 10^9/L$. El estudio de médula ósea fue compatible con el diagnóstico de leucemia aguda no linfoblástica tipo M5a. Iniciamos tratamiento empírico antibiótico (piperacilina+amikacina) y quimioterapia de inducción con idarubicina+citarabina, desapareciendo la fiebre a los 5 días y entrando en aplasia posquimioterapia. Durante este período presentó cuadro de lesión nasal sangrante y aparición progresiva de cefalea hemifrontal derecha intensa, edema palpebral, fotofobia, parálisis del VI par derecho y hemiplejía izquierda. Las pruebas complementarias iniciales (frotis nasal y TAC cerebral) fueron negativas, iniciando tratamiento empírico con anfotericina B y quimioterapia intratecal, con escasa respuesta. Ante la progresión del cuadro se realizó biopsia de mucosa nasal observándose hifas filamentosas, y nueva TAC cerebral que reveló múltiples imágenes hipodensas en hemisferio derecho con efecto masa, compatibles con mucormicosis. A pesar del tratamiento, la evolución fue hacia el coma irreversible. **Conclusiones.** La mucormicosis constituye la tercera causa de infección fúngica en los pacientes granulocitopénicos. Habitualmente, la enfermedad se inicia a nivel pulmonar con posterior diseminación hematológica. El retraso diagnóstico y terapéutico condiciona una elevada mortalidad.

P32. Parálisis facial periférica

R. Álvarez-Ramo, M. Muñoz-Martín^a, M. Torres-Salinas

Hospital Espíritu Santo. Sta. Coloma de Gramanet. ^a ABS Molí Nou. Sant Boi de Llobregat. Barcelona.

Objetivos. Estudio de los pacientes con parálisis faciales periféricas atendidos entre enero de 1997 y diciembre de 1998. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 64 pacientes, 34 varones y 30 mujeres, edad media 39,5 años. Sólo 4 pacientes habían padecido episodios previos; treinta y cuatro pacientes recibieron tratamiento corticoideo. Además de la anamnesis y de los análisis habituales, se determinó la serología para *Borrelia burgdorferi* (Bb), y se practicó electromiografía (EMG) al inicio, 10 días, 1 y 6 meses de evolución, siempre que fue posible, estudiando el arco reflejo trigeminofacial y la neurografía facial bilateral; en cada respuesta, R, R2 y R2c trigeminofacial, M facial y faciofacial, se midió la latencia, amplitud y duración. El primer EMG se realizó en las primeras 48 horas en 13 casos, al décimo día en 23, al mes en 19 y en 9 casos posteriormente. **Resultados.** El hallazgo más precoz fue la disminución de la amplitud de las respuestas reflejas, tanto del trigémino como faciofaciales, que siguieron un curso paralelo. El diagnóstico fue de neuro-

apraxia en 40 casos y pérdida axonal en 24, con reinervación aberrante en 15. Cuatro pacientes tenían una serología positiva para Bb y otro caso padeció una infección por herpes zoster. **Conclusiones.** La parálisis facial periférica es una enfermedad frecuente en la consulta clínica, en la mayoría de ocasiones de etiología desconocida; aunque generalmente banal, es capaz de originar secuelas neurológicas hasta en la cuarta parte de los casos.

