

XXII REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD ANDALUZA DE NEUROLOGÍA

Aguadulce, Almería, 4-6 de noviembre de 1999

COMUNICACIONES ORALES

O1. Tratamiento quirúrgico funcional de los trastornos del movimiento

A. Mínguez-Castellanos^a, V. Arjona^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neurocirugía. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

La cirugía estereotáxica funcional aplicada a los trastornos del movimiento ha experimentado un importante desarrollo en los últimos años, por lo que representa hoy en día una opción terapéutica real para un mayor número de pacientes. Sin embargo, las indicaciones concretas de los diferentes procedimientos se han ido modificando atendiendo a los resultados obtenidos a medio y largo plazo. En nuestro centro se viene realizando cirugía de los trastornos del movimiento desde 1974, habiéndose incorporado a partir de 1995 los nuevos procedimientos e indicaciones. Hemos revisado nuestra experiencia en los últimos cuatro años con el objetivo de definir los criterios actuales de selección de pacientes. En la presente comunicación se resumen los resultados a medio y largo plazo de la cirugía funcional talámica (talamotomía y estimulación), y de la cirugía palidal (palidotomía y estimulación), mostrando grabaciones en vídeo de casos representativos. Más recientemente se ha iniciado la cirugía subtalámica (estimulación). A la luz de estos resultados, definimos las indicaciones generales y particulares de cada procedimiento en diferentes patologías. Al tratarse de un tratamiento quirúrgico 'sintomático', la selección final de cada paciente vendrá condicionada por el balance individualizado entre la mejoría funcional previsible y los riesgos e inconvenientes particulares.

O2. Reserva cerebral y enfermedad de Alzheimer

C. Carnero-Pardo^a, A. Lendínez-González^b

^a Sección de Neurología. Hospital de Torrecárdenas. Almería. ^b Psicóloga.

Introducción y objetivos. La teoría de la 'reserva cerebral' establece que la educación a través de diversos mecanismos retrasa la repercusión funcional de los procesos que condicionan deterioro cognitivo, entre ellos, la enfermedad de Alzheimer (EA); asimismo, para un nivel funcional, los sujetos 'más educados' tendrían una mayor carga lesional de Alzheimer (EA) y mayor pérdida cognitiva que los 'menos educados'. Se pretende verificar la teoría a través de un método de evaluación de la pérdida cognitiva. **Pacientes y métodos.** Forman la muestra 87 controles y 97 sujetos con EA (criterios NINCDS-ADRDA). Variables: sexo, edad, nivel educativo, grado funcional (GDS) y pérdida cognitiva (PC: porcentaje de la diferencia entre fluencia verbal esperada y observada) como

variable dependiente. Análisis estadístico: estadística descriptiva, análisis de varianza 3x3 utilizando como covariante la edad. **Resultados.** En los controles la PC es nula (PC= 0,05; IC 95%: -0,13-11) y difiere significativamente de la encontrada en los sujetos con EA (PC= -0,52; F= 194,23; p= 0,0001); en los pacientes con EA, la PC aumenta paralelamente al GDS (F= 12,43; p= 0,0001) y en cada estrato GDS, la PC aumenta con el nivel educativo (F= 3,46; p= 0,03); estos cambios no pueden explicarse por la diferencia de edad. **Conclusiones.** En nuestra muestra, para un mismo nivel funcional los sujetos con EA con más educación tienen una mayor pérdida cognitiva, evaluada ésta como el porcentaje de pérdida entre el nivel premórbido esperable en fluencia verbal y el observado, lo que es una prueba indirecta más, en apoyo de la teoría de la 'reserva cerebral'.

Este trabajo forma parte del proyecto BAGEN.

O3. Tratamiento con toxina botulínica de las parálisis y paresias de IV par craneal

A. Bustos, M. Casal, A. Martín, S. Amorós, J.M. Rodríguez-Sánchez, J. Tejedor

Servicio de Oftalmología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La afectación del IV par craneal es la forma más frecuente de parálisis oculomotora. Diferenciamos formas congénitas y formas adquiridas si bien en la mayor parte de los casos es difícil establecer una etiología clara (vascular, enfermedad desmielinizante...). Una característica de esta entidad clínica es su acentuada tendencia a la concomitancia en el tiempo y es frecuente hallar cierto grado de contractura en algunos músculos de acción vertical dependiendo de cuál sea el ojo fijador. Si éste es el ojo afectado el recto inferior contralateral será el que sufra contractura secundaria. Si el ojo fijador es el sano, el recto superior y el oblicuo inferior ipsilaterales serán los contracturados. **Pacientes y métodos.** Presentamos un estudio retrospectivo sobre 73 pacientes afectados de parálisis o paresia de IV par craneal. El tiempo medio de evolución de nuestros pacientes varió entre 1 y 3 meses con una media de 1,8 meses. La indicación terapéutica se estableció como primera medida en parálisis agudas con diplopía o tortícolis manifiesta, y se consideró éxito terapéutico la consecución de una desviación vertical menor a 5 dioptrías prismáticas o la desaparición del tortícolis y la diplopía. Con la técnica que planteamos obtenemos una tasa de éxito del 81% para la desviación vertical, del 91% para la diplopía y del 75% para el tortícolis. En otros estudios realizados en este centro para las parálisis crónicas la tasa de éxitos fue del 40% para la desviación vertical, del 43% para la diplopía y del 50% para el tortícolis debido a la contractura de los músculos antagonistas del oblicuo superior. **Conclusión.** Reco-

mendamos un tratamiento precoz con toxina botulínica de las parálisis de IV par craneal con menos de tres meses de evolución sin esperar a la instauración de cambios crónicos.

O4. Protocolo diagnóstico-terapéutico en las paresias del VI par craneal

S. Amorós, A. Martín, M. Casal, A. Bustos, J.M. Rodríguez-Sánchez, M. Ruiz

Servicio de Oftalmología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Objetivo. Proponer un protocolo diagnóstico y terapéutico para las paresias y parálisis de VI par craneal en relación con distintos factores asociados. **Pacientes y métodos.** Presentamos un estudio retrospectivo sobre 109 pacientes afectados de paresia o parálisis del VI par. En 16 casos el proceso fue autolimitado, 64 pacientes fueron tratados mediante inyección de toxina botulínica en el recto medio ipsilateral; analizamos la relación entre la eficacia de aquella y distintas variables: tiempo de evolución, etiología, desviación inicial y función del recto lateral. En 29 pacientes el tratamiento fue de tipo quirúrgico. **Resultados.** En el grupo de pacientes tratados con toxina botulínica, se consiguió el éxito en el 67,2%. Los factores que se relacionaron con mejores resultados fueron: tiempo de evolución menor de tres meses, etiología idiopática y vascular, desviación inicial menor a 60 dioptrías prismáticas y la persistencia de cierta función abductora del recto lateral. En el grupo sometido a cirugía, al comparar las técnicas de suplencia de Jensen y Carlson-Jampolsky combinadas con retroceso del recto medio, en ambas los resultados fueron similares, pero tuvimos menos complicaciones con la última. **Conclusiones.** En los casos agudos (evolución menor de 1 mes), proponemos tratamiento con toxina botulínica si son severas o parálisis totales y/o si se observa contractura del recto medio (ducción pasiva positiva). Si este tratamiento no es eficaz, o si es un caso crónico, indicamos tratamiento quirúrgico de elección: retroceso del recto medio más resección del recto lateral en paresias, y técnica de Carlson-Jampolsky más inyección de toxina botulínica en el recto medial ipsilateral en parálisis totales.

O5. Tratamiento quirúrgico del nistagmo congénito (papel de la toxina botulínica)

S. Amorós, M.F. Ruiz-Guerrero, A. Martín, A. Bustos, J.M. Rodríguez-Sánchez

Servicio de Oftalmología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Objetivo. Analizar el papel de la retroinserción amplia de los músculos rectos horizontales

[<http://www.revneurol.com/3109/j090885.pdf>]

(RARH) en el nistagmo motor congénito. Por otro lado, se estudia la indicación de la toxina botulínica tipo A (TBA) en esta patología. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo sobre 35 pacientes operados. Entre otros datos, evaluamos la agudeza visual, el estrabismo asociado y el tortícolis. Analizamos el efecto de la TXB, así como el registro electro-nistagmográfico en algunos pacientes. RARH: agudeza visual: se produjo un aumento medio de una línea de visión. Tortícolis: el 88,6% de los pacientes presentaba un tortícolis horizontal significativo antes de la cirugía, porcentaje que disminuyó al 26,5% tras ella. Estrabismo: prequirúrgicamente, presentaba un estrabismo significativo el 75% de los pacientes y, tras la intervención, el 37,5%. TBA: se muestra eficaz en la evaluación del grado de corrección de agudeza visual, entre otros parámetros. **Conclusiones.** Consideramos que la técnica de retroinserción amplia de músculos rectos horizontales es una buena opción quirúrgica en el tratamiento del nistagmo congénito. Mejora la agudeza visual, el estrabismo y el tortícolis. La TBA ayuda en la selección de los casos que merecen intervención, y mejora la agudeza visual y la oscilopsia en casos de descompensación.

O6. Enfoque actual de las lesiones tumorales de la base craneal

M.A. Arráez

Servicio de Neurocirugía. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La base craneal constituye una zona de excepcional dificultad desde el punto de vista de su anatomía quirúrgica. En esta región asientan lesiones tumorales de diferente naturaleza, algunas de las cuales han sido virtualmente inabordables en función de la invasión simultánea de estructuras cerebrales y vasculares críticas, región intraextracraneal, senos paranasales, órbitas, etc. Ante la referida inoperabilidad de estas lesiones, en la última década han surgido una serie de nuevos planteamientos quirúrgicos basados en la práctica de complejas osteotomías en el esqueleto craneofacial, así como abordajes laterocervicales, los cuales permiten la adecuada exéresis tumoral y reconstrucción anatómica de la zona. En el citado planteamiento ha desempeñado un papel transcendente en concepto de equipo multidisciplinario. En el presente trabajo se expone la filosofía actual del tratamiento quirúrgico de estas lesiones, a tenor de la experiencia acumulada en los últimos diez años. **Desarrollo.** Los abordajes se sistematizan en tres grandes grupos: abordajes anteriores, abordajes laterales y posteriores a la base craneal. Entre los primeros figuran los abordajes a la fosa craneal anterior y al clivus, los cuales se llevan a cabo mediante vías subfrontales con osteotomías frontorbitarias, así como mediante vías transfaciales-transorales con osteotomías del maxilar superior. Mención especial merece la vía transoral-transfaringea a la cara ventral del agujero magno, que permite la resección de odontoides y otras patologías de la zona. En lo que se refiere a abordajes

laterales, incluimos en primer lugar las vías transigomáticas, las cuales contribuyen al acceso desde la fosa craneal media intradural (p. ej., al seno cavernoso) y extradural (lesiones óseas a nivel del ápice temporal; carótida intrapetrosa). También se incluyen una serie de abordajes transtemporales y subtemporales-infratemporales para lesiones complejas de la región, como por ejemplo tumoraciones extensas del glomus yugular. Finalmente, los accesos clásicos a la fosa posterior y ángulo pontocerebeloso han sido complementados con abordajes presigmoideos y abordajes presigmoideos y transcondilares. Los abordajes a la base craneal arriba mencionados son presentados, con especial interés en la indicación quirúrgica de las diferentes vías, sus posibilidades reales y límites anatómicos, así como complicaciones posquirúrgicas en los distintos abordajes. **Conclusión.** Insistimos en que el nuevo concepto de cirugía de base de cráneo permite la exéresis tumoral a dicho nivel, con una morbimortalidad aceptable a pesar de la complejidad de los procedimientos quirúrgicos.

COMUNICACIONES PÓSTERS

P1. Signo de Jean L'hermitte como manifestación de la enfermedad de Behçet

M. Frías-Castro, P.J. Serrano-Castro, E.S. Moreno-Maiz, M.E. Ortigosa-Luque, A. Fernández-Becerra, J. Galera-López

Servicio de Neurología y Unidad de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. Se define el signo de Jean L'hermitte como una sensación dolorosa en forma de descarga eléctrica que se produce en la región cervical y recorre toda la columna irradiada, en ocasiones, por ambas piernas hasta el hueso poplíteo. Puede ser espontánea, aunque lo más frecuente es que se desencadene con la flexión de la cabeza. Es un signo de disfunción cordonal posterior (a nivel cervical), por lo tanto se produce en enfermedades que afecten este sistema como la esclerosis múltiple (signo característico) o mielopatías de otras etiologías. **Caso clínico.** Mujer de 40 años que consultó por un signo de L'hermitte y debilidad, primero a nivel de MSD y posteriormente en MID, así como sensación de hormigueo referido a ambos miembros derechos. Junto a ello, refería pérdida de agudeza visual en el ojo derecho y frecuentes cefaleas de características vasculares. En la historia personal destaca la existencia de varios episodios de uveítis en ojo derecho que habían recibido tratamiento con esteroides así como frecuentes lesiones aftosas en región oral y genital. En la inspección destaca lesión aftosa en región interna de la mucosa labial y lesiones acnéicas vesiculopapulosas. En la exploración neurológica observamos: severa disminución de la agudeza visual en ojo derecho (fondo de ojo: intensa palidez papilar) y diplopía horizontal subjetiva máxima en mirada vertical hacia abajo. El sistema motor mostró

una hemiparesia facio-braquio-crural proporcionada con brazo a 4/5 y pierna a 3/5 con paresia facial supranuclear ipsilateral; hiperreflexia osteotendinosa derecha con reflejo cutaneoplantar indiferente; hipoestesia subjetiva del mismo territorio que engloba cara con dibujo en 'tiralíneas'. Pruebas complementarias: RM craneal y medular: normal. Campimetría: importante reducción de campo con incremento de mancha ciega en ojo derecho. EEG: cortos brotes bilaterales y simétricos con tendencia a la generalización de ondas theta irregulares. La paciente fue diagnosticada de enfermedad de Behçet de acuerdo con los criterios vigentes de la ARA. Se inició tratamiento con prednisona + clorambucil con lo que se consiguió una mejoría progresiva de la sintomatología dérmica y neurológica. **Conclusiones.** La presencia de un signo de L'hermitte junto con datos multifocales neurológicos obliga a descartar como primera opción una enfermedad desmielinizante tipo esclerosis múltiple. Sin embargo, en ocasiones puede constituir el primer dato de otras enfermedades neurológicas sistémicas capaces de afectar a cordones posteriores. En concreto, el signo de Lhermitte puede ser una manifestación rara de la enfermedad de Behçet y creemos que dicho proceso debe ser incluido en el diagnóstico diferencial.

