

XXXII Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurología

Sevilla, 15-17 de octubre de 2009

COMUNICACIONES ORALES

01.

Escenas en movimiento. Los trastornos del movimiento en el cine

Olivares Romero J

Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. Existen publicaciones que analizan distintas patologías neurológicas en el cine, pero no se han encontrado referencias sobre los trastornos del movimiento en dicho medio. **Materiales y métodos.** Se han revisado 104 documentos, recopilados a través de la base de datos cinematográfica de internet (IMDb), entre los que predominan los relacionados con la distonía, el parkinsonismo y los tics. La mayoría son producciones comerciales estadounidenses y el género más frecuente es el drama. **Resultados.** El cine suele mostrar varones ancianos con enfermedad de Parkinson evolucionada, pero sólo en el 19% aparecen complicaciones motoras y en el 14% sintomatología no motora. La imagen del distónico generalmente es la de un varón joven, con distonía discapacitante secundaria a parálisis cerebral infantil. Los tics aparecen asociados al síndrome de Tourette, con uso abusivo de expresiones coprolálicas y con escasas referencias a otros aspectos relevantes de este síndrome, como las alteraciones anímicas o conductuales. La mayor parte del temblor cinematográfico está relacionado con el parkinsonismo o no es patológico. Las mioclonías aparecen anecdóticamente y suelen ser sintomáticas. **Conclusiones.** La enfermedad de Parkinson es el tipo de trastorno del movimiento que el cine abor-

da con mayor rigor neurológico y de una manera más digna.

02.

Neuromielitis óptica en la infancia

Papais Alvarenga M^{a,b,c}, Vasconcelos C^b,
Fernández O^a

^aInstituto de Neurociencias. Hospital Regional Universitario Carlos Haya.

^bUniversidade Federal do Estado do Rio de Janeiro. ^cFundación Carolina. Málaga.

Objetivo. Describir el curso clínico de los pacientes pediátricos con neuromielitis óptica recurrente (NMOR) del Hospital da Lagoa (Rio de Janeiro, Brasil). **Pacientes y métodos.** Se revisaron retrospectivamente 640 historias clínicas de pacientes con enfermedades desmielinizantes inflamatorias primarias del sistema nervioso central atendidos entre 1985 y 2006. Fueron seleccionados los casos de NMOR con inicio de la enfermedad antes de los 18 años de edad. **Resultados.** Quince pacientes empezaron la enfermedad entre los 7 y 17 años (media: 13,7 años); 87% mujeres y 60% afrobrasileños. La mielitis transversa fue el evento inicial más común (40%), seguido de neuritis óptica bilateral (27%). Presentaron un síndrome del tronco cerebral el 20% de los casos. La resonancia magnética mostró lesiones extensas longitudinales en 13 pacientes. Dos casos fueron estudiados para el NMO-IgG, con uno positivo. El tiempo medio de la enfermedad fue de 17,5 años, con una mortalidad del 27%. **Conclusión.** La NMOR de inicio en la infancia en nuestra cohorte se caracterizó por la afectación predominante del nervio óptico y de la médula; sin embargo, ocurrió en el 20% de los casos un sín-

me del tronco cerebral. Las tasas de morbilidad y mortalidad son similares a las de los adultos.

03.

Apomorfina subcutánea en infusión continua en la enfermedad de Parkinson. Experiencia en la Unidad de Trastornos del Movimiento del Hospital Universitario Virgen del Rocío

Cáceres MT, Carballo M, Carrillo F, Mir P

Unidad de Trastornos del Movimiento.
Hospitales Universitarios Virgen del
Rocío. Sevilla.

Objetivos. Conocer la eficacia y seguridad en nuestro medio del tratamiento con apomorfina subcutánea en infusión continua en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) avanzada, describiendo la metodología utilizada en nuestra unidad. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 26 pacientes (10 hombres y 16 mujeres) con EP avanzada, con una edad media de 50 años. Se valoró el efecto terapéutico de la apomorfina subcutánea en infusión continua, así como sus efectos secundarios. Se analizaron dosis y pautas utilizadas, criterios de indicación del tratamiento, causas de retirada, personal y espacio físico necesario, tiempo empleado, complejidad del tratamiento y seguimiento de los pacientes. **Resultados.** La mayoría de los pacientes (22 de 26) presentaron una mejoría de las fluctuaciones motoras con una disminución del tiempo off. Los efectos secundarios fueron por orden de frecuencia: nódulos subcutáneos dolorosos, discinesias, somnolencia, hipotensión, enrojecimiento y hematoma en la zona de punción. Se