P33. Estudio de validez del Doppler continuo

E. Salinas, F. Garzón, A. Gil-Peralta, A. Otero, P. Crespo, A. Sánchez, E. Gil-Néciga, J.R. González-Marcos

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El uso de ultrasonidos para la detección de estenosis carotídeas susceptibles de endarterectomía es una práctica habitual. Presentamos un estudio de la validez del Doppler continuo (DC) en nuestro Laboratorio de Patología Vascular Cerebral. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de 708 pacientes estudiados durante 10 años con DC y arteriografía convencional. Se compararon los datos obtenidos independientemente con cada técnica para establecer el grado de coincidencia entre ellas y los correspondientes indicadores de validez. Se realizaron tablas de contingencia para diferentes puntos de corte correspondientes a varios grados de estenosis (50%, 70% y 100%). Se calcularon los parámetros de validez (sensibilidad, especificidad, valor predictivo y precisión) en cada caso. **Resultados.** El porcentaje de coincidencia de ambas pruebas diagnósticas fue del 91,9%. Para todos los puntos de corte, el grado de precisión fue elevado (>94,3%). La especificidad y el valor predictivo negativo del DC comparado con la angiografía fue en todos los casos superior al 95 y 96%, respectivamente. **Conclusiones.** Los indicadores de validez obtenidos avalan a la técnica del DC como un método ideal de diagnóstico no invasivo de estenosis carotídeas y hacen recomendable su utilización sistemática en pacientes con sospecha de patología carotídea extracraneal.

P34. Uveítis anterior recidivante como forma de presentación de una poliarteritis nodosa

R. Hernández, C. Pérez, C. Solozabal^a, J. Sánchez, B. Gorraiz, E. Rodo^b, T. Pérez de Obanos

Servicio de Medicina Interna. ^a Servicio de Nefrología. ^b Servicio de Oftalmología. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. La poliarteritis nodosa es una vasculitis necrotizante sistémica que afecta a vasos de mediano y pequeño calibre. A nivel ocular puede producir un desprendimiento exudativo de retina y una retinopatía tóxica con hemorragias y exudados retinianos. **Objetivos.** Presentar el caso de una paciente con una poliarteritis nodosa cuya forma de presentación fue una uveítis anterior recidivante. Se revisa retrospec-

tivamente la historia y los datos complementarios de esta paciente. **Caso clínico.** Paciente de 41 años previamente sana que desde hacía cuatro años estaba siendo tratada por episodios recidivantes de uveítis anterior. En los últimos cuatro meses se añadió: hematuria, fiebre, artralgias y cefaleas. En la exploración destacaba la existencia de temperatura elevada, conjuntivitis bilateral, aftas en mucosa oral, una sinovitis ligera en ambas rodillas y signos de polineuropatía. En la analítica destacaba la existencia de un síndrome inflamatorio, hematuria y un valor elevado de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos de patrón perinuclear. La angiografía digital mostró la existencia de signos de arteritis en arterias de tamaño medio y pequeño. La paciente fue tratada con esteroides con remisión completa de sus molestias. **Conclusión.** Una uveítis anterior recidivante es una de las posibles formas de presentación de la poliarteritis nodosa.

P35. Espondilodiscitis y absceso epidural brucelar

B. Gorraiz, C. Pérez, R. Hernández, V. Artola^a, A. Hidalgo^b, J. Olier^c, F. Jiménez^c

Servicio de Medicina Interna. ^a *Servicio de Microbiología. Hospital Virgen del Camino.* ^b *Servicio de Traumatología. Clínica Ubarmin.* ^c *Servicio de Radiología. Hospital Provincial de Navarra. Pamplona.*

Introducción. Las manifestaciones neurológicas de la brucelosis son infrecuentes pero serias, e incluyen: meningoencefalitis, abscesos cerebrales o cerebelosos múltiples, arteritis craneal, ruptura de aneurismas micóticos, mielitis, síndrome de Guillain-Barré, lesiones de nervios craneales, miositis y rabdomiólisis. **Objetivos.** Presentar el caso de un paciente con brucelosis que desarrolló una espondilodiscitis con absceso epidural lumbar. Se revisan y discuten los hallazgos clínicos y complementarios de este paciente. **Caso clínico.** Varón de 45 años, agricultor y ganadero de profesión, que presentó un cuadro de un mes de evolución consistente en dolor lumbar, astenia, pérdida de peso moderada y escalofríos y sudoración nocturna. En la exploración destacaba una temperatura de 37,6 °C, ligera hepatoesplenomegalia y dolor al movilizar la región lumbosacra, así como un déficit grado 3/5 del psoas izquierdo. Analíticamente se observó una anemia ligera, una VSG de 55 y un incremento moderado de la fosfatasa alcalina y de la GGT. Los hemocultivos fueron negativos. Las seroaglutinaciones frente a *Brucella* y el Rosa de Bengala fueron positivos. Un estudio por ELISA detectó la existencia de anticuerpos IgM e IgG frente a *Brucella*. La TAC hepática mostró dos pequeños abscesos hepáticos. Una RM de columna vertebral evidenció la afectación de numerosas vértebras lumbares, así como una espondilodiscitis a nivel de L2-L4 con presencia de una masa epidural. El paciente fue tratado con rifampicina y doxiciclina. **Conclusión.** En pacientes con espondilodiscitis y absceso epidural lumbar, se debe considerar la posibilidad etiológica de una brucelosis, y en los casos que cursan con pocas manifestaciones sistémicas y hemocultivos negativos, la detección de anticuerpos IgM por ELISA permitirá establecer el diagnóstico de brucelosis aguda.