P2. Pseudotumor inflamatorio en IV ventrículo

J. Olivares-Romero, P.J. Serrano-Castro, P. Guardado-Santervás, I. Peralta, E. Goberna, J.M. Roig

Servicios de Neurología de Anatomía Patológica. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. Pseudotumor inflamatorio es un término anatomopatológico que describe la proliferación anormal de células plasmáticas. El SNC es uno de los lugares donde puede desarrollarse. Presentamos un caso de pseudotumor inflamatorio en IV ventrículo asociado a hipotiroidismo secundario. **Caso clínico.** Varón de 40 años, fumador y con retraso mental *borderline* que consulta por un cuadro clínico de dificultad para la expresión oral y para la correcta movilización de miembros derechos. En la exploración destaca un síndrome de Horner derecho completo, facial derecho supranuclear y alteración en pruebas de coordinación derechas. La RM evidenció una masa hiperintensa en techo de IV ventrículo, que resultó ser un pseudotumor inflamatorio tras estudio anatomopatológico. Revisamos la existencia de casos previos de pseudotumor inflamatorio localizado en IV ventrículo y los comparamos con el nuestro. La presencia de anomalías en el eje hipotálamo-hipofisario, constatadas en nuestro paciente, no se han descrito previamente. Se discute la posibilidad de asociación con enfermedades granulomatosas y autoinmunes. **Conclusión.** La localización en IV ventrículo de un pseudotumor inflamatorio es un hecho inusual. Sólo tenemos constancia de dos casos publicados con anterioridad al nuestro. El estudio anatomopatológico se hace imprescindible en estos casos para llegar al diagnóstico definitivo.

P3. Enfermedad de Lafora

J. Olivares-Romero, Y. Amrani, P. Guardado-Santervás, P.J. Serrano-Castro, I. Peralta, E. Goberna, J.M. Roig, E. Guerrero

Servicios de Neurología y Anatomía Patológica. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La enfermedad de Lafora es una encefalopatía mioclónica progresiva caracterizada por crisis epilépticas, síndrome mioclónico, ataxia y demencia rápidamente progresivas. Presentamos dos casos de enfermedad de Lafora, así como su estudio anatomopatológico. **Caso clínico. Caso 1.** Mujer que desde los 20 años presentó un cuadro de deterioro cognitivo y alteración de la marcha junto a episodios de desconexión, sacudidas musculares bruscas y anomalías electroencefalográficas. Falleció a los 33 años con estudio necrópico. **Caso 2.** Mujer de 27 años (hermana del caso 1) que presenta un cuadro clínico similar al anterior y una biopsia axilar patológica. La madre de ambas falleció joven por un cuadro progresivo de epilepsia, demencia y mioclonías. El EEG muestra alteraciones en forma de punta y polipunta-onda generalizada. El diagnóstico diferencial debe realizarse con epilepsias generalizadas idiopáticas, con el resto de encefalopatías mioclónicas, forma mioclónica de enfermedad de Huntington, gangliosidosis tipo III, atrofia dento-rubro-pálido-luisiana y la epilepsia mioclónica con insuficiencia renal. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico y demuestra la presencia de corpúsculos de Lafora. Se ha localizado la base genética en el brazo largo del cromosoma 6. **Conclusión.** La enfermedad de Lafora es una entidad infrecuente, aunque posee un diagnóstico preciso que facilita la emisión de un pronóstico y consejo genético.

P4. Neuromielitis óptica

J. Olivares-Romero, I. Peralta, P.J. Serrano-Castro, P. Guardado-Santervás, J.M. l'Hotellerie, T. García, E. Goberna

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La neuromielitis óptica de Devic es un proceso desmielinizante caracterizado por la concurrencia de neuritis óptica y mielitis, simultáneas o separadas por un breve intervalo de tiempo, en un sujeto sin evidencia previa de esclerosis múltiple. Presentamos tres casos diagnosticados en nuestro servicio, dos de ellos con excelente respuesta al tratamiento esteroideo. Se discuten las teorías etiológicas vigentes. **Caso clínico. Caso 1.** Varón de 19 años ingresado por un cuadro de neuritis óptica derecha y mielitis transversa, de presentación simultánea, con alteraciones de señal en RM encefálica. **Caso 2.** Varón de 34 años con un cuadro de mielitis aguda coincidente con reagudización de hepatopatía crónica. **Caso 3.** Varón de 12 años que, tras proceso infeccioso, presenta un episodio de mielitis seguido de una neuritis óptica bilateral. Considerar la neuromielitis óptica de Devic como una entidad patológica independien-

te o como una forma de esclerosis múltiple es motivo de controversia. Su asociación a conectivopatías, TBC, neurosífilis o encefalomiélitis postinfecciosa, así como su confinación evolutiva a médula y nervio óptico le confiere características propias. El caso 1 parece esclerosis múltiple. Los casos 2 y 3, condicionados por su evolución, podrían identificarse como postinfecciosos. **Conclusión.** Se discuten las características clínicas en los casos presentados así como las diferencias evolutivas. En nuestros casos, las formas parainfecciosas presentaron mejor respuesta al tratamiento esteroideo.

P5. Oftalmoparesia dolorosa como debut de una metástasis orbitaria secundaria a carcinoma broncogénico

J. Olivares-Romero, P.J. Serrano-Castro, P. Guardado-Santervás, I. Peralta, E. Goberna

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. En el diagnóstico diferencial de una oftalmoparesia monocular dolorosa siempre debemos tener en consideración las causas locales, entre las cuales se encuentra las lesiones ocupantes de espacio. Presentamos un caso de oftalmoplejía monocular dolorosa secundaria a una metástasis orbitaria de un carcinoma broncogénico diseminado. **Caso clínico.** Varón de 74 años, fumador en pipa, que ingresa por un cuadro de diplopía y dolor retroocular izquierdo. En la exploración física destaca un discreto exoftalmos junto a una limitación en la abducción del ojo izquierdo. Los datos de laboratorio objetivaron una hiponatremia y las pruebas de imagen demostraron la presencia de una masa orbitaria izquierda y de una neoplasia pulmonar infiltrativa. En el hígado se apreciaron abundantes lesiones ocupantes de espacio de aspecto metastásico. La diseminación metastásica a órbita de un carcinoma broncogénico no es un hecho habitual. Nuestro caso presenta unas peculiaridades adicionales, como la hiponatremia secundaria a una SIADH y la diseminación hepática concomitante, que lo hacen aún más inusual. **Conclusión.** Ante un cuadro de oftalmoparesia monocular debemos valorar la presencia de una masa orbitaria como uno de los posibles diagnósticos diferenciales.

P6. Mononeuropatía del ciático y trombosis completa de arterias ilíacas: diagnóstico por angio-TAC helicoidal

P. Wong-Cervantes, P. Guardado-Santervás, C. Montabes-Pereira, B. Rodríguez-Jiménez, B. Ruiz-Cobos, P.J. Serrano-Castro

Servicio de Neurología y Unidad de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La trombosis de arterias ilíacas es causa de neuropatía ciática. El diagnóstico requiere la realización de pruebas cruentas del tipo de angiografía de vasos periféricos. Presentamos un caso diagnosticado por angio-TAC

helicoidal. **Caso clínico.** Varón de 52 años con antecedentes de dislipemia y tabaquismo que consulta por dolor, edema gemelar derecho, dificultad para movilizar el pie ipsilateral e hipoestesia dorsal y plantar de instauración súbita. Refería claudicación intermitente de dos años de evolución. Exploración MID: inflamación tobillo, trastornos tróficos, dilataciones varicosas, pulsos pedio, poplíteo y tibial posterior ausentes. Debilidad 4/5 en dorsiflexión y eversión del pie, extensión del primer dedo. Hipoestesia en región dorsal y plantar del pie derecho. Estudio neurofisiológico: potenciales no evocables en nervio sural, tibial posterior y peroneal derecho y actividad denervatoria musculatura intrínseca pie derecho; angio-TAC helicoidal: trombosis parcial de aorta distal y completa en ilíaca común y de ramas interna y externa derechas. Se diagnosticó mononeuropatía ciática mayor secundaria a trombosis completa de arteria ilíaca común, interna y externa derecha, siendo intervenido inicialmente con ATP + stent de ilíaca derecha y posteriormente bypass aorto-femoral derecho, con buena recuperación motora e hipoestesia secuelar en muslos. **Conclusiones.** La trombosis de arterias ilíacas puede debutar como neuropatía ciática como única manifestación. La angio-TAC helicoidal es un instrumento incruento útil para el diagnóstico de esta entidad.

P7. Utilidad diagnóstica del test de las monedas en la enfermedad de Alzheimer

C. Carnero-Pardo, A. Lendínez-González, E. Navarro-González

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La evaluación del cálculo en sujetos con bajo nivel cultural es problemática o imposible con los instrumentos disponibles. El test de las monedas (TM) es un test de cálculo elaborado por nuestro grupo que es aplicable a cualquier persona independientemente de su nivel educativo. Se evalúa la utilidad del TM en el diagnóstico de enfermedad de Alzheimer (EA). **Pacientes y métodos.** Forman la muestra 84 sujetos con EA y 50 sujetos normales; el resultado del TM no intervino en el diagnóstico. Se valoró: edad, sexo, nivel educativo y puntuación en MEC y TM. Se calculó sensibilidad (S), especificidad (E), valor predictivo positivo (VPP), valor predictivo negativo (VPN) y el porcentaje de clasificaciones correctas (CC), y se seleccionó como punto de corte óptimo aquel que maximizaba las CC. Estudio bivariado con análisis de varianza, ji al cuadrado y correlación de Pearson en función de las variables consideradas. Los grupos no diferían en sexo, pero sí en edad ($F_{1, 133} = 4,49$; $p = 0,032$), nivel de estudios ($\chi^2 = 7,89$; $p = 0,019$), resultados del TM ($F_{3, 207} = 125,88$; $p = 0,0001$) y MEC ($F_{1, 133} = 226,6$; $p = 0,0001$). TM y MEC correlacionaban significativamente ($r = 0,878$; $p < 0,0001$). El punto de corte óptimo es ' $= 7$ ', para el cual: $S = 0,9$; $E = 0,92$; $VPP = 0,95$; $VPN = 0,85$; $CC = 0,9$. **Conclusiones.** El TM evalúa habilidades básicas de cálculo y

posee una excelente capacidad discriminativa entre sujetos normales y con EA; es fácil y rápido de aplicar y no presenta limitaciones de aplicación derivadas del nivel educativo del sujeto; es pues un instrumento que debemos considerar como apoyo al diagnóstico de EA.

Este trabajo forma parte del proyecto BAGEN.

P8. Actividad continua de fibra muscular focal secundaria a neuralgia amiotrófica

J. Olivares-Romero, M. Romero, M.I. Chamorro, F. Pérez-Errazquin

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Introducción. Los estados de hiperexcitabilidad de la unidad motora agrupan un conjunto de síndromes caracterizados por una hiperactividad anormal e involuntaria de la misma. Según su origen se clasifican en centrales y periféricos. Estos últimos se conocen como actividad continua de la fibra muscular (ACFM). Clínicamente se caracterizan por la presencia de contracturas musculares. En el EMG aparecen mioquimias y descargas de alta frecuencia. Presentamos un caso de ACFM localizado en miembro superior izquierdo (MSI) secundario a neuralgia amiotrófica. **Caso clínico.** Varón de 36 años, sin antecedentes de interés, que presenta un cuadro crónico y estabilizado de debilidad proximal y amiotrofia en MSI, inicialmente doloroso y al que posteriormente se sumaron parestesias y calambres musculares. El EMG evidenció un patrón neurógeno crónico en territorio radicular C5-C6 izquierdo y ACFM. La causa más frecuente de ACFM localizada es la plexopatía braquial o lumbosacra secundaria a radioterapia. También se han descrito formas focales por lesión única de nervio periférico, así como casos en los que no se han demostrado antecedentes de lesión nerviosa o irradiación. **Conclusión.** Nuestro paciente presenta una ACFM localizada en MSI, sin antecedentes de lesión nerviosa o irradiación, que ha permanecido confinada a dicho miembro en los diez años de seguimiento evolutivo.

P9. Parálisis del IV par e infarto lacunar mesencefálico

M. Sillero, E. Calzado, B. Gómez, F. Guisado, J. Acosta

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción. Presentamos el caso de un paciente con una parálisis del IV par craneal, con diplopía como único síntoma y en el que se demostró, mediante estudio de neuroimagen, la existencia de un infarto lacunar a nivel mesencefálico. **Caso clínico.** Se trata de un paciente varón de 39 años de edad sin factores de riesgo vasculares, que presentó un cuadro de diplopía de instauración súbita, sin otra sintomatología neurológica asociada. En la exploración física solamente se encontró una parálisis del IV par derecho con ausencia de

otros signos focales; en la RM craneal se objetivó una imagen compatible con un infarto isquémico a nivel mesencefálico en la secuencia T₂. El cribado de patología vascular para ictus isquémico en un paciente joven (estudio Doppler de TSA, cribado de vasculitis, estudios serológicos y patología cardiombolígena) fue negativo. **Conclusión.** La etiología más frecuente de las parálisis del IV par son los traumatismos craneoencefálicos debido a su trayecto anatómico, siendo infrecuente la etiología vascular y mucho más en pacientes sin factores de riesgo. En la mayoría de los casos la etiología permanece desconocida; existen escasas descripciones en la literatura de hallazgos de imagen en resonancia, compatibles con infartos lacunares a nivel mesencefálico.