retiró el tratamiento en nueve pacientes, en dos por falta de apoyo familiar y en el resto por efectos secundarios. 16 pacientes utilizaron previamente apomorfina de forma intermitente y 10 se incluyeron directamente en el programa de infusión continua. Las dosis utilizadas fueron entre 3 y 8,5 mg/h. En todos se programó la bomba de perfusión para 16 horas. **Conclusiones.** La apomorfina es un fármaco eficaz y seguro para el tratamiento de la EP avanzada en nuestro medio. Sus efectos secundarios son previsibles y tratables. Su utilización en perfusión continua precisa de un soporte técnico y humano sencillo.

04.

Camptocormia y enfermedad de Huntington

Cáceres MT, Carrillo F, Palomar F,
Montes E, Carballo M, Mir P

Unidad de Trastornos del Movimiento.
Servicio de Neurología. Hospitales
Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos. La camptocormia se define como una flexión anterior del tronco, que aparece con el ortostatismo y la marcha y desaparece en decúbito supino. Es conocida su asociación con algunas enfermedades neurodegenerativas, pero se desconoce si se presenta en la enfermedad de Huntington (EH). Los objetivos de este estudio fueron determinar la posible asociación entre camptocormia y EH, así como estudiar su fisiopatología. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 22 pacientes (15 hombres y 7 mujeres) con diagnóstico genético de EH, con una edad media al comienzo de 41,3 ± 13,2 años y un tiempo de evolución medio de 11,3 ± 11,1 años. Se revisaron las historias clínicas en busca de

datos clínicos compatibles con camptocormia. **Resultados.** Uno de los 22 pacientes (4,55%) presentaba camptocormia. Se trataba de un varón de 43 años que comenzó con movimientos involuntarios a los 32 años. Había realizado tratamiento con neurolepticos clásicos como el haloperidol. Comenzó con afectación de la marcha a los 41 años, manteniendo una flexión marcada del tronco que mejoraba hasta desaparecer en decúbito supino. La HDRS motora fue de 95 puntos. A la exploración presentaba una contracción de los músculos rectos anteriores durante la marcha que condicionaba la flexión del tronco. El EMG con aguja de los músculos paravertebrales no mostró alteración mio-pática. **Conclusiones.** La camptocormia puede asociarse a la EH aunque es poco frecuente. La postura anormal del tronco parece relacionarse con una distonía axial. Aunque podría estar en relación directa con la EH, no puede descartarse un origen tardío.

05.

Tratamiento con natalizumab en la esclerosis múltiple. Hospital Carlos Haya

Papais Alvarenga M, Fernández V, Guerrero M, López-Madrona JC, León A, Alonso A, Luque G, Oliver B, Órpez T, Leyva L, Fernández O

Hospital Regional Carlos Haya. Fundación Carolina. Fundación IMABIS. Málaga.

Objetivos. Describir y analizar las características clínicas, demográficas, presencia de anticuerpos neutralizantes (NAB) y efectos adversos en pacientes tratados con natalizumab en nuestra unidad. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 77 pacientes en tratamiento con natalizumab atendidos desde 2002 hasta junio de 2009 (13 del estudio SENTINEL y 64 tras la aprobación del fármaco). **Resultados.** 72% eran mujeres. 50 presentaban curso remitente-recurrente, 25 progresivo-secundario y 2 progresivo-recurrente. La tasa de brotes anual se redujo un 86,5% y la EDSS media se mantuvo estable tras un año de tratamiento. Un 7,7% presentó NAB transitorios y un 6,5% persistentes. Ninguno presentó efec-

tos adversos graves. 13 interrumpieron el tratamiento (4 por NAB persistentes, 3 por NAB transitorios en SENTINEL, 3 por decisión propia, 2 por intención de embarazo y 1 por reacción alérgica asociada con NAB persistentes). La aparición de NAB en los pacientes del SENTINEL ocurrió al reinstaurar el tratamiento tras 17 meses de suspensión. Otros 3 desarrollaron NAB transitoriamente en las primeras dosis y 5 NAB persistentes que interrumpieron el tratamiento. **Conclusiones.** En nuestra cohorte, la tasa anual de brotes sufrió una reducción importante y la progresión de la discapacidad se estabilizó tras un año de tratamiento. Tras la discontinuación del tratamiento y su reinstauración en el SENTINEL, la aparición de NAB fue más frecuente (23,1%) que durante el tratamiento continuado (7,8%) y posterior en el tiempo (tras 10-11 dosis en los tres casos). La aparición de NAB persistentes sólo se asoció con una reacción alérgica moderada en un caso.