P36. Encefalitis por herpesvirus y corticosteroides

I.G. Gurtubay, C. Pérez^a, J.I. Berasategui^a, J.M. Manubens^b, P. Quesada^b, G. Morales, J.L. Cordero^c

Servicio de Neurofisiología Clínica. ^a *Servicio de Medicina Interna.* ^b *Servicio de Neurología.* ^c *Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.*

Introducción. La encefalitis por herpes simple (EHS) es una enfermedad de alta morbi-mortalidad. En la mayoría de las ocasiones el responsable es el virus herpes simple (VHS-1), aunque el VHS-2 está implicado en el 4-6% de los casos. Los hallazgos patológicos son una encefalitis necrotizante aguda focal, con inflamación y tumefacción del tejido cerebral. La citólisis inducida por el VHS daña las neuronas, oligodendrocitos y astrocitos, pero el papel de la inmunidad celular y humoral también es importante. Parece ser que existe un complejo circuito de citocinas activado en la regulación de la respuesta inmune y la inflamación durante y después de la EHS. La biopsia de tejido cerebral, análisis serológico de Ac intratecales anti-VHS, y la detección de DNA-VHS en el LCR son técnicas útiles para confirmar la etiología de la EHS. Otros tests que apoyan un diagnóstico de presunción incluyen análisis de LCR, EEG, TAC y RM. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 73 años, que ingresó por cefalea, alteración de la conducta, amnesia, disartria y desorientación temporoespacial, TAC normal y linfomonocitosis en la punción lumbar. El DNA para virus herpes simple por PCR en el líquido cefalorraquídeo fue positivo. Se instauró tratamiento con aciclovir aunque evolucionó mal. Se añadieron corticosteroides al tratamiento pese a lo cual, y tras un curso clínico oscilante, falleció 14 días después. **Discusión.** Aunque el aciclovir es el tratamiento de elección en la EHS, en casos de mala evolución, y dado que los seguimientos a largo plazo indican que la activación de la respuesta intratecal celular y humoral persiste en la EHS, algunos autores abogan por la adición de terapia esteroidea. Se discuten los beneficios y los riesgos de la misma. **Conclusión.** Aportamos un caso de encefalitis por herpesvirus de evolución tórpida en el que la terapia combinada de aciclovir y corticosteroides no fue eficaz.

COMUNICACIONES ORALES

01. Neuritis óptica, leucopatía y ANCAS anti-BPI inducidos por *Mycobacterium tuberculosis*

C. Pérez, E. Maraví^a, T. Tuñón^b, E. Vila^c, N. Etxandi^d, J. Olier^e, I.G. Gurtubay^a

Servicio de Medicina Interna. ^a *Servicio de Neurología.* ^b *Servicio de Neumología. Hospital Virgen del Camino.* ^c *Servicio de Anatomía Patológica.* ^d *Servicio de Cirugía Torácica.* ^e *Servicio de Radiología. Hospital Provincial de Navarra. Pamplona.*