P10. Cavernoma intraventricular y síndrome de hipertensión intracraneal

M. Sillero, B. Gómez, E. Calzado, F. Guisado, J. Acosta

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción. Los cavernomas de localización intraventricular son excepciones y más aún su debut como un síndrome de hipertensión intracraneal. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente de 47 años de edad que presentó un cuadro de instauración subaguda de cefalea, vómitos y descenso progresivo del nivel de conciencia. En la exploración física se objetivó un papiledema bilateral y una rigidez nuchal. En la TAC craneal se apreciaba una tumoración de aproximadamente cuatro cm de diámetro localizada en ventrículo lateral izquierdo, hiperdensa, con apariencia heterogénea y con signos de hidrocefalia. El estudio mediante RM mostraba la misma lesión isointensa en secuencias T₁ con áreas quísticas en su interior y heterogénea en T₂. Tras la administración de gadolinio existía un realce parcheado de la lesión. La paciente fue intervenida quirúrgicamente y se le extirpó la tumoración de forma completa. El estudio anatomopatológico reveló la existencia de un angioma cavernoso. **Conclusión.** En la revisión de la literatura efectuada se recogen, hasta el año 1995, 19 casos de cavernomas en ventrículos laterales. Consideramos que, a pesar de su rareza, es una entidad que no debemos olvidar en el diagnóstico de los procesos expansivos a nivel intraventricular, por lo cual aportamos el cuadro clínico y los hallazgos de neuroimagen.

P11. Manifestaciones neurológicas inhabituales de un absceso retrofaringeo

E. Calzado, M. Sillero, F. Guisado, A. Lacour, B. Gómez, J. Acosta

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción. Presentamos una paciente con disartria y cefalea secundaria a un absceso retrofaringeo. **Caso clínico.** Nuestro caso corresponde a una mujer de 69 años que presentaba un cuadro brusco de disfagia para sólidos,

disartria y cefalea occipitocervical de dos semanas de evolución. Entre sus antecedentes, destaca la caída de un implante de titanio una semana antes al ingreso. En la exploración física se observó rigidez cervical, paresia del XII par derecho y del músculo deltoides izquierdo. Punción lumbar: hiperproteínoorraquia con glucorraquia normal. RM cervical: colección retrofaringea de 7 cm de extensión y discitis a nivel C5-C6. Tras tratamiento antibiótico y drenaje, la paciente evolucionó favorablemente y sin secuelas. **Conclusiones.** Las infecciones odontógenas supuradas pueden extenderse por contigüidad hacia otros espacios interfaciales profundos, entre ellos el espacio retrofaringeo. La sintomatología más frecuente del absceso retrofaringeo es: disfagia, disnea y rigidez de nuca, pudiendo producir un espasmo laríngeo. Entre sus complicaciones se han descrito déficit de nervios craneales (IX-XII), mediastinitis, absceso epidural, sepsis, trombosis de la yugular o hemorragia por erosión de la carótida interna. La presentación de un absceso retrofaringeo es un hecho excepcional, lo que nos obliga a considerar esta rara entidad en el diagnóstico diferencial de los procesos expansivos de cavum.

P12. Risa patológica como síntoma revelador de un aneurisma gigante de la arteria basilar

T. Molina-Nieto, F. Cañadillas-Hidalgo, P. Medialdea, A. Aguilera, J.J. Ochoa, O. Vega

Hospital Reina Sofía. Córdoba.

Introducción. Muy infrecuente en la clínica neurológica, la risa patológica se caracteriza por ser inmotivada, incontrolada, excesiva y sin contenido emocional. Se ha relacionado con lesiones cerebrales difusas y, más raramente, unilaterales, como infartos córtico-subcorticales, cápsulo-lenticulares, tálamo-capsulares o pontinos, a menudo como síntoma de debut y a veces persistente hasta la muerte del enfermo. Aportamos un caso de *Le fou rire prodromique* por aneurisma de la arteria basilar. **Caso clínico.** Varón de 15 años que llegó a Urgencias por presentar de manera brusca risa constante, sin motivo, y posteriormente visión doble horizontal. Exploración física: risa anómala espontánea y ante cualquier pregunta, oftalmoplejía internuclear bilateral y hemihipoalgesia izquierda. Pruebas complementarias: la TAC y RM craneales muestran una masa redondeada, bien definida, de unos 3 cm de diámetro y de localización retroselar que comprime el puente. Arteriografía: oclusión de la arteria basilar distal a la salida de las arterias cerebelosas anteroinferiores, compatible con aneurisma tromboso de la arteria basilar distal. La risa patológica cede en unos días y la diplopía en meses, desestimándose por el momento cualquier terapéutica quirúrgica o endovascular, de alto riesgo, dada la buena evolución clínica del enfermo. **Conclusión.** Entre las causas de risa patológica, figurarían lesiones únicas como el aneurisma de la arteria basilar que presentamos.

P13. Neuroimagen en el síndrome de Raeder

T. Molina-Nieto, F. Cañadillas-Hidalgo, A. Aguilera, P. Medialdea, J.J. Ochoa, O. Vega
Hospital Reina Sofía. Córdoba.

Introducción. La asociación de neuropatía trigeminal sensitiva con un síndrome de Horner incompleto y, eventualmente, con afectación de pares craneales de la región paraselar, fue descrita por Raeder en el año de 1924 bajo la denominación de síndrome paratrigeminal, al suponer que las lesiones causantes asentaban en esa zona de la fosa craneal media. El concepto se amplió posteriormente, incluyendo casos de dolor craneofacial con síndrome de Horner incompleto, y se le llamó también síndrome pericarotídeo al relacionarse con patología de la carótida interna. Presentamos los hallazgos de neuroimagen en un caso de este síndrome por disección carotídea espontánea. **Caso clínico.** Mujer de 45 años que consulta por dolor continuo periorbitario con irradiación hemicraneal derecha y sensación de acorchamiento en ese lado de la cara, de una semana de evolución, sin relación con desencadenante previo (trauma, movimientos cervicales bruscos, etc.) Exploración física: síndrome de Horner e hipoalgnesia en las ramas primera y segunda del trigémino, derechos. Pruebas complementarias: la angio-TAC de TSA y la angiografía convencional muestran imágenes compatibles con disección proximal de la carótida interna derecha y oclusión de la misma hasta el seno cavernoso. Por inversión del flujo en la oftálmica derecha, alimentada por arterias etmoidales anteriores, se revasculariza la cerebral media derecha, que también recibe flujo de la vertebral izquierda dominante a través de la comunicante posterior derecha. La arteria cerebral anterior derecha se irriga por la comunicante anterior. RM craneocervical (secuencias potenciadas en T₁ y T₂): ausencia de vacío de señal en la carótida interna, con imagen hiperintensa en su interior, a nivel cervical, base de cráneo y seno cavernoso. Hiperintensidad córtico-subcortical frontal derecha sugestiva de isquemia. Se trató con anticoagulantes, tras lo cual remitió el dolor y no aparecieron otros déficit neurológicos. **Conclusión.** El síndrome paratrigeminal puede ocurrir aisladamente por disección de la carótida interna extracranial. La presencia de anastomosis vasculares funcionantes explica el curso oligosintomático en nuestra paciente.

P14. Hipodensidades talámicas bilaterales como manifestación de trombosis venosa profunda cerebral

R. Vela-Yebra, F. Hernández, R. Vilches, M. Fernández, M.D. Fernández, F. Escamilla, R. Hervás, T. García

Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Ante hipodensidades talámicas bilaterales debemos pensar en causas frecuentes, como son el infarto arterial, encefalopatía hipóxico/isquémica, encefalopatía tóxica y causas infrecuentes tales como alteraciones metabólicas, infecciosas, hereditarias e infarto venoso. Nuestro objetivo es mostrar un ejemplo del último caso apoyándonos sobre todo en las imágenes. **Caso clínico.** Paciente de 59 años, con factores de

riesgo vascular, que presenta un cuadro de instauración brusca de cefalea, disminución del nivel de conciencia, pupilas puntiformes junto con hemiparesia derecha y reflejo cutaneoplantar extensor. En la TAC craneal con y sin contraste se aprecian hipodensidades talámicas bilaterales. En la arteriografía se aprecia una falta de opacificación en estructuras venosas profundas y segmento posterior del seno longitudinal superior. Se inició anticoagulación con heparina vía iv con lo que mejoró clínicamente, aunque desarrolló posteriormente un cuadro rígido-acinético junto con alteraciones del comportamiento. **Conclusión.** El caso sirve para ilustrar una causa poco frecuente de hipodensidad talámica bilateral como es la trombosis venosa profunda cerebral, con un curso clínico favorable, a pesar de su elevada mortalidad.

P15. Enfermedad cerebrovascular, isquemia en territorio vertebrobasilar de etiología cardioembólica: aneurisma del septo interauricular

M.J. Gómez-Heredia, M. Guerrero, J. Gutiérrez-García^a, F.J. Barrero^a, E. Molina^a

Servicio de Neurología. ^aServicio de Cardiología. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

Objetivo. Documentar un caso de isquemia cerebral secundaria a embolia paradójica. **Caso clínico.** Paciente de 29 años, consultó por presentar de forma brusca pérdida de visión en hemisferio derecho y alteraciones sensitivas en hemisferio derecho. Antecedentes personales: migraña común esporádica y fumadora de 2-3 cigarrillos/día. Auscultación cardíaca: soplo mesosistólico polifocal. Exploración neurológica: hemianopsia homónima derecha. Claudicación en Barré y Mingazzini de extremidades derechas, hemihipoestesia homolateral. Coordinación alterada por déficit sensitivo y Romberg inestable. **Resultados.** Se le practicó: hemograma, bioquímica, VSG, orina ECG, Rx, tórax, proteinograma, inmunoglobulina-complemento y coagulación especial que fueron normales; serología de lúes y VIH: negativas. ANA y anti-ADN: negativos. Neuroimagen: infarto isquémico temporoparietal izquierdo; angio-RM: oclusión completa de la arteria cerebral posterior izquierda en segmento poscomunicante. Ecocardiografía transtorácica y transesofágica: aneurisma de fosa oval. La intervención quirúrgica, sin incidencias, confirmó el diagnóstico. **Conclusión.** El estudio de la enfermedad cerebrovascular en pacientes jóvenes ha de ser protocolizado por las amplias posibilidades etiológicas existentes, y debe incluir un minucioso despistaje de la patología cardioembólica.

P16. Síndrome de actividad muscular continua. Síndrome de Isaacs-Mertens

J. Gutiérrez-García, M. Guerrero, M.J. Gómez-Heredia, F.J. Barrero, M. Piñero, J.A. Sáez

Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario San Cecilio. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Presentamos el caso de un pa-

ciente de 29 años con debilidad generalizada y contracturas musculares. **Caso clínico.** Varón de 29 años que presentó un cuadro clínico consistente en contractura de mano izquierda y dificultad para la deambulación de unos meses de evolución. Posteriormente notó contractura de ambos gemelos junto a dolor muscular y debilidad proximal en ambos miembros inferiores. Seguidamente contractura de mano derecha y deformidad en ambos pies. Antecedente de TCE en la infancia sin secuelas y no tenía antecedentes familiares de interés. Hemograma, proteinograma y hormona tiroidea normales. Aumento de CPK: 1.491. RM cerebral normal. PL: proteínas 0,62 gr/l (resto normal). EMG: actividad muscular continua (descargas irregulares de potenciales en forma de dobletes, tripletes y multipletes) de predominio distal y más acusada en miembros inferiores, que permanecían durante el sueño; empleo de relajantes musculares y bloqueos nerviosos distales. VCN motora y sensitiva normales. Se instauró tratamiento con carbameceptina y posteriormente fenitoína, junto con relajantes musculares. El paciente mejoró en los meses siguientes y descendió el nivel de CPK.

P17. Mononeuritis múltiple de dos años de evolución como manifestación inicial de poliangeítis microscópica

F.J. Barrero, B. Morales, M.J. Gómez-Heredia, J. Gutiérrez-García, N. Ortega^a, I. Chinchón^b

^aUnidad de Enfermedades Sistémicas. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. ^bSíndrome de Anatomía patológica. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivo. Documentar un caso clínico de mononeuritis múltiple de dos años de evolución como manifestación clínica inicial de una poliangeítis microscópica. **Caso clínico.** Mujer de 54 años con clínica compatible con mononeuritis múltiple de dos años de evolución acompañado de livedo reticularis, sin otras manifestaciones sistémicas. Antecedentes de hemitiroidectomía (bocio multinodular tóxico), temblor esencial y síndrome depresivo. **Resultados.** Hormonas tiroideas: normales. Factor reumatoide 242 Yvιδoδεσ Internacionales/ml. Crioglobulinas (+) tipo III mixto, complemento normal. Anticuerpos negativos excepto ANCA-P (+) 1/640. Serologías: VHB, VHC, VIH, lúes y borrelia, negativas. LCR: sin alteraciones. Electroneurofisiología: compatible con mononeuritis múltiple. RM craneal, médula cervical y lumbar: sin alteraciones. Biopsia nervio sural, músculo y piel: inflamación de la pared vascular tipo mononuclear, con necrosis fibrinoide compatible con arteritis necrosante de pequeño vaso. Se instauró tratamiento corticoideo y metotrexate con importante mejoría clínica. **Conclusiones.** Dada la clínica y pruebas complementarias compatibles con vasculitis, se realizó biopsia de nervio sural, que confirmó afectación de pequeño vaso: poliangeítis microscópica. Destacamos el inicio exclusivamente con clínica neurológica y dermatológica, sin afectación renal ni pulmonar sobre todo con progresión crónica de dos años, poco habitual en la poliangeítis microscópica y que clínicamente mejoró con el tratamiento.