06.

Análisis del coste asociado al uso de las estrategias de cribado de demencia recomendadas en DIRAYA y el Fototest

Carnero Pardo C^a, Espejo Martínez^a, Hernández Torres E^b, Espinosa García M^{c,d}, López Alcalde S^a, Sáez Zea C^a, Vilchez Carrillo R^a, Navarro Espigares JL^b

^a Servicio de Neurología. ^b Subdirección de Control de Gestión. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. ^c Universidad de Granada. ^d FIDYAN Neurocenter. Granada.

Objetivos. Evaluar el coste asociado al uso del Fototest en el cribado de demencia en atención primaria y compararlo con el de las estrategias recomendadas en DIRAYA basadas en el miniexamen cognoscitivo (MEC). **Materiales y métodos.** El cálculo del coste se basa en los precios públicos de servicios en atención primaria (BOJA, Orden del 14.10.2005) y en la contabilidad analítica del centro. El coste mínimo en euros por demencia (€/d) asociado a cada estrategia sería la suma del coste del cribado en atención primaria (MEC: 64,4 €; Fototest: 43,5 €) en todos los sujetos, del coste del estu-

dio específico hospitalario de los resultados positivos (consultas profesionales: 208,86 €; pruebas complementarias: 123,61 €) y del coste de un estudio completo adicional de los falsos negativos, dividido por el número total de demencias. Los datos de efectividad –coeficiente kappa y tasa de aciertos diagnósticos (AD)– proceden de un estudio en fase III de evaluación de pruebas diagnósticas (AETS-PI06/90034), aplicando los puntos de corte y ajustes recomendados por las estrategias analizadas. **Resultados.** Se han incluido 143 sujetos (51 con demencia). La utilidad diagnóstica del Fototest ($\kappa = 0,71 \pm 0,06$; AD = $0,87 \pm 0,04$) es significativamente superior a la de las estrategias basadas en el MEC-30 ($\kappa = 0,48 \pm 0,07$; AD = $0,72 \pm 0,04$) y MEC-35 ($\kappa = 0,49 \pm 0,07$; AD = $0,73 \pm 0,04$). El coste asociado al uso del Fototest (527,3 €/d) es inferior al del MEC-30 (734,4 €/d) y al del MEC-35 (767,2 €/d), que además requieren más tiempo ($2,8 \pm 0,8$ min frente a $5,5 \pm 1,6$ min; $p < 0,01$). **Conclusiones.** El Fototest es un instrumento más breve y con menor coste por diagnóstico que las estrategias recomendadas en DIRAYA para el cribado de demencia. Financiación: AETS PI06/90034.

PÓSTERS

P1.

Infusión continua intraduodenal de levodopa en la enfermedad de Parkinson avanzada

Carrillo F, Lama M, García Solís D, Belda O, Carballo M, Mir P

Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción y objetivos. La estimulación pulsátil de los receptores de dopamina en la enfermedad de Parkinson (EP) se ha relacionado con el desarrollo de complicaciones motoras. Mediante la infusión intraduodenal de levodopa se consigue una estimulación dopaminérgica continua que podría reducir las fluctuaciones motoras y discinesias en la EP avanzada. El

objetivo de nuestro estudio fue evaluar la eficacia y seguridad de la infusión intraduodenal de levodopa en pacientes con EP avanzada en nuestro medio. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 10 pacientes con EP (8 mujeres, 2 hombres) con una edad media de 65 años y una duración media de la enfermedad de 12 años. El tratamiento con infusión continua intraduodenal de levodopa en estos pacientes se instauró en la Unidad de Trastornos del Movimiento de nuestro hospital entre diciembre del 2007 y junio del 2009. Para evaluar la eficacia se emplearon diferentes escalas de valoración clínica (UPDRS, CDRS, entre otras), de calidad de vida (Barthel) y diario de fluctuaciones. Asimismo se registraron los efectos adversos. **Resultados.** Se produjo una mejoría sintomática de los pacientes con EP objetivada mediante una reducción del tiempo *off*, disminución de las fluctuaciones motoras y mejora de la calidad de vida. El porcentaje de mejoría de la UPDRS-III fue del 39%. No se produjeron complicaciones graves. El tratamiento fue bien tolerado. **Conclusiones.** La infusión intraduodenal de levodopa constituye en nuestro medio un tratamiento eficaz y seguro en pacientes con EP avanzada, permitiendo una mejoría tanto de su situación clínica como de su calidad de vida.