Introducción. La presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCAS) se considera un instrumento muy útil para el diagnóstico de algunas vasculitis sistémicas como la granuloma-

tosis de Wegener y la poliangeítis microscópica. Sin embargo, se ha detectado su presencia en pacientes con enfermedad del tejido conectivo, enfermedad inflamatoria intestinal, en tratamiento con fármacos y procesos infecciosos. La *bactericidal/permeability increasing protein* (BPI) es un mecanismo importante de defensa del huésped frente a los liposacáridos de bacterias Gram negativas. **Objetivos.** Presentar el caso de un paciente que desarrolló una infección granulomatosa pulmonar producida por *Mycobacterium tuberculosis*, con neuritis óptica, lesiones hiperintensas en sustancia blanca periventricular y presencia de ANCAS con patrón citoplasmático anti-BPI. Se revisan retrospectivamente la historia clínica y las pruebas complementarias y se realiza una revisión de los ANCAS asociados a BPI en el Medline, período 1966-1998. **Caso clínico.** Paciente de 59 años previamente sano que presentó una disminución visual en el ojo derecho con criterios de neuritis óptica. La analítica fue normal. El líquido cefalorraquídeo mostró un ligero incremento de proteínas con presencia de bandas monoclonales. En la placa de tórax se observaron lesiones pulmonares en campo pulmonar derecho. En la RM se observaban numerosas lesiones en sustancia blanca a nivel periventricular en T₂. Con la sospecha de granulomatosis de Wegener, se solicitaron ANCAS que fueron positivos, con un patrón citoplasmático positivo anti-BPI y negativo antiproteína 3. Con broncoscopio no se llegó al diagnóstico de la lesión pulmonar. Al paciente se le practicó una biopsia pulmonar por toracotomía, cuyo estudio histológico fue diagnóstico de infección por *Mycobacterium tuberculosis*. Tras el tratamiento específico se negativizaron los ANCAS anti-BPI. **Conclusiones.** El *Mycobacterium tuberculosis* puede inducir un cuadro con neuritis óptica, lesiones de sustancia blanca y granulomatosis pulmonar con positividad de los ANCAS anti-BPI. El diagnóstico de este trastorno es importante ya que se puede confundir con una vasculitis y tratar con fármacos inmunosupresores con la morbilidad consiguiente.

02. Ictus e infección por VIH: a propósito de 4 casos

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

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. Los pacientes infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) parecen ser sujetos de riesgo para ictus. Las series con autopsias estiman una frecuencia de infartos cerebrales entre el 19 y el 34%. La incidencia anual de ictus en la población de VIH es seis veces superior a la población general de su amplitud de edad. Presentamos cuatro casos de ictus en el curso de la infección por VIH. **Casos clínicos.** **Caso 1.** Mujer de 34 años, ADVP, VIH positivo 5 años antes, con CD₄ totales <200. Presenta un cuadro de hemiparesia derecha de predominio crural en el contexto de un cuadro febril y cefalea de 10 días de evolución. RM: lesiones isquémicas bilaterales sugerentes de infartos vasculíticos. **Caso 2.** Varón de 29 años, ADVP, VIH positivo 7 años

antes, con $CD_4 < 200$. Presenta un cuadro de hemiparesia derecha de predominio crural, apatía y abulia, e incontinencia de esfínteres; la TAC muestra infarto en territorio ACA izquierdo en el contexto de LMP. *Caso 3.* Varón de 33 años, ADVP, VIH positivo 4 años antes, antecedentes de meningitis TBC, CD_4 totales < 200 ; la TAC muestra ictus isquémico capsular interno en estudio por crisis convulsivas. *Caso 4.* Varón de 37 años, ADVP, VIH positivo 10 años antes, con factores de riesgo vascular. Presenta hemiparesia con hemihipoestesia izquierdas, con TAC que muestra hemorragia parenquimatosa lenticuloestriada derecha.