P18. Miopatía vasculítica en el síndrome de Sjögren

J.M. Lomas-Cabezas^a, J.M. López-Domínguez, F.J. Rodríguez-Gómez, A. Blanco, J.L. Casado-Chocán, D. Merino^a, S. Pérez-Gutiérrez^b

Sección de Neurología. ^a Servicio de Medicina Interna. ^b Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción. La mononeuritis múltiple es una forma de neuropatía periférica caracterizada por la afectación simultánea o consecutiva de troncos nerviosos individuales no contiguos. La vasculitis suele aparecer en aproximadamente el 5% de los pacientes con síndrome de Sjögren, y afecta a vasos de mediano y pequeño calibre; se manifiesta fundamentalmente como púrpura, urticaria recurrente, ulceraciones cutáneas y mononeuritis múltiple. El diagnóstico de mononeuritis múltiple se suele realizar en función de la biopsia del nervio sural, la biopsia muscular es mucho menos sensible para la demostración de vasculitis. Presentamos el caso de un paciente en el que el diagnóstico de vasculitis se estableció de acuerdo con la biopsia de músculo gemelo. **Caso clínico.** Paciente varón 64 años, en estudio desde 1994 por una neumopatía intersticial y una poliartritis crónica no filiadas con episodios de exacerbaciones. En agosto de 1998 consulta por sensación de acorchamiento y pérdida de fuerza en manos y pies de un mes de evolución. En la exploración destacaba una marcha en 'stepage' con tetraparesia asimétrica distal de predominio en MMII, así como disestesias y alteraciones de la sensibilidad termoalgésica y propioceptiva de territorios distales con atrofia de ambas eminencias tenares. Entre las pruebas complementarias destacaron: VSG 94 mm/h. Rx PA de tórax: patrón intersticial bilateral de predominio en bases. Estudio neurofisiológico: multineuritis de carácter axonal y grado intenso con mayor afectación de MMII. Por dificultades técnicas fue imposible realizar la biopsia del nervio sural por lo que se llevó a cabo una biopsia de músculo gemelo: lesión vasculítica en una arteria de mediano calibre en fragmento de músculo esquelético. Los vasos arteriales de pequeño calibre y vénulas no presentaban alteraciones. Asimismo, existía atrofia de fibras de carácter neurógeno. Test de Schirmer positivo. Inmunología: ANA+, FR+, antio+. Resto de los marcadores negativos. **Conclusiones.** En nuestro paciente, los hallazgos clínicos y de laboratorio cumplían criterios que permitían establecer el diagnóstico de presunción de síndrome de Sjögren. Se instauró tratamiento con bolos de ciclofosfamida objetivándose una mejoría significativa. La mononeuritis múltiple aparece como forma de expresión de vasculitis en una gran variedad de patologías. Dentro de las conectivopatías la enfermedad vasculítica en el síndrome de Sjögren aparece con escasa frecuencia, apreciándose hallazgos de miositis focal en menos de un 10% de los casos. Ante la imposibilidad de utilizar la biopsia de nervio sural como herramienta diagnóstica, merece la pena intentar la biopsia muscular, a pesar de su escasa sensibilidad, como técnica alternativa para intentar establecer el diagnóstico y tratamiento correcto lo antes posible.

P19. Displasia fibromuscular cefálica y síndrome de Horner

F.J. Rodríguez-Gómez, E. Rodríguez-Gómez^a, J. Lomas-Cabezas, J. López-Domínguez^b, A. Robledo^b, J.L. Casado-Chocán^b, E. Pujol de la Llave

^a Servicio de Nefrología. ^b Servicio de Medicina Interna Neurológica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción. La displasia fibromuscular es una enfermedad de las arterias, idiopática, estenosante y multifocal, que afecta a la arteria carótida interna en el 95% de los casos. Predomina en mujeres de mediana edad. Se manifiesta de forma inespecífica y es la cefalea el síntoma más frecuente. Los aneurismas gigantes suelen afectar a la arteria carótida extracraneal y pueden originar ictus embólicos o con menos frecuencia clínica por compresión (síndrome de Horner). **Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 63 años que ingresa por cefalea holocraneal y retroorbitaria, continua y caída del párpado superior derecho. En la exploración estaba normotenso sin evidencia de soplos carotídeos o supraclavicular; tenía una anisocoria con pupila derecha miótica pero reactiva a la luz y acomodación, y una ptosis palpebral homolateral. El resto del examen neurológico fue normal. La TAC y RM de cráneo no mostraron alteraciones significativas. En la angio-RM de troncos supraórticos se observó estenosis larga y distal a la bifurcación de la arteria carótida interna derecha, de contorno irregular, sugestiva de trombo mural. En la arteriografía se apreció una estenosis progresiva en el tercio medio de la carótida interna derecha con pared irregular y dilataciones aneurismáticas entre las cuales se observa una reducción filiforme del calibre de la arteria carótida interna. En la carótida interna izquierda aparece irregularidad de la arteria carótida cervical media con zonas alternantes de estenosis y dilatación. Estos hallazgos angiográficos sugieren displasia fibromuscular con afectación de ambas arterias carótidas internas cervicales, complicada con disección carotídea derecha. **Conclusión.** La presentación clínica de displasia fibromuscular cefálica y síndrome de Horner es infrecuente. La angiografía continúa siendo el examen complementario de elección.

P20. Quistes del velum interpositum. Características radiológicas y diagnósticas y diagnóstico diferencial

E. Franco-Macías, J.L. Casado-Chocán, J.M. López-Domínguez, A. Blanco, A. Robledo, C. Díaz-Espejo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Objetivo. A partir de dos observaciones clínicas revisamos esta entidad, habitualmente un hallazgo radiológico incidental y posiblemente frecuente en la población, pero escasamente discutida en la literatura neurológica. Su diagnóstico, posibles complicaciones y su distinción respecto a patología tumoral en el *velum interpositum* son los objetivos de esta presentación. **Casos clínicos.** Dos pacientes fueron estudiados en consulta. Una epilepsia de lóbulo

temporal y una cefalea tensional episódico fueron sus diagnósticos iniciales. En ambas se realizó neuroimagen que incluyó TAC y RM cerebral. **Resultados.** En la neuroimagen realizada a ambas pacientes se halló una imagen triangular a nivel del *velum interpositum*, con densidad-intensidad de LCR y sin efecto masa, ni captación de contraste. En ambos casos el hallazgo de quiste del *velum interpositum* fue probablemente incidental. Su localización y configuración lo distingue del más frecuente *cavum vergae*. La intensidad de señal, compatible con LCR, la ausencia de efecto masa y la falta de captación de contraste permiten distinguir esta entidad de la patología tumoral del *velum interpositum*.

P21. Cistinosis y afectación muscular

F.J. Rodríguez-Gómez, E. Rodríguez-Gómez, J.M. López-Domínguez, A. Blanco, J.M. Merino, F. Fernández^a, I. Chinchón^b, E. Pujol de la Llave

Servicio de Medicina Interna, Nefrología y Neurología. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La cistinosis es una enfermedad hereditaria por depósito lisosomal de cistina; su acumulación intracelular causa deterioro orgánico múltiple. El riñón es el órgano más afectado en la primera década de la vida, se manifiesta como un síndrome de Fanconi y con un posterior deterioro glomerular que lleva al fracaso renal terminal. A largo plazo la enfermedad cursa con insuficiencia pancreática, erosiones corneales recurrentes, afectación del SNC y miopatía. **Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 20 años diagnosticado de cistinosis a los 15 meses de edad tras presentar un síndrome de Fanconi. Es trasplantado a la edad de 6 años por insuficiencia renal terminal y en una segunda ocasión, cinco años después, tras rechazo del injerto. Secundario a dicha enfermedad presenta depósitos corneales, hepáticos y en médula ósea, hipotiroidismo, DMID, crisis epilépticas y disfagia. Desde hacía varios años refería disminución de la masa muscular y pérdida de fuerza en ambas manos. En la exploración se observó una marcada amiotrofia de los músculos intrínsecos de la mano. Existía una notable paresia distal en ambos miembros superiores y no se apreciaron alteraciones sensitivas. Los enzimas musculares fueron normales. El electromiograma mostraba patrón miopático distal de predominio en miembros superiores. Se practicó biopsia del músculo abductor corto del pulgar izquierdo en la que se apreció una importante atrofia con intensa colagenización sustitutiva, así como fascículos musculares disminuidos de grosor con fibras de diámetro muy variable. La microscopía electrónica mostraba: frecuentes vacuolas en el interior de algunas fibras musculares así como cristales de cistina citoplasmáticos en células mesenquimales, principalmente histioblastos. **Conclusiones.** La miopatía distal puede ser una manifestación neurológica tardía de la cistinosis. Su etiopatogenia se relaciona con el depósito de cristales de cistina. En estos casos podría ensayarse tratamiento con cistamina aunque no está demostrada su eficacia.

P22. Elevación de adenosin-desaminasa en meningitis por virus de Epstein-Barr. A propósito de un caso

M. Cobo, J. Quesada, J. Foronda, M.J. Hens, J. Montes

Hospital General de Especialidades Ciudad de Jaén. Jaén.

Introducción. Clásicamente se consideraba que niveles elevados de adenosin-desaminasa (ADA) (>10 UI/l) en líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con meningitis apoyaban la etiología tuberculosa o brucelósica. Sin embargo, también se han observado niveles elevados en meningitis piógenas, criptocócica, aséptica, sarcoidosis e infiltración meníngea por leucemias o linfomas. La infección por el virus Epstein-Barr puede causar manifestaciones neurológicas diversas como meningitis aséptica, meningoencefalitis, cerebelitis, mielitis transversa, Guillain-Barré y neuritis craneales. **Caso clínico.** El presente caso muestra elevaciones de ADA en LCR de un paciente de 14 años con meningitis linfocitaria causada por virus de Epstein-Barr. La punción lumbar mostró 205 leucocitos/mm³ (99% linfocitos), glucosa 54 mg/dl (glucemia: 114) y proteínas: 523 mg/dl. ADA 17,5 UI/l. Anatomía patológica: infiltrado linfomonocítico. Cultivos bacterianos, hongos y Lowenstein seriados, negativos. Serologías *Brucella*, *Salmonella*, *Lúes*, *Borrelia*, herpes, toxoplasma y CMV, negativas. Ag. criptocócico y VIH negativos. Serologías frente cápsida del virus E-B (VCA IgM e IgG) positivas en suero y LCR con seroconversión. RM craneomedular: normal. Los niveles de ADA se elevaron en la semana siguiente hasta 39 UI/l para normalizarse a las tres semanas. La recuperación clínica fue completa con tratamiento sintomático.

P23. Síndrome cerebeloso paraneoplásico asociado a carcinoma renal

M. Hens, F. Gálvez-Guerrero, A. Lozano-Barriso, A. Hens, J. Quesada, J. Foronda, M. Cobo

Servicio de Neurología y Oncología. Hospital General de Especialidades Ciudad de Jaén. Jaén. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Puerto Real. Puerto Real, Cádiz.

Introducción. La degeneración neurológica local como efecto remoto de una neoplasia oculta representa un cuadro no del todo infrecuente. Los tumores primarios habitualmente implicados son los de pulmón, ovario, útero, mama, linfomas tipo Hodgkin y otros, próstata y mioma, y más raramente laringe, gastrointestinales, neuroblastoma, enfermedad de Waldeström y renales. Presentamos el caso de un paciente afecto de una degeneración cerebelosa como primera manifestación de un tumor renal (carcinoma renal). **Caso clínico.** El paciente, un varón de 66 años, venía sufriendo una ataxia de la marcha de aproximadamente 6 años de evolución, en todo momento progresiva, sin caídas, dolores lancinantes, parestesias, raquialgias, incontinencia, ni déficit ictales. Como antecedentes contaba con HTA, un síndrome vertiginoso periférico e ingesta etílica moderada que cesó

años antes del motivo de consulta. Su examen neurológico mostró una clara ataxia, con base de sustentación ampliada, tándem muy dificultoso, sin dismetría, nistagmo ni anomalías sensitivas, entre ellas la sensibilidad posicional. Las respuestas plantares eran bilateralmente extensoras. No se evidenciaba ningún signo cardinal de parkinsonismo, papiledema u otros déficit. Un estudio RM craneal mostró evidentes signos de atrofia cerebral, especialmente cerebelosa, con gran dilatación de la cisterna magna, y retracción de los lóbulos cerebelosos y vermis. El estudio etiológico descartó las causas más habituales del proceso, resultando anodinas las determinaciones de hormonas tiroideas, vitamina B₁₂, folato, serología a *Lúes*, *Brucella* y *Borrelia*, curva de glucemia, espectro electroforético e inmunoglobulinas en sangre. Considerando un posible origen paraneoplásico de la sintomatología, resultaron no obstante normales las determinaciones sanguíneas de antígeno carcinoembrionario, alfa-fetoproteína, beta-HCG, beta-2-microglobulina, Ca-19-9 y anticuerpos anti-Yo y anti-Hu en suero. En la ecografía abdominal aparecía una masa renal derecha, sugerente de neoplasia, y la urografía mostró un riñón pequeño con signos de pielonefritis evolucionada. Antes de efectuarse la extirpación del tumor, apareció de forma súbita una intensa hematuria, como primera y única manifestación local del proceso. Se procedió a la nefrectomía radical derecha, cuya histología mostró un carcinoma renal, que no ha requerido radio ni quimioterapia. El déficit neurológico se ha estabilizado durante los ocho meses que han transcurrido desde la intervención.

P24. Síndrome de hiperperfusión cerebral: causa de hemorragia cerebral secundaria a endarterectomía carotídea

A. León, M. Bravo, R. Bustamante, S.B. Aguilar, I. Villegas, J.A. Tamayo, O. Fernández

Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. El síndrome de hiperperfusión cerebral es consecuencia de la reperfusión de un lecho vascular crónicamente isquémico, que se ve expuesto de forma brusca a una presión de perfusión que excede la capacidad de los mecanismos de autorregulación, produciendo en ciertas ocasiones rotura vascular, con formación de hematoma intracerebral (<1%), generalmente en asociación con hipertensión postoperatoria y con estenosis carotídeas graves. **Caso clínico.** Presentamos un paciente de 66 años con historia de AIT de repetición, en el que se confirmó mediante eco-Doppler TSA, angio-RM y arteriografía, estenosis en carótida izquierda >90%, por lo que se remitió para endarterectomía carotídea. A los tres días de la intervención comienza con cuadro súbito de cefalea, afasia mixta, hemianopsia homónima derecha y hemiparesia leve derecha. Se realizó TC craneal urgente que presentó hematoma extenso parietotemporal izquierdo con invasión ventricular. **Conclusiones.** En los pacientes con estenosis carotídea grave y sospecha de isquemia cerebral crónica, debe realizarse un control muy estricto de la tensión arterial en el postoperatorio, y mantenerlos normotensos o incluso hipotensos para minimizar el riesgo de hemorragia postendarterectomía.