P2.

Histiocitosis esclerosante polioestótica o enfermedad de Erdheim-Chester. Diagnóstico confirmado por biopsia ósea

Cruz Huertas MJ, Barrero Ramírez C, Carra Vélez A, Piñar Morales R, Gutiérrez García J, Morales Gordo B, Salvatierra J, Fernández Ortega JD

Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada.

Caso clínico. Varón, 43 años, en seguimiento reumatológico por artralgias, aumento de reactantes de fase aguda e HTA; diagnosticado inicialmente de enfermedad de Camurati-Engelman (captación gammagráfica en huesos largos de extremidades inferiores e hiperostosis endostal en TAC). Comienzo insidioso con cuadro

de inestabilidad y ataxia, hipopalestesia en extremidades inferiores, exaltación de reflejos y Babinski bilateral. La RM cerebral mostró atrofia generalizada y extensa lesión desmielinizante en la sustancia blanca de ambos lóbulos cerebelosos. Estudio neurofisiológico inicial normal y biopsia grasa no concluyente. Realizó tratamiento con vitamina B₁₂ y ácido fólico varios meses sin mejoría. Empeoramiento progresivo de la ataxia hasta hacerse incapacitante. Analítica básica con persistencia de reactantes elevados, negatividad de anticuerpos antigliadina/antiendomiso, cadenas ligeras en sangre/orina y marcadores tumorales. Leve esplenomegalia. Estudio citoquímico y serológico de LCR normal. Inicio de estudio endocrinológico por clínica compatible con diabetes insípida. Un nuevo estudio neurofisiológico revela lesiones de naturaleza desmielinizante en cordones posteriores y vías acústicas de troncoencéfalo. Con sospecha de enfermedad de Erdheim-Chester se realizó biopsia de tibia y tarso derechos, que reveló histiocitosis de células espumosas con fenotipo CD68+ y CD1a-, confirmando el diagnóstico. Se inició tratamiento con prednisona y, posteriormente, se realizó trasplante de médula ósea con resultado de estabilización clínica. **Conclusión.** La enfermedad de Erdheim-Chester es una extraña forma de histiocitosis no Langerhans de etiología incierta. Neurológicamente predomina la afectación piramidal y cerebelosa, aunque suele comenzar con afectación esquelética o diabetes insípida. Los tratamientos médicos hasta ahora han resultado ineficaces, y quizá fármacos futuros con buena difusión hematoencefálica puedan evitar la irreversibilidad de las lesiones nerviosas.

P3.

Genes *KIR* en pacientes con esclerosis múltiple

García León J, Fernández O, Pinto MJ, López C, Nevado I, Ortega J, Marín C, Suardiá M, Leyva L

Laboratorio de Investigación. Fundación IMABIS. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción y objetivo. En la etiología de la esclerosis múltiple (EM) están implicados factores genéticos y medioambientales. Los receptores KIR constituyen una familia de receptores activadores e inhibidores expresados en linfocitos T y NK. Las interacciones de los KIR con sus ligandos HLA-I en las células dianas se asocian a infecciones y enfermedades autoinmunes. Nuestro objetivo fue determinar las frecuencias de los genes *KIR* y de sus ligandos HLA-C en 200 pacientes con EM y 200 sujetos sanos para investigar su influencia sobre la susceptibilidad de la EM. **Sujetos y métodos.** La determinación de los genes *KIR* se realizó en ADN genómico mediante 14 reacciones en cadena de la polimerasa con cebadores específicos. La determinación de los alelos HLA-C se realizó usando el *kit* comercial INNO LiPA HLA-C. **Resultados.** Las frecuencias de los genes *KIR2DL5* y *KIR3DS1* se encontraban incrementadas en pacientes con EM con respecto a los controles (59,5% frente a 46%, $p = 0,00913$, y 45,7% frente a 35,5%, $p = 0,04169$, respectivamente). El genotipo heterocigoto C1/C2 fue más frecuente en el caso de los pacientes que en los controles (56% frente a 45,5%, $p = 0,03571$), así como las coincidencias del gen *KIR2DL1* con su ligando HLA-C2 (66,5% frente a 55,5%, $p = 0,02412$). **Conclusiones.** Los genes *KIR2DL5* y *KIR3DS1* podrían desempeñar algún papel en la predisposición genética a la EM, dada su relación en otras enfermedades autoinmunes. En los pacientes con EM, al poseer mayor diversidad de moléculas HLA-C, se podrían producir más interacciones efectivas de los receptores KIR con sus ligandos, activándose o inhibiéndose las respuestas celulares.