03. Radiculopatías de origen no discal

A. Zamora, J. Ruscalleda, M. de Juan, E. Guardia, M. Feliciani, A. Rovira

Servicio de Neurorradiología. Hospital Sant Pau. Barcelona.

Objetivo. Resaltar la necesidad de una correcta correlación clinicorradiológica y demostrar el origen no discal de la sintomatología radicular. **Pacientes y métodos.** Análisis, estudio y clasificación de un amplio grupo de procesos patológicos que clínicamente han debutado con síndrome radicular. Se han realizado estudios TC y/o RM y angiografía cuando fue necesario. **Resultados.** Un heterogéneo grupo de procesos patológicos del área tumoral vascular malformativa infecciosa y traumática se han considerado como factor responsable del síndrome radicular. Analizamos y presentamos cada uno de estos grupos. **Discusión y conclusiones.** La correlación clinicopatológica en la región lumbosacra presenta unos márgenes de subjetividad muy amplios, responsables de múltiples fracasos quirúrgicos. La universalidad de los cambios degenerativos en la población y las grandes implicaciones sociolaborales obligan tanto a una correcta interpretación de los exámenes, como a un conocimiento de las múltiples causas responsables de un síndrome radicular.

04. Grupo Español para el Estudio de los Cavernomas Cerebrales: resultados genéticos preliminares

M. Lucas, J.M. García-Moreno, M.A. Gamero, E. Tournier-Lasserre^b, G. Izquierdo, y el Grupo Español para el Estudio de los Cavernomas

Laboratorio de Biología Molecular y Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Macarena. Sevilla, España. ^a INSERM U25, F. Médecine Necker. París, Francia.

Objetivos. Dar a conocer los primeros resultados genéticos del Grupo Español para el Estudio de los Cavernomas Cerebrales, y ofrecer al resto de neurólogos la posibilidad de entrar a formar parte del mismo. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron nueve familias hispanas, no emparentadas, procedentes de diferentes regiones del territorio estatal. El número total de individuos fue de 77 (55 informativos y 12 esposas). De ellos, 34 eran portadores de cavernomas en RM (14 sintomáticos y 20 asintomáticos). El análisis de ligamiento se realizó con ocho marcadores microsatélites

posicionados en la zona de interés (D7S24 10-D7S689) para el gen CCM1 en el Cr 7q. **Resultados.** Encontramos ligamiento para el gen CCM1 en cuatro de las familias y evidencia de heterogeneidad genética en otra. Ninguno de los haplotipos estudiados en nuestras familias fue similar al descrito en las familias hispanoamericanas, ni tampoco común entre ellas. **Conclusiones.** Este estudio confirma el ligamiento de las familias españolas al gen CCM1 del Cr. 7q, así como la heterogeneidad genética de las mismas, y sugiere, pero no descarta, la ausencia de efecto fundador en este panel de familias. La cooperación en esta clase de enfermedades resulta fundamental ya que la posibilidad de aislar los genes depende íntimamente del número de familias estudiadas. Queremos invitar al conjunto de neurólogos españoles a incorporarse a dicho grupo de estudio.

05. Grupo Español para el Estudio de los Cavernomas Cerebrales: resultados clinicorradiológicos preliminares

J.M. García-Moreno, M.A. Gamero, M. Lucas, G. Izquierdo, y el Grupo Español para el Estudio de los Cavernomas

Laboratorio de Biología Molecular y Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Macarena. Sevilla.