P25. Mononeuritis múltiple como variante de la polineuropatía crónica idiopática desmielinizante

I. Villegas, E. Miralles, J.A. Salazar, C. González-Medina, M.J. Núñez-Castain, O. Fernández

Servicios de Neurología y Neurofisiología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La mononeuritis múltiple comprende la afectación asimétrica de varios nervios individuales. El diagnóstico diferencial debe establecerse entre afecciones sistémicas como diabetes mellitus, vasculitis, sarcoidosis e infrecuentemente con la polineuropatía crónica idiopática desmielinizante (CIDP). **Caso clínico.** Mujer de 44 años, hipotiroidea en tratamiento sustitutivo. Acude por presentar progresivamente, en los seis últimos meses, afectación sensitivomotora de nervios mediano y cubital de predominio derecho y peroneal izquierdo. Exámenes complementarios: hemograma, coagulación, VSG, bioquímica completa, proteinograma y hormonas tiroideas, normales. Serología, autoanticuerpos y anticuerpos anti-GM1, negativos. LCR y RM craneal, normal; RM de columna cervical: pequeña hernia discal C5-C6. EMG: trazados deficitarios en abductor pulgar izquierdo, tibial anterior y extensores del primer dedo izquierdo y corto de pie derecho. ENG: bloques de conducción en mediano derecho e izquierdo, cubital derecho y peroneal izquierdo. Ausencia de potencial sensitivo en peroneales. La conducción sensitiva del mediano derecho se encuentra disminuida desde el primer y segundo dedo. Los datos clínicos y neurofisiológicos hacen improbable el diagnóstico de vasculitis por ausencia de daño axonal y de otros síntomas sistémicos. También es improbable una neuropatía motora multifocal por la afectación sensitiva. El diagnóstico más probable es una CIDP en la variante de mononeuritis múltiple. **Conclusión.** Es necesario considerar la CIDP como diagnóstico diferencial en pacientes con mononeuritis múltiple, al ser una enfermedad tratable.

P26. Miopatía de Miyoshi. Presentación de dos hermanos con estudio RM

G. Sanchís, J. Bautista, M.I. Chamorro, J. Gómez

Hospital de la Serranía. Ronda, Málaga. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. Hospital Virgen de la Victoria. Clínica Radiológica Martí-Torres. Málaga.

Introducción. Presentamos los casos de dos hermanos afectados de miopatía distal recesiva tipo Miyoshi; el menor asintomático y diagnosticado por laboratorio. Se resalta la aportación de la RM a esta patología. **Casos clínicos.** **Caso 1.** Varón de 26 años sin antecedentes familiares, con cuadro progresivo de debilidad de inicio distal en miembros inferiores. Amiotrofia y paresia en miembros inferiores, de predominio distal y en compartimento posterior; abolición de aquileos; CK elevada (x14); EMG: patrón miopático; biopsia muscular: cambios distróficos; sin vacuolas. RM de MMII: patrón de afectación difusa de grupos musculares de muslos y piernas, de predominio en compartimento posterior, acompa-

ñado de marcada atrofia muscular. Se observan áreas de hiperseñal en grupos afectos en las secuencias con técnica de supresión grasa. *Caso 2.* Varón de 18 años, hermano del caso 1, asintomático. Atrofia gemelar simétrica; CK elevada (x20); biopsia muscular: cambios distróficos; sin vacuolas. RM de MMII: morfología muscular normal en muslos y piernas. En secuencias STIR, se observa alteración de señal difusa y simétrica que afecta predominantemente a gemelos, semimembranoso y semitendinoso. Está pendiente el estudio genético. *Conclusiones.* Se aportan dos casos de miopatía distal recesiva tipo Miyoshi, enfermedad rara en nuestro medio. Se resalta la utilidad del estudio RM junto con los estudios de laboratorio para la detección de familiares en estadios precoces.

P27. Meningitis por *Trichosporon beigeli* en paciente inmunocompetente. Yatrogenia de la punción lumbar

R. Bustamante, I. Villegas, A. León, A. Alonso, J.A. Salazar, O. Fernández

Hospital Regional Carlos Haya, Málaga.

Introducción. El hongo *Trichosporon beigeli* (TB) produce una infección local en los tallos de los pelos. En enfermos inmunodeprimidos puede diseminarse y afectar al SNC por vía hematogena. En inmunocompetentes, sólo se ha descrito un caso de meningitis por TB, tras la realización de una mielografía. *Caso clínico.* Varón de 51 años, ex-etilismo, diagnosticado de meningitis tuberculosa ocho meses antes, con tratamiento tuberculostático adecuado y sometido a punciones lumbares periódicas. En la última se detecta empeoramiento de los parámetros citoquímicos, con 200 células, glucosa 15 y proteínas 237. El paciente refiere cefalea occipital moderada, astenia y escalofríos ocasionales, sin fiebre termometrada. *Resultados.* Bioquímica y hemograma normal. Serología a *Brucella* y criptococo negativa. RM: discreta atrofia córtico-subcortical (igual que la previa), desaparición de granulomas tuberculosos observados en estudios previos. Cultivo de LCR: Lowenstein negativo; crecimiento del hongo *Trichosporon beigeli*. Se realiza nueva punción lumbar (para descartar contaminación), y en nuevo cultivo vuelve a crecer TB. *Conclusiones.* La meningitis por *Trichosporon beigeli* es extremadamente rara en pacientes no inmunodeprimidos. En inmunocompetentes, se ha observado por yatrogenia, asociada a procedimientos que propician la inoculación directa del hongo en el LCR (en este caso, punción lumbar diagnóstica). En tales casos, su curso no muestra la agresividad observada en los enfermos inmunodeprimidos.

P28. Papel de la resonancia magnética en el diagnóstico de la enfermedad de Hallervorden-Spatz

I. Villegas, M. Bravo, F. Romero, A. León, R. Bustamante, R. Beltrán, O. Fernández

Hospital Regional Carlos Haya, Málaga.

Introducción. La enfermedad de Hallervorden-Spatz (HS) es una causa infrecuente de

demencia y trastorno del movimiento. Se diagnostica por autopsia, mediante la cual se aprecian depósitos de hierro en los globos pálidos y zona reticular de la sustancia negra. La RM permite estudiar la distribución del hierro en el cerebro. Éste se comporta como una sustancia paramagnética produciendo disminución de señal en T₂. Estudios necrópsicos han mostrado correlación entre RM y los hallazgos patológicos. *Caso clínico.* Varón de 21 años. A los 4-5 años presenta dificultad de aprendizaje, progresivamente, disartria, trastornos del comportamiento, caídas frecuentes, distonía, temblor, blefarospasmo y Babinski bilateral. Las exploraciones complementarias, entre ellas cobre y ceruloplasmina, fueron normales. La RM, 1,5 Tesla, potenciada en T₂ mostró la imagen característica de 'ojo de tigre' en los ganglios basales. *Conclusiones.* En ausencia de un test bioquímico que confirme el diagnóstico de HS, éste puede realizarse con los siguientes criterios: a) Cuadro clínico característico: síndrome extrapiramidal, alteración mental y del lenguaje; b) Alteraciones en RM: hipointensidad en globos pálidos, con posible hiperintensidad central, en las imágenes potenciadas en T₂, y c) Descartar otras enfermedades de los ganglios basales.

P29. Polineuropatía crónica desmielinizante durante el tratamiento con interferón-beta en un caso de esclerosis múltiple recurrente-remitente, ¿asociación fortuita o causal?

A. León, J.A. Tamayo, G. Luque, R. Bustamante, E. Miralles, I. Villegas, O. Fernández

Servicios de Neurología y Neurofisiología. Hospital Carlos Haya, Málaga.

Introducción. Aunque es conocida la asociación ocasional entre esclerosis múltiple y polineuropatía crónica desmielinizante, no es del todo claro el mecanismo productor de esta última. Entre los efectos adversos del interferón-beta figuran algunos de naturaleza autoinmune que, como la tiroiditis, requieren una especial consideración. Los casos de neuropatías crónicas imputables al tratamiento con interferón son anecdóticos y se refieren especialmente al interferón-alfa. *Caso clínico.* Una paciente de 27 años con esclerosis múltiple clínicamente definitiva, forma recurrente-remitente, de cinco años de evolución, comenzó a notar debilidad distal en los cuatro miembros, cuatro meses después de iniciar tratamiento con interferón-beta. La exploración mostró una tetraparesia flácida arefléjica y el estudio neurofisiológico, realizado tras seis meses del comienzo del cuadro, corroboró una polineuropatía crónica desmielinizante con bloqueos de la conducción análoga a la polineuropatía crónica idiopática desmielinizante (CIDP). Tras suspender el tratamiento con interferón la paciente mejoró. Se descartaron, mediante las pruebas pertinentes, otras causas de neuropatía crónica desmielinizante. *Conclusiones.* Aunque no podemos descartar una asociación fortuita entre ambos procesos, la coincidencia temporal y la

mejoría tras suspender el tratamiento nos hacen contemplar la posibilidad de casualidad entre el tratamiento con interferón y la neuropatía. Quizá el interferón-beta, capaz de producir reacciones autoinmunes en otros órganos, pueda también actuar sobre las células de Schwann y dañar la mielina del sistema nervioso periférico.

P30. Etiología, respuesta a los fármacos antiepilépticos y mortalidad en pacientes con estado epiléptico generalizado ingresados en UCI

T. Ojea, M. Lebron, L. Vergara, J. Mercadé, A. León, O. Fernández

Servicios de Neurología y UCI. Complejo Hospitalario Carlos Haya, Málaga.

Introducción. El estado epiléptico es una emergencia neurológica con una fisiopatología variable y una morbimortalidad entre el 8 y 32%. Analizamos nuestra serie de pacientes. *Pacientes y métodos.* Se identificaron los pacientes ingresados en UCI con estado tónico-clónico generalizado en un período de cinco años y se analizaron la edad, sexo, historia previa de epilepsia, etiología, respuesta a tratamiento, necesidad de ventilación mecánica, complicaciones y mortalidad. *Resultados.* La muestra está formada por 18 varones y 5 mujeres, con edades comprendidas entre los 18 y 74 años. Doce de ellos tuvieron un inicio focal y nueve tenían historia previa de epilepsia. Mostramos las tablas de etiología en ambos grupos así como el tratamiento y la necesidad de ventilación mecánica. Sólo falleció un paciente. *Conclusión.* Nuestro grupo difiere de las series publicadas en la etiología, ya que el abandono de la medicación en nuestro caso no es tan frecuente, en la necesidad más frecuente de utilizar tres fármacos y ventilación mecánica y en la menor mortalidad.

P31. SPECT cerebral en la crisis de migraña hemipléjica familiar

R. Bustamante, M. Bravo, T. Ojea, A. León, I. Villegas, J.A. Tamayo, O. Fernández

Hospital Carlos Haya, Málaga.

Introducción. La migraña hemipléjica familiar es un subtipo de migraña con aura, de herencia autosómica dominante, donde se hallan implicadas mutaciones en genes de los canales del calcio. Clínicamente cursa con hemiparesia, generalmente acompañada de hemiparestesias, defectos campimétricos y disfasia, durante 30-60 minutos, con remisión progresiva posterior, que da paso a cefalea hemicraneal intensa. Se describen episodios graves con coma, hipertermia y reacción meníngea. En algunos enfermos se asocia ataxia cerebelosa lentamente progresiva. *Caso clínico.* Mujer de 17 años, diagnosticada de migraña hemipléjica familiar, que afecta también a padre y hermano. Comienza a presentar parestesias en pierna y brazo derechos, con dificultad para hablar. Durante las horas siguientes el cuadro empeora, con afasia

motora, paresia de MSD, confusión e hipertermia. A partir de las 24 horas, mejora del déficit neurológico y se instaura cefalea hemisférica intensa con vómitos, que ceden en 72 horas. La TAC craneal fue normal. SPECT cerebral (fase de aura): marcada hipoperfusión en hemisferio izquierdo (sobre todo parietal), frontal derecha y de hemisferio cerebeloso derecho. SPECT cerebral (base de cefalea): hiperperfusión de hemisferio izquierdo, con persistencia de hipoperfusión cerebelosa derecha. **Conclusión.** Durante la crisis de migraña hemipléjica familiar, la SPECT cerebral muestra hipoperfusión regional en la fase de aura, e hiperperfusión durante la cefalea, hallazgos compatibles con los cambios fisiopatológicos subyacentes.

P32. Gran mal del despertar. Estudio retrospectivo

J. Mercadé, R. Bustamante, M. Torras, T. Ojea
Servicio de Neurología. UDMF. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. El gran mal del despertar (GMD) constituye un SEIG de comienzo en la adolescencia, y en el que predomina las crisis generalizadas tonicoclónicas (CGTC) en las primeras horas del despertar o durante la relajación; un correcto diagnóstico facilita su control terapéutico. **Pacientes y métodos.** Estudio clínico retrospectivo (1990-98) de pacientes con debut por CGTC idiopáticas, durante la adolescencia. El seguimiento mínimo fue de dos años. Los pacientes fueron atendidos en consulta ambulatoria del Servicio de Neurología. **Resultados.** Número de pacientes 59. Descripción de las características demográficas: 9 pacientes (15%) reunían criterios de GMD. Antecedentes familiares positivos en el 37%. Reaparición de las crisis por interrupción de FAE: 22%. CGTC Idiopáticas aisladas sin agrupación horaria, 50 pacientes (85%). **Conclusiones.** La mayoría de las CGTC idiopáticas de comienzo en la adolescencia no presentan predominio horario. El tratamiento precoz puede dificultar la aparición de nuevos y diferentes tipos de crisis y la clasificación sindrómica. En el GMD el tratamiento no debe interrumpirse.

P33. Análisis clínico de meningitis bacteriana en pacientes portadores de catéteres intratecales para analgesia. Nuestra experiencia en una serie de 15 casos

R. Bustamante, J.A. Tamayo, J.A. Salazar, I. Villegas, M. Bravo, O. Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. Analizamos las características clínico-epidemiológicas en una muestra de 15 pacientes ingresados en nuestro servicio entre 1990 y 1999 (ambos inclusive) con el diagnóstico de meningitis bacteriana secundaria a catéter intratecal para analgesia. El creciente número de enfermos sometidos a analgesia intrarraquídea está incrementado las complica-

ciones neurológicas derivadas de este procedimiento. Pretendemos analizar si existen diferencias significativas respecto a las meningitis bacterianas clásicas, distintas de las tradicionalmente reconocidas. **Pacientes y métodos.** Se revisan las historias clínicas de 15 pacientes con el diagnóstico antes referido. Se detallan: germen responsable, relación o no con instrumentación-recambio de catéter reciente, duración-instauración de la clínica, antibioterapia empleada, causa de la analgesia intratecal, complicaciones sobreañadidas, demora entre el comienzo de los síntomas y la retirada del catéter y pronóstico final de la meningitis. **Resultados.** En nuestra serie, casi el 30% de los casos no fueron producidos por estafilococos, no pudo establecerse una clara relación con instrumentación reciente-cambio de catéter en el 20%, no hubo complicaciones importantes, y la instauración de los síntomas fue más insidiosa que en las meningitis bacterianas en el 30% de los casos. **Conclusiones.** Según nuestra experiencia, las meningitis bacterianas en pacientes con catéteres para analgesia constituyen un sustancial número entre las meningitis bacterianas ingresadas. Deben considerarse los gérmenes gramnegativos entre los responsables. La rápida retirada del catéter es imperativa para un buen pronóstico. En algunos casos, la instauración de los síntomas es muy paulatina por lo que debe sospechar ante síntomas más vagos que en la meningitis bacteriana clásica.