P4.

Datos normativos de fluidez verbal fonética (PMR) en población andaluza

García Basterra I, Sladogna Barrios I, López Alcalde S, Sáez Cea C, Espinosa Gracia M, López Fernández V, Moreno Indiano E, Carnero Pardo C

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La prueba PMR es más indicada en hispanohablantes que la prueba FAS, el test de fluidez verbal fonológica más utilizado; sin embargo no disponemos de datos normativos para nuestra población. **Objetivo.** Obtener datos normativos para PMR en su forma clásica (1 min) y abreviada (30 s). **Sujetos y métodos.** Muestra de conveniencia de sujetos sin deterioro cognitivo a los que se les aplicó el test de fluidez verbal fonológica PMR formando parte de una extensa evaluación neuropsicológica. Se analizan los estadísticos descriptivos—media $\pm$ desviación estándar ($m \pm DE$)—y los percentiles significativos —p50, p10, p5— para la muestra completa y estratificados por edad y nivel educativo. **Resultados.** En la muestra completa (135 sujetos), los valores para la forma clásica son: P: $13,2 \pm 6,1$, 13, 6, 5 ($m \pm DE$, p50, p10, p5); M: $12,3 \pm 5,8$, 11, 6, 4; y R: $11,9 \pm 5,5$, 11, 5, 3. Para la forma abreviada: P: $8,3 \pm 3,6$, 8, 4, 3; M: $7,6 \pm 3,6$, 7, 3, 3; y R: $7,7 \pm 3,4$, 11, 4, 2. En ambos casos las puntuaciones están influidas por la edad y el nivel educativo. **Conclusiones.** Se proporcionan datos normativos en la prueba PMR (versión clásica y abreviada) estratificados por edad y nivel educativo. Financiación: beca Pfizer-Eisai.

P5.

Versión abreviada de los test de fluidez verbal fonética. Validez de constructo y discriminativa

Sladogna Barrios I, García Basterra I, López Alcalde S, Sáez Cea C, Espinosa Gracia M, Carnero Pardo C

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. El test PMR, la forma más empleada de los test de fluidez verbal fonética en población hispanohablante, requiere un tiempo muy superior al de los test de fluidez verbal semántica. **Objetivo.** Evaluar la validez de constructo y discriminativa de una versión abreviada (30 s) del PMR. **Sujetos y métodos.** Muestra de conveniencia de 76 sujetos (32 con demencia, 44 sin demencia). Se registró la respuesta en 30 y 60 s y se evaluó su

asociación con otras pruebas ejecutivas (r de Pearson) y su capacidad para clasificar correctamente la muestra (área bajo la curva ROC). **Resultados.** La versión abreviada tiene el mismo grado de asociación con otras pruebas ejecutivas que la tradicional. Encontramos también que la versión abreviada (área ROC = 0,901; $p < 0,001$) presenta una mejor capacidad discriminativa que la clásica (área ROC = 0,765; $p < 0,001$). **Conclusiones.** La versión abreviada del test de fluidez verbal fonética es una alternativa con buena validez de constructo y discriminativa.

Financiación: beca Pfizer-Eisai.

P6.

Fibrinólisis intravenosa con activador tisular de plasminógeno en ictus vertebrobasilares. A propósito de tres casos

Martín Bastida A, Pérez Sánchez S, Méndez Lucena C, Sanz Cuesta B, Gamero García MA, Izquierdo Ayuso G

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Objetivos. Presentar los casos de tres pacientes que acuden al Servicio de Urgencias por mostrar cuadro clínico compatible con ACV isquémico agudo de territorio vertebrobasilar de menos de una hora de instauración, realizándose fibrinólisis intravenosa con activador tisular de plasminógeno (alteplasa) según criterios de NIHSS. **Casos clínicos.** Se realizó fibrinólisis intravenosa cumpliéndose los criterios de la NIHSS. Tras ello ingresaron en planta para el seguimiento y estudio. Se realizaron eco-Doppler de troncos supraaórticos, TC, RM con difusión y tratamiento rehabilitador agudo. La NIHSS de los tres pacientes citados se redujo hasta el 70% de diferencia tras un mes del procedimiento. La realización de RM demostró dos infartos protuberanciales y uno bulbar, con la aparición en uno de ellos de foramen oval permeable en el estudio ecocardiográfico. **Conclusiones.** En los tres casos descritos, la NIHSS de los pacientes disminuyó de forma importante en el periodo de un mes, con lo cual se podría reconocer que el trata-