Objetivos. Dar a conocer los primeros resultados clinicorradiológicos del Grupo Español para el Estudio de los Cavernomas Cerebrales, y ofrecer al resto de neurólogos la posibilidad de entrar a formar parte del mismo. **Pacientes y métodos.** Se seleccionaron 20 familias procedentes de diferentes regiones del territorio español, de las cuales 10 eran explotables para el estudio clinicorradiológico. El número total de individuos explotables fue de 78 (datos clínicos suficientes y RM). La RM se realizó en parte utilizando secuencias de *echo-gradient*. **Resultados.** De ellos, 42 eran portadores de cavernomas en RM (21 sintomáticos y 21 asintomáticos). El número total de sujetos asintomáticos fue de 57 (21 con RM positiva, 20 con RM negativa y 16 sin RM). De los 21 sujetos sintomáticos, el 47% presentaron epilepsia, el 37% hemorragia cerebral y el 16% cefaleas. **Conclusiones.** En nuestra serie las hemorragias cerebrales ocurrieron a una edad más temprana que las otras manifestaciones clínicas respecto a las formas esporádicas y fueron algo más frecuentes. Es posible que los varones tengan más riesgo de presentar sintomatología que las mujeres. La penetrancia genética en nuestras familias fue similar a la descrita por otros autores (62%), pero la penetrancia clínica fue inferior (27%).

06. Lamotrigina en la epilepsia vascular

C. Tejero, J.A. Mauri, E. Palero, S. Santos, E. López, C. Ríos, J. López del Val, F. Morales

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. La lamotrigina (LTG) es un antiepileptico de probada eficacia como tratamiento coadyuvante y como monoterapia en el control de todo tipo de crisis parciales, y en las tónico-clónicas generalizadas, con un número reducido de

efectos adversos y escasas interacciones indeseables con otros fármacos. Estas propiedades la hacen idónea en el tratamiento de la epilepsia vascular. Presentamos nuestra experiencia en 10 pacientes con epilepsia vascular refractaria al tratamiento convencional tratados con lamotrigina. **Pacientes y métodos.** Estudiamos a 10 pacientes de ambos sexos (6 varones y 4 mujeres), de edades comprendidas entre 23 y 73 años (media 55,1), que presentaban una epilepsia de 21,4 años de evolución media. En 3 de los pacientes las crisis estaban asociadas a malformación vascular y en los 7 restantes a ictus isquémico. Los pacientes presentaban predominantemente crisis parciales (90%), con una frecuencia mensual de crisis de 2,85. Los tratamientos previos fueron fundamentalmente carbamazepina y fenitoína. La dosis media de LTG fue 185 mg/día. Cuatro pacientes se mantuvieron en monoterapia con LTG. Se realizó un seguimiento medio de 3,5 años, mínimo de 1 año. **Resultados.** Nueve pacientes presentaron una reducción mayor del 50% en el número de crisis, 8 de los cuales permanecieron en remisión. Los 4 pacientes en monoterapia con LTG permanecieron en remisión. No se detectaron efectos adversos graves en ningún paciente. El cumplimiento terapéutico fue correcto en el 100%. **Conclusión.** La lamotrigina se muestra como un fármaco eficaz para el control de este tipo de epilepsia, con una tolerancia excelente.

07. Síndrome de Sjögren primario con manifestaciones neurológicas inusuales

C. Pérez^a, E. Maraví, J. Olier^b, J.M. Manubens, I.G. Gurtubay, P. Martínez-Lage, P. Quesada, F. Martínez-Ibáñez

Servicio de Neurología. ^a Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Camino. ^b Servicio de Radiología. Hospital Provincial de Navarra. Pamplona.

Introducción. El síndrome de Sjögren primario es una enfermedad crónica lentamente progresiva caracterizada por el desarrollo de un infiltrado linfocitario de las glándulas exocrinas, lo que produce sequedad de boca y ojos. Se pueden desarrollar manifestaciones neurológicas como neuropatía periférica sensitivomotora, neuropatía craneal, encefalopatía, mielopatía, polimiositis y meningitis aséptica. **Objetivo.** Presentar los casos de cuatro pacientes con síndrome de Sjögren que desarrollaron manifestaciones neurológicas atípicas: miastenia gravis, encefalomiелitis aguda, neuropatía craneal progresiva y polineuropatía simétrica. **Pacientes y métodos.** Se revisan la historia y las pruebas complementarias realizadas a los pacientes con síndrome de Sjögren y manifestaciones neurológicas, así como una revisión de las manifestaciones del síndrome de Sjögren en el Medline durante el período 1966-1998. **Resultados.** En este estudio se han incluido cuatro pacientes con edad media o avanzada que durante varios años desarrollaron alteraciones que cumplían los criterios para el diagnóstico de síndrome de Sjögren primario (Vitali et al, 1992). Uno de los pacientes presentó, además, un cuadro de miastenia gravis, otro de ellos un cuadro de encefalomiелitis aguda, el tercero una neuropatía craneal progresiva y el cuarto una polineuro-