P34. Apraxia de la marcha secundario a hematoma subdural bilateral espontáneo

F. Padilla, F. Pérez-Errazquin, M.I. Chamorro, J.A. Heras, M. Romero

Hospital Virgen de la Victoria. Málaga.

Introducción. La apraxia de la marcha es la dificultad para el inicio o mantenimiento de la marcha, realización de giros y estabilidad postural defectuosa. Cuando aparece de forma aislada, en cuyo caso constituye el trastorno fundamental, se atribuye a una disfunción del área motora suplementaria y de la corteza premotora. **Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente de 62 años sin antecedentes de interés que presenta un cuadro de un mes de evolución consistente en cefalea de carácter leve y la presencia de una progresiva pérdida de la capacidad para el inicio y mantenimiento de la marcha. El resto de la exploración neurológica era normal. En el estudio realizado de TAC craneal pudo apreciarse la existencia de un hematoma subdural bilateral en estadio subagudo, con la particularidad de presentar de forma simultánea las tres fases radiológicas en que evoluciona un hematoma subdural. El paciente quedó asintomático tras la intervención quirúrgica evacuadora. **Conclusiones.** Ante la presencia aislada de una apraxia de la marcha de curso agudo o subagudo se aconseja, aunque el resto del examen neurológico sea normal, la realización de estudios de neuroimagen con la mayor brevedad posible dada la posibilidad de que su origen sea debido a lesiones potencialmente reversibles, como en nuestro caso por un hematoma subdural bilateral incluso sin traumatismo, hecho que resulta excepcional.

P35. Patrones clinicoradiológicos de la encefalitis aguda diseminada, valoración del pronóstico y formas clínicas de la enfermedad

J.M. Aguilera-Navarro, E. Cuartero, M.D. Torrecillas, R. Fernández-Bolaños, M.D. Jiménez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Objetivo. Conocer si es posible delimitar unos criterios clinicoradiológicos para el diagnóstico de encefalitis aguda diseminada (EAD). **Pacientes y métodos.** Estudiamos a cuatro pacientes con clínica de afectación del SNC multifocal y lesiones múltiples sugestivas de proceso desmielinizante en la RM. **Resultados.** Todos debutaron de forma aguda y en primavera. No se recogieron factores precipitantes. La afectación cerebelosa fue el hallazgo más frecuente (3 casos). Otras formas de inicio fueron: síndrome confusional (2 casos), crisis convulsivas (1 caso). Todos tuvieron pleocitosis linfocitaria (entre 34 y 51 células). En tres pacientes había producción intratecal de IgG. Las serologías fueron repetidamente negativas en todos los pacientes. Existían diversos patrones lesionales en la RM, tres de ellos con afectación de ganglios basales. La mitad de los pacientes cumplen criterios de esclerosis múltiple (EM). **Conclusión.** La EAD es una entidad clínicamente mal definida, por lo que el diagnóstico se debe establecer por RM, los hallazgos licuorales y el seguimiento clínico. La relación con la EM no está establecida, aunque el seguimiento de los pacientes con EAD muestra que un porcentaje de pacientes terminan cumpliendo criterios de EM.

P36. Parámetros de valoración diagnóstica en la degeneración combinada subaguda, correlación clínica, radiológica y neurofisiológica en un caso con evolución favorable

E. Cuartero, J. Galán, C. Paradas, M.D. Torrecillas, R. Fernández-Bolaños, M.D. Jiménez

Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Introducción. La manifestación neurológica más prevalente del déficit de vitamina B₁₂ es la degeneración combinada subaguda (DCS) medular. Afecta predominantemente a los cordones posteriores seguido de los tractos anterolaterales de los segmentos cervical y dorsal alto. La pérdida axonal y desmielinización se corresponden con lesiones hiperintensas en las secuencias T₂ de la RM que, en ocasiones, realzan con gadolinio e involucionan con el tratamiento correcto. A nivel periférico pueden asociarse neuropatías tanto axonales como desmielinizantes. **Caso clínico.** Paciente de 74 años con clínica de tres meses de evolución de paraparesia espástica progresiva de inicio asimétrico, parestesias distales, abolición de sensibilidad propioceptiva y vibratoria, retención vesical y tenesmo rectal. **Resultados.** Destacan determinaciones comprobadas de vitamina B₁₂ bajas (84,8 pc/ml) con test de Schilling, patológico. ENG con datos de neu-

ropatía axonal motora asimétrica en miembros inferiores. RM con lesiones hiperintensas en T₂ en cordones posteriores de segmentos cervicales. **Conclusión.** En aquellos casos de DCS con déficit motor severo debemos descartar una posible neuropatía motora asociada. Los hallazgos de la RM fueron tardíos, ya establecida la clínica, de aquí su baja rentabilidad en el diagnóstico precoz. La mejoría clínica tras el tratamiento correcto ha sido mayor y más temprana para el déficit motor que para las disestesias.

P37. Parálisis aislada bilateral del hipogloso tras intubación orotraqueal

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

Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Introducción. La parálisis aislada del hipogloso postraumática ha sido escasamente recogida en la literatura. La mayoría de ellas son unilaterales y en relación con heridas por proyectiles. Son excepcionales los casos de parálisis aislada y bilateral, descritos tras accidentes de tráfico. El mecanismo postulado es la tracción del nervio ante hiperextensión forzada del cuello. Otros autores lo relacionan con pequeñas hemorragias en la unión pontomedular como ocurre en los intentos de ahorcamiento. **Caso clínico.** Paciente de 38 años que precisó intubación orotraqueal para ventilación mecánica por fallo respiratorio agudo. Tras 25 días se retira ventilación evidenciándose intensa atrofia lingual, con incapacidad de protrusión, resultado de una parálisis bilateral de hipoglosos. No existía afectación de vías largas ni de otros núcleos cercanos. Se realizó RM que no mostró anomalías. El pronóstico ha sido favorable con recuperación prácticamente completa a los seis meses. **Conclusiones.** Comunicamos un nuevo mecanismo de lesión bilateral y aislada del hipogloso por intubación traumática. Pensamos que fue debido a la colocación de la pala de intubación en la región lingual lateral y a la hiperextensión cervical necesaria para dicha maniobra.

P38. Fallo autonómico puro

A.J. Donaire, E. Gil-Néciga, E. Martínez, E. Montes, P. Mir, A. Sánchez, P. Lozano, F. Villalobos

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El fallo autonómico puro (FAP) es un proceso degenerativo, idiopático, esporádico del sistema nervioso autonómico. De inicio en la edad adulta, en el cual solo existen déficit autonómicos, destaca sobre todo la hipotensión ortostática. **Caso clínico.** Paciente de 45 años con antecedentes personales de impotencia desde hacía cinco años, fumador y bebedor excesivo. Consulta por episodios sincopales en relación con el ortostatismo, estreñimiento, sensación de calor permanente e importante sensación asténica. Exploración neurológica sin hallazgos. TA en decúbito 130/70, en pie 90/50 y después

de caminar tres minutos 75/45. Holter de TA con un 80% de lectura sistólica y diastólica patológica. Niveles de noradrenalina en decúbito normales, sin aumentar tras la bipedestación. RM: sin hallazgos. El resto de exploraciones para descartar causa periférica, endocrina o enfermedad sistémica fueron negativas. **Conclusiones.** La sintomatología inicial del FAP es disfunción eréctil, vesical y estreñimiento. Posteriormente aparece hipotensión ortostática y síncope. El diagnóstico es clínico, y al menos se requieren cinco años de disfunción autonómica pura para establecerlo. Es característico del fallo autonómico puro que existan reducidos niveles de noradrenalina en decúbito. En el FAP se encuentran presentes cuerpos de Lewy en SNC, ganglios autonómicos periféricos y axones autonómicos distales.

P39. Afasia progresiva primaria

A.J. Donaire, E. Martínez, E. Montes, P. Mir, A. Sánchez, P. Lozano, F. Villalobos

Hospital Universitario. Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La afasia progresiva primaria no fluente (APPNF) es un raro síndrome neurodegenerativo, caracterizado por un insidioso trastorno de la fluidez verbal, gradualmente progresivo, de curso prolongado, con ausencia de déficit cognitivos generalizados durante los años iniciales de la enfermedad. **Caso clínico.** Paciente de 77 años de edad sin antecedentes personales de interés que presenta, desde hace un año, un trastorno progresivo de la fluidez verbal, con dificultad para encontrar palabras sin alteración de memoria ni tampoco trastornos apraxo-agnósicos. El lenguaje espontáneo era levemente disártrico, dificultoso y telegráfico. La repetición, lectura y escritura eran telegráficas. La comprensión estaba conservada. El resto de la exploración neurológica era normal. Exploraciones complementarias: bioquímica general normal, Doppler TSA y ECG: normales. TAC y RM craneal: atrofia córtico-subcortical importante, con ligero aumento de área perisilviana izquierda. **Conclusiones.** La mayor parte de los enfermos con APPNF comienzan con una afasia no fluente que posteriormente evoluciona a afasia global con mutismo y demencia preterminal. La APPNF es clínica y patológicamente heterogénea y se ha asociado histopatológicamente con enfermedad de Alzheimer, con formas frontales de demencia tales como la enfermedad de Pick, degeneración cortical inespecífica con cambios espongiiformes, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y degeneración corticobasal.

P40. Síndrome de opsoclonomioclono idiopático

A. Sánchez, J.R. González-Marcos, P. Lozano, E. Martínez, A.J. Donaire, P. Mir, E. Montes

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El opsoclonomioclono es un

síndrome infrecuente de diversa etiología: paraneoplásica, postinfecciosa e idiopática. Según sus diferentes causas se han descrito evoluciones clínicas muy dispares. Presentamos un caso de opsoclonomioclono idiopático con muy buena evolución clínica. **Caso clínico.** Mujer de 45 años sin antecedentes de interés. Debuta con un cuadro vertiginoso, movimientos oculares horizontorrotatorios bruscos en todas direcciones, mioclonías orbitales, mandibulares y en miembros superiores e inestabilidad de la marcha. Se realizaron análisis sanguíneos (bioquímica, hemograma, VSG, proteinograma, hormonas tiroideas, vitamina B₁₂ y fólico, anticuerpos antinucleares, marcadores tumorales), cultivos y serologías en suero y LCR, citología de LCR, determinación de anticuerpos antineuronales, además de estudios EEG y potenciales evocados, TAC craneal y toracoabdominal y RM craneal, gammagrafías óseas y tiroideas, ecografías ginecológica y mamográfica, que fueron todos normales o negativos. El tratamiento con clonacepam resultó muy eficaz con desaparición completa de la sintomatología. **Conclusiones.** En el caso que presentamos no se ha podido encontrar, a pesar de los estudios realizados, un agente etiológico para despistaje de neoplasias, infecciones y alteraciones estructurales, tanto a nivel del SNC como sistémico. La evolución clínica de la paciente ha sido muy buena con clonacepam, actualmente está disminuyendo la dosis para proceder a su retirada.

P41. Curación completa de distonía mioclónica tardía

J.M. García-Moreno, J. Chacón, M.A. Gamero

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La distonía tardía es una complicación rara de los neurolepticos, de mal pronóstico, pues su retirada hace recaer a los pacientes en la psicosis (66%) sin que se consiga siempre (12%) la remisión completa de los síntomas. **Caso clínico.** Mujer de 19 años con retraso mental moderado y antecedentes familiares de esquizofrenia. En junio de 1996, tras 10 meses de tratamiento neuroleptico (levomepromacina, haloperidol y tioridacina) por psicosis paranoide, ingresa en nuestro servicio por distonía mioclónica tardía resistente al tratamiento. La exploración neurológica revela la grave actitud distónica de tronco y cuello (opistótonos y retrocollis) y sacudidas mioclónicas axiales y en MMSS, junto a espasmo facial y blefarospasmo bilateral. Las exploraciones complementarias para estudiar los trastornos del movimiento fueron normales. El tratamiento con olanzapina, trihexifenidilo y clonacepam, que aún se mantiene tres años después de su alta, consiguió la remisión completa de los síntomas psicóticos y distónicos. **Conclusiones.** Comunicamos este caso por la excepcional respuesta al tratamiento. La olanzapina podría ser un buen fármaco antipsicótico con escasos efectos extrapiramidales, siendo quizás recomendable su uso en casos como el presentado.

P42. Enfermedad de Parkinson e intoxicación por manganeso

F.J. Rivera, J. Chacón, M.A. Gamero, J.M. García-Moreno, M.A. Grande, A. Trujillo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La intoxicación por manganeso puede inducir parkinsonismo. Afecta particularmente al globo pálido, a diferencia del parkinsonismo idiopático donde se afecta predominantemente la sustancia negra compacta. **Caso clínico.** Presentamos a una paciente de 41 años de edad, con enfermedad de Parkinson desde hace nueve años, que por motivos laborales estuvo expuesta al manganeso. Ha sufrido desde temblores en extremidades derechas y trastornos en la marcha, hasta bradicinesia en lado derecho y amimia. Hemos encontrado concentraciones de manganeso elevadas en sangre. Una vez finalizada la exposición laboral, descendió el manganeso y los síntomas parkinsonianos no se modificaron. **Conclusiones.** Existe una clara relación entre la exposición laboral al manganeso y la aparición del parkinsonismo. La enfermedad de Parkinson sería el resultado de una exposición precoz a toxinas químicas (incluido el manganeso), que depleciona la dopamina o bloquea sus receptores.