miento mediante fibrinólisis intravenosa con alteplasa de forma temprana fue una opción efectiva. El tratamiento óptimo del accidente isquémico cerebrovascular agudo en territorio vertebrobasilar continúa siendo una opción terapéutica a debatir. En casos de obstrucción de arteria basilar está recomendada la trombólisis intraarterial con urocinasa, procedimiento que, en ocasiones, es difícilmente realizable por motivos técnicos y económicos, por lo que una temprana realización de la fibrinólisis intravenosa podría ser una efectiva opción terapéutica.

P7.

Actividad aminopeptidasa plasmática en la enfermedad de Parkinson. ¿Cuál es su importancia clínica?

Gutiérrez García J^a, Gutiérrez García J^a, Barrero F^a, Durán R^b, Morales B^a, Quintela AM^b, Arce A^b, Ramírez M^c, Soler A^b, Vives F^b

^a Servicio de Neurología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

^b Departamento de Fisiología. Facultad de Medicina. Universidad de Granada.

^c Departamento de Ciencias de la Salud. Universidad de Jaén.

Introducción y objetivos. En la enfermedad de Parkinson (EP) tienen lugar procesos de estrés oxidativo y una alteración en el metabolismo proteico. Estudios previos de nuestro grupo demostraron la existencia de cambios en la actividad aminopeptidasa plasmática en pacientes con EP comparados con individuos sanos. El objetivo del presente estudio es demostrar si el tratamiento influye o modifica la actividad enzimática alterada. **Sujetos y métodos.** Estudiamos la actividad de las aminopeptidasas plasmáticas (alanil, cistinil, aspartil, glutamil y leucinilaminopeptidasa) en cuatro grupos diferentes: sujetos sanos (HS), pacientes con EP recién diagnosticados y sin tratamiento (NTPD), pacientes con al menos un año de tratamiento específico (PD) y enfermos de Huntington (HD). **Resultados.** Se demostró una mayor actividad aminopeptidasa en el grupo NTPD comparada con los grupos HS y PD. HS: AlaAP,

171,79; CysAP, 26,97; AspAP, 4,36; GluAP, 15,81; LeuAP, 16,09. NTPD: AlaAP, 202,62^a; CysAP, 37,14^a; AspAP, 14,18^a; GluAP, 26,32^a; LeuAP: 20,47^a. PD: AlaAP, 158,45; CysAP, 21,92; AspAP, 3,74; GluAP, 16,60; LeuAP, 10,86 (^a p < 0,05). **Conclusiones.** El estudio demuestra que la actividad aminopeptidasa plasmática podría estar implicada en fenómenos oxidativos de la EP, lo cual podría servir como un posible marcador precoz no específico. El tratamiento farmacológico disminuye dicha actividad, lo que podría resultar útil para realizar un seguimiento y efectividad del tratamiento, hecho que hasta ahora sólo se podría verificar mediante exploración clínica.

P8.

Síndrome SUNA. Dos casos con buena respuesta a tratamiento

Payán Ortiz M, Arjona Padillo A, Naranjo Fernández C, Quiroga Subirana P, Rico Arias E

Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La cefalea trigeminoautonómica SUNA es un nuevo tipo de cefalea propuesto por la IHS para obviar los problemas de clasificación de cefaleas tipo SUNCT con síntomas autonómicos como rinorrea y/o congestión nasal. Se caracteriza por la presencia de cefalea unilateral, de duración entre 2 segundos y 10 minutos y síntomas autonómicos ipsilaterales oculares o nasales. El objetivo de nuestra comunicación es presentar dos casos de cefalea primaria tipo SUNA con buena respuesta a tratamiento farmacológico y radioterápico. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 54 años con dolor en la primera rama del trigémino de 1 a 25 minutos de duración, varias veces al día, de gran intensidad y acompañado de lagrimeo, inyección conjuntival y rinorrea. Exploración neurológica: punto gatillo en primera y segunda rama trigeminales. Exploraciones complementarias (RM craneal, analítica): normales. Fue tratado con radiocirugía con resolución completa. Caso 2: varón de 56 años, desde hace 7-8 años tiene dolor en la re-

gión frontal izquierda y periorbitaria que se acompaña de rinorrea, lagrimeo e inyección conjuntival. El dolor es intenso y dura unos 10 segundos con una frecuencia de hasta 3-4 veces al día. RM craneal: normal. Tras tratamiento con gabapentina se consiguió controlar las crisis de dolor intenso persistiendo únicamente dolor leve sin clínica autonómica. **Conclusión.** El síndrome SUNA es una entidad pendiente de validación que engloba un espectro más amplio de pacientes con síntomas tipo SUNCT. La gabapentina es una opción terapéutica con la que se han descrito buenos resultados; en caso refractarios, la radiocirugía puede ser una alternativa terapéutica.