patía simétrica. *Conclusión.* El síndrome de Sjögren puede producir manifestaciones neurológicas infrecuentes como: miastenia gravis, cuadros de encefalomiелitis, neuropatía craneal progresiva y polineuropatía.

08. Dolicoectasia de arterias intracraneales como etiología de infartos cerebrales y hemorragia subaracnoidea

A. Sánchez, E. Salinas, A. Gil-Peralta, J.R. González-Marcos, E. Gil-Néciga, R. Ruiz-Mateos^a, I. Chinchón^a

Servicio de Neurología. ^a Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La dolicoectasia o dilatación aneurismática de arterias intracraneales es una

entidad muy poco frecuente que suele afectar al sistema vertebrobasilar, habiéndose descrito algunos casos de afectación de otras arterias intracraneales. Suele ser un hallazgo radiológico, aunque se ha relacionado con infartos cerebrales (bien por trombosis o por mecanismo embólico), hemorragias subaracnoideas y patología por compresión. *Caso clínico.* Mujer de 68 años, fumadora, con antecedentes de HTA y broncopatía obstructiva crónica, que ingresa con un cuadro de disartria, paresia facial supranuclear izquierda, hemiparesia izquierda y Babinski bilateral. Se realizó una TAC craneal con y sin contraste en la que aparecían lesiones hiperdensas redondeadas en región paraselar derecha y clivus; tras la inyección de contraste, se apreciaba una dilatación aneurismática de carótidas y arteria basilar. A los tres días de su ingreso presenta

un cuadro brusco de disminución del nivel de conciencia e inestabilidad hemodinámica que provoca el fallecimiento de la paciente. Se realizó estudio necrópsico en el que se objetivó una hemorragia subaracnoidea basal, dilatación aneurismática de arterias basilar y ambas carótidas internas, y dos infartos en protuberancia. *Conclusiones.* Presentamos un caso de dolicoectasia en numerosas arterias del polígono de Willis. Los infartos protuberanciales y la hemorragia subaracnoidea se pueden justificar por dicha dolicoectasia.