P43. Tortícolis espasmódico postictus

F.J. Rivera, J. Chacón, M.A. Gamero, J.M. García-Moreno, M.A. Grande, C. García

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Las distonías locales pueden aparecer en asociación con diversas lesiones cerebrales: ictus (infarto/hemorragia), malformaciones arteriovenosas, tumores y esclerosis múltiple. Las lesiones en tálamo pueden causar diversos tipos de distonías. **Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón que tras sufrir un accidente hemorrágico hemisférico derecho espontáneo presenta, cuatro años después, tortícolis. No consumía neurolépticos ni había antecedentes de trastornos del movimiento en su familia. Las técnicas de imagen (TAC y RM craneal) mostraron lesiones córtico-subcorticales que se extendían a ganglios basales. Los análisis realizados para destacar distonía secundaria fueron negativos. La SPECT craneal demostró hipoactividad intensa en corteza derecha, ganglios basales y núcleos del tálamo. Se inyectó toxina botulínica en la musculatura cervical cada 3-4 meses con excelentes resultados. **Conclusión.** Algunos casos de tortícolis espasmódico pueden ser secundarios a infartos o hemorragias en ganglios basales.

P44. Demencia y parkinsonismo reversibles secundarios a tratamiento con valproato

G. Navarro-Masarell, M.R. Oliva-Delgado, C. Gálvez-Gálvez, I. Rodríguez-Tejedo, G. García-Olgado

Hospital Militar. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La demencia inducida por fármacos varía entre el 2 y 3%. Presentamos un caso de demencia y parkinsonismo reversibles secundarios a valproato. **Caso clínico.** Paciente de 70 años que presenta episodios de pérdida de conciencia brusca, revulsión ocular y rigidez generalizada de breve duración, con amnesia y confusión posterior. La exploración neurológica muestra piramidismo en pierna derecha. En los estudios efectuados, incluido despistaje cardiológico, sólo destacan pequeñas lesiones isquémicas en RM craneal. Se instaura tratamiento con valproato, con lo que desaparecen las crisis; a los dos meses, de forma progresiva, presenta temblor en brazos, alteración de la marcha, torpeza para las actividades habituales e importante alteración de las funciones superiores. En nueva exploración se constata una intensa afectación de las funciones superiores, mini-mental de 4/30, parkinsonismo y piramidismo de pierna derecha. Se realiza nuevo estudio sin cambios. Tras una nueva crisis se detecta bloqueo aurículoventricular, y se le implanta marcapasos. Se suspende el valproato y la clínica mejora en varios meses. **Conclusiones.** Dada la relación del inicio y supresión del tratamiento con valproato y la aparición y regresión del cuadro clínico, consideramos que el tratamiento administrado fue el origen del mismo. Pensamos que debe considerarse al valproato como agente causal de deterioro cognitivo en los casos en que esté implicado, ante la ausencia de otras patologías.

macos varía entre el 2 y 3%. Presentamos un caso de demencia y parkinsonismo reversibles secundarios a valproato. **Caso clínico.** Paciente de 70 años que presenta episodios de pérdida de conciencia brusca, revulsión ocular y rigidez generalizada de breve duración, con amnesia y confusión posterior. La exploración neurológica muestra piramidismo en pierna derecha. En los estudios efectuados, incluido despistaje cardiológico, sólo destacan pequeñas lesiones isquémicas en RM craneal. Se instaura tratamiento con valproato, con lo que desaparecen las crisis; a los dos meses, de forma progresiva, presenta temblor en brazos, alteración de la marcha, torpeza para las actividades habituales e importante alteración de las funciones superiores. En nueva exploración se constata una intensa afectación de las funciones superiores, mini-mental de 4/30, parkinsonismo y piramidismo de pierna derecha. Se realiza nuevo estudio sin cambios. Tras una nueva crisis se detecta bloqueo aurículoventricular, y se le implanta marcapasos. Se suspende el valproato y la clínica mejora en varios meses. **Conclusiones.** Dada la relación del inicio y supresión del tratamiento con valproato y la aparición y regresión del cuadro clínico, consideramos que el tratamiento administrado fue el origen del mismo. Pensamos que debe considerarse al valproato como agente causal de deterioro cognitivo en los casos en que esté implicado, ante la ausencia de otras patologías.

P45. Distrofia muscular por déficit de alfa-sarcoglicano

P. Mir, S. Cousido, P. Lozano, E. Montes, E. Martínez, A. Donaire, A. Sánchez, J. Bautista

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La distrofia muscular por déficit de alfa-sarcoglicano es causada por mutaciones en el gen que codifica la subunidad 50 kDa del complejo sarcoglicano, situado en el cromosoma 17q12-q21. Dicho déficit puede ponerse de manifiesto mediante la demostración inmunohistoquímica de alfa-sarcoglicano en la biopsia muscular. Los pacientes afectados presentan una heterogeneidad clínica, tanto en lo que se refiere al inicio del proceso, como en la evolución y la gravedad. **Casos clínicos.** Presentamos los casos clínicos de tres hermanos, dos varones y una hembra, de entre 26 y 31 años, con historia de paresia progresiva de cinturas asociada a coluria con el ejercicio. Elevación de enzimas musculares; biopsia muscular: variabilidad en el calibre de las fibras, con imágenes de necrosis e interiorizaciones nucleares; fibrosis endo y perimesial; discreto aumento de lípidos. En la demostración inmunohistoquímica de alfa-sarcoglicano no se obtiene una respuesta de membrana nula o muy débil en muchas fibras en comparación con los patrones normales. El resto de los estudios inmunohistoquímicos han sido normales. **Conclusión.** La distrofia muscular por déficit de alfa-sarcoglicano es una entidad muy infrecuente, pero debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la distrofia muscular de cinturas, tanto en la que tiene un

patrón de herencia autosómico recesivo como en la de presentación esporádica.

P46. Neuronopatía sensitiva aguda

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

Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Introducción. La incidencia actual de complicaciones neurológicas asociadas a la primoinfección por virus varicela-zoster (VVZ) se estima en 0,1-0,7%. Se ha relacionado con fenómenos autoinmunes, a diferencia del poder citopático que muestra el VVZ en su recurrencia. Recientemente se ha descrito un caso de neuropatía sensitiva aguda como nueva complicación neurológica asociada a varicela. **Caso clínico.** Paciente de 22 años que presenta, seis días después de una erupción variceliforme, parestesias distales, marcha inestable con carácter progresivo y afectación disautonómica. Mostraba arreflexia tendinosa, marcha atáxica e importante afectación de la sensibilidad propioceptiva y vibratoria. El déficit fue máximo al quinto día de evolución, momento en que se inicia tratamiento con inmunoglobulina iv. Destacan en el estudio: reactantes de fase aguda elevados, anticuerpos antigangliósidos negativos, pleocitosis linfocitaria y proteinorraquia, y serología IgM positiva para VVZ en suero. Se realizaron controles de ENG con hallazgo de polineuropatía sensitiva axonal severa asimétrica. **Conclusiones.** Presentamos un nuevo caso de neuropatía sensitiva aguda, en esta ocasión con disautonomía acompañante, en la primoinfección por VVZ. El ENG desempeña un papel fundamental al diferenciarla de otras entidades clínicamente similares pero con hallazgos desmielinizantes, caso del SGB sensitivo puro. El tratamiento con inmunoglobulina frenó la progresión clínica de acuerdo con la etiopatogenia autoinmune implicada.

P47. Complicaciones motoras del herpes zoster. A propósito de un caso

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Introducción. En la recurrencia, el virus varicela-zoster (VVZ) puede alcanzar el asta anterior por progresión centripeta desde los ganglios sensitivos raquídeos y craneales, donde ha permanecido latente desde la primoinfección. La lesión se produce por el efecto citopático directo de la replicación vírica en el SN. **Caso clínico.** Paciente inmunocompetente que tras sufrir afectación de metámera dorsal D9 por herpes zoster, adecuadamente tratada, presentada paresia de musculatura subcostal homolateral al mismo nivel. No apareció dolor postherpético. **Conclusión.** Llamamos la atención sobre el resultado del tratamiento en este caso, en el que pudo haberse prevenido la aparición del dolor pero no la diseminación posterior del virus.

P48. Enfermedad de McArdle. Análisis clínico y molecular

E. Martínez, A. Sánchez, P. Lozano, A. Donaire, P. Mir, E. Montes, E. Goberna, J. Bautista

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. Sección de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La enfermedad de McArdle es un trastorno de la glucogenólisis muscular por déficit bioquímico de miofosforilasa. Hemos recogido los pacientes con dicha enfermedad que son seguidos actualmente en nuestro servicio. **Pacientes y métodos.** Presentamos 13 pacientes de 10 familias diferentes. La relación hombre/mujer es de 9/4. Seis de ellos tienen herencia recesiva. Los síntomas comienzan habitualmente en las dos primeras décadas de la vida salvo en un paciente con sintomatología a partir de la quinta década. Referían intolerancia al ejercicio precoz y cinco presentaban paresia permanente proximal. El estudio histológico muscular demostró cúmulos subsarcolemales de glucógeno y déficit de miofosforilasa, y en cinco pacientes datos de miopatía mitocondrial (el estudio bioquímico muestra déficit parcial del complejo I y IV de la cadena respiratoria mitocondrial en tres casos). El estudio molecular muestra la mutación Arg49Stop del gen de la fosforilasa en los seis pacientes a los que se realizó y en uno de ellos, además, la mutación Gln34Stop del mismo gen. **Conclusiones.** La forma de manifestarse la enfermedad de McArdle es heterogénea y existen formas de inicio tardío. En ocasiones se asocia a defectos de la cadena respiratoria mitocondrial. El análisis molecular puede sustituir actualmente al estudio de la biopsia muscular. Se han encontrado 16 mutaciones del gen de la miofosforilasa. Hemos hallado una mutación no referida previamente (Gln34Stop). Es la cuarta mutación de terminación descrita en esta enfermedad.

P49. Síndrome de Guillain-Barré del adulto en la provincia de Sevilla

E. Martínez, J. Bautista, M.A. Quesada, C. Márquez, E. Cuartero

Servicios de Neurología. HU Virgen del Rocío y HU Virgen de Valme. Sevilla.

Introducción. Hemos revisado las historias clínicas de los pacientes que han padecido un síndrome de Guillain-Barré (GB) en los últimos cinco años. **Resultados.** La incidencia de GB en la provincia de Sevilla, atendiendo al número de casos hallados, es de 1/100.000 habitantes/año, siendo mayor su aparición en invierno y primavera. La edad media es de 47 años. Un 37% de los pacientes sufrieron previamente una infección de vías respiratorias altas y un 17% una gastroenteritis. 49 de 59 pacientes padecieron un GB agudo (12 pertenecían al modelo axonal), tres eran variantes sensoriales puras, tres padecieron un síndrome de Miller Fisher, uno un GB subagudo y tres crónicos. Un 45% de los pacientes padecieron un GB motor, 5% sensitivo, 42% mixtos y 7% sufrieron manifestaciones autonómicas añadidas. Los síntomas por orden de

frecuencia fueron: debilidad (95%), arreflexia (81%), dolor (44%), parestesias (29%), ataxia (17%), fallo respiratorio (10%) y oftalmoparesia (5%). La distribución de las parestias al inicio, dentro de los GB agudos, predominaba en extremidades inferiores, pero cuando estaba establecido la afectación era global. Al comienzo hasta un 75% de los casos sufrían afectación distal. Un 97% de los pacientes tratados recibieron IG iv únicamente o asociada a otro tipo de terapia. Solamente el 2% de pacientes recibió solamente sesiones de plasmáferesis. **Conclusiones.** Las secuelas fueron más frecuentes en los pacientes con afectación axonal (50%) que en los desmielinizantes (30%). Los GB de instauración rápida tenían secuelas en un porcentaje mayor respecto a los de instauración más lenta.

P50. Patología cerebrovascular y síndrome antifosfolípido primario

M.A. Gamero, J. Chacón, F.J. Rivera, J.M. García-Moreno, M.A. Grande

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El síndrome antifosfolípido primario (SAP) se caracteriza por la presencia de trombosis arterial o venosa, trombocitopenia y abortos de repetición. Se asocia con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos y no existen hallazgos compatibles con el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) y otras enfermedades autoinmunes. Los fenómenos trombóticos predominan en el sistema venoso profundo de MMII y en forma de tromboembolismo pulmonar. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 32 años que ingresó por sensación de adormecimiento en hemicara y hemicuerpo izquierdos junto con disminución en la visión hacia el lado izquierdo tras esfuerzo en defecación. Como antecedente destaca que tuvo en los dos años previos tres abortos precoces. **Resultados.** La RM craneal mostró lesión isquémica en territorio de la arteria cerebral posterior y zona temporal medial de arteria. Se practicó un ecocardiograma que no mostró alteraciones. La paciente no cumplía criterios diagnósticos de LES. Se comentan los resultados de la analítica. **Conclusiones.** La patología isquémica cerebral es una forma poco frecuente de presentación del SAP que es preciso tener en cuenta, especialmente en mujeres jóvenes. Es necesario descartar en estos pacientes que se trate de un síndrome antifosfolípido secundario, como cuando los hallazgos forman parte de un LES.

O51. Mutismo y abulia como principales manifestaciones de infarto del núcleo caudado

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Introducción. Los hallazgos más frecuentemente encontrados en las lesiones del núcleo

caudado son abulia, acinesia psíquica, síndrome frontal, déficit del habla y los síndromes de negligencia. **Caso clínico.** Varón de 62 años, con factores de riesgo vascular, que de forma aguda presenta disminución del habla espontánea, llegando a ser casi inexistente, sin ninguna otra alteración del lenguaje. Igualmente presentó disminución de la actividad espontánea y aumento de la latencia de respuesta a distintos estímulos. El paciente mostraba en todo momento desinterés por su situación actual. Continuó realizando sus actividades cotidianas. Se realizó exploración neurológica habitual, evaluación neuropsicológica, Doppler TSA y técnicas de neuroimagen, así como seguimiento del paciente desde su alta. La exploración neurológica resultó normal. Los hallazgos más relevantes se obtuvieron de la evaluación neuropsicológica: Minimental: 21/30. Importante alteración de la atención y de la memoria inmediata. Lenguaje no fluente, sin ninguna otra anomalía. Doppler TSA: normal. TC craneal: lesión hipodensa en núcleo caudado izquierdo. **Conclusiones.** El mutismo y la abulia plantean el diagnóstico diferencial con síndromes depresivos y psicógenos, con los que pueden confundirse. Sin embargo, pueden ser la única manifestación de un infarto del núcleo caudado, sobre todo en casos de instauración brusca, por lo que es necesaria una exploración dirigida en estos pacientes.