P9.

Tratamiento endovascular en la trombosis de venas cerebrales y senos duros. ¿De elección?

Sladogna Barrios I^a, García Basterra I^a, Santos Martín L^a, García Bautista E^b, Guerrero López F^c, Muñoz Pasadas M^a, Piñana Plaza C^a, Fernández Pérez MD^a, Maestre Moreno JF^a

^a Servicio de Neurología. Unidad de Ictus.

^b Sección de Neuroradiología Intervencionista. ^c UCI. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. El papel del tratamiento endovascular en las trombosis de venas cerebrales y senos duros (TVCS) está por definir. Las guías actuales proponen este abordaje cuando fracasan otros tratamientos, como la anticoagulación. Presentamos un caso de TVCS con respuesta espectacular al tratamiento endovascular. **Caso clínico.** Varón de 42 años con enfermedad de Crohn en tratamiento, que comienza con cefalea, seguida 48 horas después de tendencia al sueño, debilidad en brazo derecho y crisis focales con generalización; se establece un bajo nivel de conciencia sin focalidad manifiesta. Los estudios de imagen (TC s/c y c/c, y posteriormente angiografía) demuestran una trombosis de los dos tercios posteriores del seno longitudinal superior y parcial del seno transversal derecho, dominante. La punción lumbar dio salida a un LCR normal a 50 cmH₂O de presión. No

hubo modificación clínica tras 48 horas de tratamiento con heparina sódica en perfusión IV, por lo que se decidió tratamiento local con perfusión de urocinasa, que se mantuvo durante 48 h con controles angiográficos, hasta que se produjo una recanalización casi completa de los senos trombados. En la RM no se detectaron lesiones parenquimatosas. La permeabilización coincidió puntualmente con la normalización clínica. **Conclusión.** Aunque por el momento se recomienda el tratamiento endovascular de las TVCS como alternativa al fracaso de la anticoagulación, en algunos casos, como este en los que los síntomas se relacionaban con un problema hemodinámico de drenaje sin infartos venosos establecidos, podría ser considerado tratamiento de elección.

P10.

Tractografía por tensor de difusión en el síndrome de la sustancia blanca evanescente

Pérez Sánchez S, Méndez Lucena C, Izquierdo Ayuso G, López Domínguez JM, Martín Bastida A, Gamero García MA

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La tractografía por tensor de difusión es el único método disponible en la actualidad para evaluar la anatomía de la sustancia blanca in vivo. Esta técnica ha sido útil tanto en el estudio de diferentes patologías neurológicas como en la evaluación de su evolución y pronóstico. **Caso clínico.** Varón de 23 años que tras un accidente de tráfico presenta una hemiparesia derecha. Tenía como antecedente un episodio similar en la infancia tras un traumatismo craneoencefálico. Los hallazgos de neuroimagen fueron compatibles con una leucodistrofia y tras el estudio genético se confirmó el diagnóstico de síndrome de la sustancia blanca evanescente. Aportamos las imágenes obtenidas de la resonancia con tractografía por tensor de difusión que muestran la ausencia de cruce de fibras en el cuerpo caloso. **Conclusión.** La tractografía por tensor de difusión es una técnica de reciente aparición para lo-

calizar lesiones del sistema nervioso central. Una de sus principales utilidades es la valoración de la sustancia blanca en patologías neurológicas diversas, como la isquemia cerebral, la epilepsia o las enfermedades desmielinizantes, en las que permite discernir entre áreas de desmielinización y dismielinización. Con respecto a las leucodistrofias, son valiosos también los tractos de la sustancia blanca implicados, aunque este hecho no ha sido aún estudiado con detenimiento.

P11.