VÍDEOS

v1. Síndrome opercular epileptico

X. Salas-Puig

ÍNDICE ONOMÁSTICO

Alarcia, R. 1205	Gorraiz, B. 1206, 1207, 1208	Paradas, C. 1200, 1202
Álvarez-Ramo, R. 1207	Grupo Español para el Estudio de los	Pascual, L.F. 1201
Ancín, R. 1204	Cavernomas 1209	Pérez, C. 1200, 1201, 1202, 1203,
Aramburu, E. 1202	Guardia, E. 1200, 1209	1204, 1206, 1207, 1208, 1209
Argüelles, I. 1205	Gurtubay, I.G. 1200, 1203, 1204,	Pérez de Obanos, T. 1202, 1204, 1207
Arruga, A. 1207	1206, 1208, 1209	Pérez López-Fraile, I. 1205
Artola, V. 1208	Hernández, R. 1206, 1207, 1208	Pérez-Canabal, A. 1205
Ayala, H. 1202	Hidalgo, A. 1208	Petrina, M. ^a E. 1205
Barbería, J.J. 1205	Izquierdo, G. 1209	Quesada, P. 1206, 1208, 1209
Barrena, R. 1205	Jericó, I. 1203	Ríos, C. 1201, 1203, 1208, 1209
Berasategui, J.I. 1204, 1208	Jiménez, F. 1204, 1208	Rivero, M. 1204
Bernaola, E. 1203	Jiménez, M.D. 1200, 1202, 1203	Rodo, E. 1207
Beseler, M. ^a R. 1202	López del Val, J. 1201, 1203, 1206,	Rodrigo, M. 1202, 1204
Bestué, M. 1205	1207, 1208, 1209	Rodríguez, R.M. ^a 1205
Calderón, D.M. ^a 1205	López, E. 1201, 1203, 1209	Rodríguez Robles, A. 1205
Cervera, J.A. 1202	Loza, E. 1201	Romeralo, A. 1202
Cordero, J.L. 1208	Lozano, P. 1200, 1204	Romero, C. 1203
Crespo, P. 1207	Lucas, M. 1209	Romero, M. 1203
Cuartero, E. 1200, 1202, 1203	Madariaga, I. 1204	Rovira, A. 1200, 1209
Cuesta, L. 1200	Manubens, J.M. 1206, 1208, 1209	Ruiz-Mateos, R. 1210
Chinchón, I. 1210	Maraví, E. 1200, 1204, 1206, 1208,	Ruscalleda, J. 1200, 1209
De Juan, M. 1200, 1209	1209	Salas-Puig, X. 1210
De la Torre Gutiérrez, M. 1203	Márquez, C. 1202	Salinas, E. 1200, 1204, 1207, 1210
Donaire, A. 1200, 1204	Martínez, E. 1200, 1204	Sánchez, A. 1200, 1204, 1207, 1210
Echebarria, S.G. 1200	Martínez-Ibáñez, F. 1206, 1209	Sánchez, F. 1203
Echegoyen, A. 1204, 1206	Martínez-Lage, P. 1204, 1206, 1209	Sánchez, J. 1204, 1207
Escalza, I. 1203, 1206	Martínez-Quñones, J.V. 1203	Santos, S. 1201, 1203, 1206, 1207,
Espada, F. 1201, 1207	Mauri, J.A. 1203, 1208, 1209	1208, 1209
Etxandi, N. 1208	Menéndez, E. 1205	Serrano, M. 1205
Feliciani, M. 1200, 1209	Mir, P. 1204	Sola, C. 1207
Fernández, P. 1206	Mirallas, J.A. 1202, 1205	Solozabal, C. 1206, 1207
Fernández, T. 1201	Molina, J. 1203	Soriano, G. 1201
Franco, E. 1200, 1204	Montes, E. 1200, 1204	Tejero, C. 1201, 1203, 1206, 1207,
Friera, G. 1200, 1203	Morales, F. 1206, 1207, 1209	1208, 1209
Galán, J. 1202	Morales, G. 1206, 1208	Tinturé, T. 1201
Gállego, J. 1201	Moreno, I. 1206	Torrecillas, M.D. 1200, 1202
Gamero, M.A. 1209	Moreno, J.A. 1207	Torres-Salinas, M. 1207
García-Álvarez, I. 1207	Moriones, I. 1204	Torroba, L. 1204
García-Bragado, F. 1200, 1204, 1206	Mostacero, E. 1208	Tournier-Lasserre, E. 1209
García-Moreno, J.M. 1209	Muñoz-Martín, M. 1207	Tuñón, T. 1201, 1208
Garzón, F. 1207	Navas, I. 1203, 1206	Ureña, A. 1205
Gil-Néciga, E. 1200, 1204, 1207,	Olier, J. 1204, 1206, 1208, 1209	Varo, M.J. 1207
1210	Oteiza, J. 1200	Vila, E. 1208
Gil-Peralta, A. 1200, 1204, 1207, 1210	Otero, A. 1207	Vives, R. 1206
González, M. 1202	Padro, D. 1200	Yoldi, M.E. 1203
González-Marcos, J.R. 1200, 1204,	Palero, E. 1201, 1209	Zabalza, L. 1203
1207, 1210	Palomera, L. 1207	Zabalza, M. 1205
González-Torres, M.A. 1200	Palomino, A. 1200	Zamora, A. 1200, 1209