P52. Eficacia de la levodopa en solución en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson complicada

M.A. Gamero, J. Chacón, F.J. Rivera, J.M. García-Moreno, M. Álvarez, M.A. Grande

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Distintos trabajos apoyan que en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson la administración de levodopa en suspensión acuosa con ácido ascórbico consigue mantener concentraciones más estables que cuando se usa en comprimidos, aumentando por lo tanto la eficacia de la misma. **Pacientes y métodos.** Se estudia una serie de 20 pacientes con importantes fluctuaciones y discinesias tratados con solución de levodopa, para evaluar si se consigue mejor respuesta que con el tratamiento anterior con levodopa en comprimidos. La solución se prepara machacando los comprimidos de levodopa con inhibidora de la dopa-decarboxilasa, mezclados con 1 g de vitamina C en un litro de agua. **Resultados.** Se observó que con la levodopa en solución se consiguió una reducción del tiempo off en pacientes con fluctuaciones no controlables anteriormente. También se apreció una disminución en la intensidad de las discinesias graves. **Conclusiones.** La levodopa en solución es una eficaz medida para el tratamiento de pacientes con fluctuaciones difíciles de controlar. En pacientes con discinesias graves la disolución de levodopa consigue disminuir la intensidad de las mismas. La apomorfina podría ser una alternativa útil en estos pacientes, pero actualmente no está disponible en nuestro medio.

P53. Atetosis postraumática tardía con lesión frontal subcortical ipsilateral

E. Franco-Macías, A. Robledo, J.L. Casado-Chocán, F. Rodríguez, C. Díaz-Espejo, A. Blanco, J.M. López-Domínguez

Servicio de Neurología. Servicio de Medicina Interna. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción. Un 12% de los pacientes que sufren un TCE grave pueden desarrollar un discinesia tardía. La latencia puede variar desde dos meses hasta dos años. Se acompañan de lesiones a nivel de putamen o caudado contralateral. **Caso clínico.** Paciente de 38 años que sufrió accidentalmente un TCE grave hace ocho años; estuvo en coma una semana, pero se recuperó sin secuelas inmediatas. Hace dos años empieza a notar dificultad para utilizar la mano derecha, adoptando ésta una postura anómala, inicialmente al escribir y progresivamente abarcando todas las acciones con esta mano. En el último año se añaden movimientos involuntarios distales en la mano derecha, presentes en reposo y que aumentan durante la acción. La exploración objetiva un movimiento coreoatetósico de flexoextensión de dedos de la mano derecha en reposo, que aumenta durante la marcha y al mantener una postura. Al intentar escribir aparece postura distónica dolorosa que se lo impide. Análítica general, cobre y ceruloplasmina normales. RM cerebral con lesión hiperintensa (T₂), a nivel de sustancia blanca frontal derecha, sin efecto masa, ni captación de contraste. **Conclusiones.** Se ha propuesto un origen postraumático tardío para explicar esta discinesia. La presentación a los seis años del trauma y la localización lesional, frontal subcortical ipsilateral, centran la discusión sobre el mecanismo fisiopatológico.

P54. Neuropatía óptica secundaria a quiste aracnoideo

F. Escamilla, M.D. Fernández, M. Fernández, R. Hervás, R. Vela, T. García

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

Introducción. Los quistes aracnoideos son, en un 80%, lesiones congénitas asintomáticas, si bien se han descrito casos de cefalea, epilepsia y alteraciones oculomotoras por compresión. No hemos encontrado ningún caso de neuropatía óptica secundaria a quiste aracnoideo. **Caso clínico.** Varón de 21 años, sin antecedentes de interés, que consulta por visión borrosa en ojo derecho, indolora, de un mes de evolución, puede apreciarse un déficit de la agudeza visual. La exploración general y neurológica, incluido fondo de ojo, fueron normales, mientras que en la TAC y RM cerebral se evidencia un quiste aracnoideo en punta del lóbulo temporal derecho, con signos de remodelado óseo en la pared externa de la órbita. Se realizan potenciales evocados visuales tras lo que se demuestra un retraso de las latencias en ojo derecho. Ante

la evolución clínica del cuadro, en el que se añadió un componente ortostático de su déficit de agudeza visual, se consulta al Servicio de Neurocirugía y se le realiza una craneotomía temporal y conexión del quiste con cisternas de la base, con lo que el paciente queda asintomático. **Conclusiones.** Pensamos que la afectación del nervio óptico es secundaria a la existencia del quiste aracnoideo homolateral. Al no existir un compromiso directo de éste en las pruebas de imagen, es probable que la sintomatología se deba a cambios en la presión intraquiste o de la circulación del LCR a nivel retrobulbar.

P55. Esclerosis múltiple familiar

M. Hens, F. Huertas, F. Gálvez-Guerrero, C. Fernández-Alcalá, M. Ladero, F. Casado-Martínez, J. Foronda, J. Quesada, M. Cobo, F. Garzón

Servicio de Neurología. HGE Ciudad de Jaén. Jaén.

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) constituye una entidad en la que se hallan implicados mecanismos inmunológicos con una base genética muy fundamentada. Recientemente se ha comunicado una serie andaluza de casos familiares. Presentamos, por nuestra parte, una familia andaluza con dos miembros afectados, y que comparte rasgos clínicos de la mencionada serie de Izquierdo et al. **Casos clínicos.** **Caso 1.** Varón de 42 años, afecto de una EM clínicamente definida (Poser), forma recidivante-remitente, iniciada nueve años antes como oftalmoplejía. Antecedentes de hipersensibilidad polínica (HP). En brotes posteriores ha sufrido hemiparestesias faciales, neuritis óptica (NO) izquierda, diplopía y NO derecha. La remisión de los déficits ha resultado notable, bien de forma espontánea o con tratamiento corticosteroide, hallándose en la actualidad con EDSS de 1,5. Sus imágenes de RM han mostrado lesiones desmielinizantes subependimarias, en coronas radiatas, centros semiovais y subcorticales cerebrales. Se halla en tratamiento con betaferón, con aceptable tolerancia. **Caso 2.** Mujer de 17 años, hija del anterior, sin consanguinidad parental y asimismo con HP. Se halla afectada de una EM clínicamente definida (Poser), iniciada como hemiparestesias hace 18 meses. Posteriormente ha sufrido un nuevo brote sensitivo con datos exploratorios de afectación piramidal. Ambos brotes han remitido espontáneamente por completo, hallándose en la actualidad sin anomalías exploratorias y con EDSS de 0. Los estudios de RM han mostrado imágenes desmielinizantes en mesencéfalo, protuberancia, bulbo, cerebelo y ambos hemisferios cerebrales, con signos de actividad. Por el momento desestima tratamiento inmunomodulador. **Conclusiones.** Presentamos una nueva familia andaluza afectada de EM. Ambos casos sufren una forma recidivante-remitente, sin incapacidad funcional, y con síntomas de inicio consistentes en NO y parestesias, respectivamente. Los brotes posteriores han mostrado una

buena recuperación. Sus características clínicas son similares a las comunicadas por el grupo de Izquierdo. La asociación familiar EM-HP merece ciertas consideraciones. Si bien pudiera tratarse de una asociación causal, no puede pasarse por alto que ambos procesos comparten tanto una patogénesis inmunitaria como una clara tendencia familiar. Se han publicado casos anecdóticos de brotes asociados a reacciones alérgicas a alérgenos extrínsecos, a fármacos y durante el tratamiento desensibilizador a una alergia. Las numerosas descripciones de asociación entre EM y enfermedades autoinmunes sugieren que, al menos en ciertos casos, podría existir un trastorno de base inmunitaria no circunscrito en exclusiva al sistema nervioso central.

P56. SUNCT: un tipo de cefalea inusual

J.A. Heras, F. Pérez-Erazquin, V. Serrano, F. Padilla, M.I. Chamorro, M. Romero

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Introducción. Estudiamos un paciente que presentaba una cefalea tipo SUNCT, una forma poco común de dolor de cabeza. **Caso clínico.** Varón de 70 años, sin antecedentes de interés, que consultó por presentar, desde hacía unos dos años, episodios de dolor, de inicio brusco, localizados en región frontoorbitaria derecha de carácter lancinante e intensidad moderada-intensa, de 30 segundos a 1 minuto de duración y acompañados de fenómenos autonómicos, tales como lagrimeo, enrojecimiento conjuntival, taponamiento nasal, etc., ipsilaterales al dolor. La frecuencia era variable, entre 20 y 40 episodios al día, generalmente precipitados por estímulos táctiles y masticación, aunque también aparecían espontáneamente. El examen físico fue normal y la RM de cráneo mostró isquemia lacunar, compatible con vasculopatía de pequeño calibre. Se ensayó tratamiento con carbamacepina y gabapentina con buenos resultados. **Conclusiones.** El llamado síndrome de SUNCT es una forma poco frecuente de cefalea, que afecta más a varones, en una proporción de 10:1, respecto a la mujer. La edad de aparición varía entre los 30 y 68 años, y se caracteriza por dolor unilateral periorbitario, lancinante, de breve duración (entre 10 y 120 segundos) y frecuencia variable (entre uno al día y >30 en una hora). Se acompaña de fenómenos autonómicos del mismo lado del dolor. Su fisiopatología es desconocida y generalmente no existe lesión estructural subyacente, aunque hay casos descritos en los que se asoció una malformación vascular de ángulo pontocerebeloso. La respuesta al tratamiento es mala, generalmente se utiliza carbamacepina, con resultados escasamente favorables. En nuestro paciente se descartó lesión estructural y se inició tratamiento con carbamacepina con respuesta parcial. Posteriormente se asoció gabapentina, con lo que se consiguió la desaparición del dolor, por lo que consideramos que dicha asociación puede ser útil en el tratamiento de la cefalea tipo SUNCT.

ÍNDICE DE AUTORES

- Acosta, J 888
Aguilar, SB 891
Aguilera, A 888, 889
Aguilera-Navarro, JM 893
Alonso, A 892
Álvarez, M 896
Amorós, S 885
Amrani, Y 887
Arjona, V 885
Arráez, MA 886
Barrero, FJ 889
Bautista, J 891, 895, 896
Beltrán, R 892
Blanco, A 889, 890, 897
Bravo, M 891, 892, 893
Bustamante, R 891, 892, 893
Bustos, A 885
Calzado, E 888
Cañadillas-Hidalgo, F 888, 889
Carnero-Pardo, C 885, 887
Casado-Chocán, JL 890, 897
Casado-Martínez, F 897
Casal, M 885
Castela, A 894
Cobo, M 891, 897
Cousido, S 895
Cuartero, E 893, 894, 895, 896
Chacón, J 894, 895, 896
Chamorro, MI 888, 891, 893, 897
- Chinchón, I 889, 890
Díaz-Espejo, C 890, 897
Donaire, A 894, 895, 896
Escamilla, F 889, 897
Fernández, F 890
Fernández, M 889, 897
Fernández, MD 889, 897
Fernández, O 891, 892, 893
Fernández-Becerra, A 886
Fernández-Bolaños, R 893
Fernández-Alcalá, C 897
Foronda, J 891, 897
Franco-Macías, E 890, 897
Frías-Castro, M 886
Friera, G 895
Galán, J 893, 894, 895, 896
Galera-López, J 886
Gálvez-Gálvez, C 895
Gálvez-Guerrero, F 891, 897
Gameró, MA 894, 895, 896
García, C 895
García, T 887, 889, 897
García-Moreno, JM 894, 895, 896
García-Olgado, G 895
Garzón, F 897
Gil-Néciga, E 894
Goberna, E 886, 887, 896
Gómez, B 888
Gómez, J 891
Gómez-Heredia, MJ 889
González-Marcos, JR 894
González-Medina, C 891
- Grande, MA 895, 896
Guardado-Santervás, P 886, 887
Guerrero, E 887
Guerrero, M 889
Guisado, F 888
Gutiérrez-García, J 889
Hens, A 891
Hens, M 891, 897
Heras, JA 893, 897
Hernández, F 889
Hervás, R 889, 897
Huertas, F 897
Jiménez, MD 893, 894, 895, 896
Lacour, A 888
Ladero, M 897
Lebron, M 892
Lendínez-González, A 885, 887
León, A 891, 892
l'Hotellerie, JM 887
Lomas-Cabezas, JM 890
López-Domínguez, JM 890, 897
Lozano, P 894, 895, 896
Lozano-Barriuso, A 891
Luque, G 892
Márquez, C 896
Martín, A 885
Martínez, E 894, 895, 896
Medialdea, P 888, 889
Mercadé, J 892, 893
Merino, D 890
Merino, JM 890
Mínguez-Castellanos, A 885
- Mir, P 894, 895, 896
Miralles, E 891, 892
Molina, E 889
Molina-Nieto, T 888, 889
Montabes-Pereira, C 887
Montes, E 894, 895, 896
Montes, J 891
Morales, B 889
Moreno-Maiz, ES 886
Navarro-González, E 887
Navarro-Mascarell, G 895
Núñez-Castain, MJ 891
Ochoa, JJ 888, 889
Ojea, T 892, 893
Oliva-Delgado, MR 895
Olivares-Romero, J 886, 887, 888
Ortego, N 889
Ortigosa-Luque, ME 886
Padilla, F 893, 897
Paradas, C 893, 894, 895, 896
Peralta, I 886, 887
Pérez-Errazquin, F 888, 893, 897
Pérez-Gutiérrez, S 890
Piñero, M 889
Pujol de la Llave, E 890
Quesada, J 891, 897
Quesada, MA 896
Rivera, FJ 895, 896
Robledo, A 890, 897
Rodríguez, F 897
Rodríguez-Gómez, E 890
- Rodríguez-Gómez, FJ 890
Rodríguez-Jiménez, B 887
Rodríguez-Sánchez, JM 885
Rodríguez-Tejero, I 895
Roig, JM 886, 887
Romero, F 892
Romero, M 888, 893, 897
Ruiz, M 885
Ruiz-Cobos, B 887
Ruiz-Guerrero, MF 885
Sáez, JA 889
Salazar, JA 891, 892, 893
Sánchez, A 894, 895, 896
Sánchez, F 895
Sanchís, G 891
Serrano, V 897
Serrano-Castro, PJ 886, 887
Sillero, M 888
Tamayo, JA 891, 892, 893
Tejedor, J 885
Torras, M 893
Torrecillas, MD 893, 894, 895, 896
Trujillo, A 895
Vega, O 888, 889
Vela, R 897
Vela-Yebra, R 889
Vergara, L 892
Vilches, R 889
Villalobos, F 894
Villegas, I 891, 892, 893
Wong-Cervantes, P 887