Trastornos del movimiento asociados a coreoacantocitosis

Jesús Maestre S, Carrillo F, Cáceres Redondo M, Gil Néciga E, Márquez Infante C, Mir Rivera P

Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La coreoacantocitosis se caracteriza por la existencia de trastornos del movimiento, alteraciones neuromusculares, deterioro cognitivo y actividad epiléptica asociados a la presencia de acantocitos en sangre periférica. Describimos los trastornos del movimiento y otras manifestaciones clínicas presentes en dos casos con coreoacantocitosis, así como los resultados en los estudios complementarios. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 41 años con antecedentes familiares de trastornos del movimiento y crisis epilépticas, que comenzó con crisis de desconexión del medio y déficit de atención a los 32 años. En su evolución, aparecieron crisis epilépticas generalizadas, movimientos anormales y parkinsonismo. Caso 2: varón de 65 años con antecedentes familiares de patología neuromuscular, que se presentó con crisis generalizadas tónico-clónicas a los 50 años. Posteriormente se le añadieron movimientos involuntarios en miembros, parkinsonismo, trastornos del estado de ánimo y patología neuromuscular. El caso 1 presentaba movimientos coreicos generalizados, distonía facial y de miembros inferiores, movimientos orofaciales con protusión lingual, distonía de la alimentación, tics fónicos y moto-

res, marcha inestable y parkinsonismo. En el caso 2 se observaron movimientos coreicos en miembros superiores, parkinsonismo, hipoarreflexia, e hipotrofia del miembro inferior derecho. Ambos casos tenían acantocitos en sangre periférica, CPK elevada y SPECT con FP-CIT patológicos. **Conclusiones.** Los trastornos del movimiento en la coreoacantocitosis son frecuentes y se presentan fundamentalmente en forma de corea generalizada, distonía y parkinsonismo. Además, existen algunos síntomas característicos de esta entidad, como la distonía de la alimentación, movimientos orofaciales y tics fónicos y motores.

P12.

Cefalea y aparición diferida de mononeuropatía del VI par craneal aislado secundario a apoplejía hipofisaria

Romera Tellado M, Castela A, Carbonell P, Galán J

Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Introducción. La apoplejía hipofisaria es un síndrome clínico causado por la expansión brusca de la hipófisis secundaria a un infarto isquémico o hemorrágico. Esta puede presentarse de una forma benigna o catastrófica convirtiéndose en una urgencia que puede llegar a afectar la vida del paciente. Presentamos el caso de un paciente con cefalea y aparición diferida de una mononeuropatía del VI nervio craneal. **Caso clínico.** Varón de 64 años que consulta por cefalea frontal intensa de inicio agudo acompañada de vómitos. Dos días después presenta diplopía binocular horizontal en la mirada a la derecha. La exploración neurológica mostró una paresia del VI nervio craneal derecho, siendo la campimetría y el resto de la exploración normales. No tenía rigidez de nuca ni fiebre. La analítica y la TC craneal fueron normales. Ante la sospecha de un cuadro de hipertensión intracraneal se realizó una punción lumbar con presión de apertura de 11 cmH₂O. La RM craneal mostró un proceso expansivo intrasellar con signos de hemorragia tumoral. El estudio hormo-

nal destacó una elevación de prolactina. Se diagnosticó apoplejía hipofisaria con hemorragia tumoral y se inició tratamiento sustitutivo con dexametasona, con buena evolución clínica. **Conclusiones.** La sintomatología predominante dependerá fundamentalmente de la agudeza y gravedad de la hemorragia, de la presencia de secreción hormonalmente activa por parte del tumor hipofisario y de las estructuras paraselares afectadas. Requiere un alto índice de sospecha por parte del neurólogo ya que con frecuencia simula otras patologías neurológicas intracraneales y la TC previa es normal hasta en la mitad de los casos.

P13.

Reacciones adversas cardiovasculares secundarias a tratamiento con metilfenidato

Fernández Fernández MA, Rufo Campos M, Morillo Orjas D, Madruga Garrido M

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH) es el trastorno neuropsicológico más frecuente en la infancia. Según todas las guías internacionales, los psicoestimulantes como el metilfenidato son el tratamiento de primera elección. Se han descrito reacciones adversas cardiovasculares leves en pacientes pediátricos tratados con metilfenidato, como cifras tensionales elevadas de forma transitoria y taquicardia leve autolimitada. **Casos clínicos.** Presentamos tres pacientes diagnosticados de TDAH subtipo combinado en tratamiento con metilfenidato y sin patología cardiovascular previa, que han presentado durante el tratamiento reacciones adversas cardiovasculares. Dos de ellos, hipertensión y taquicardia transitorias, y una taquicardia supraventricular que requirió tratamiento con adenosina y luego mantenimiento con propranolol. En una consulta especializada de TDAH en la que el número de pacientes seguidos y en tratamiento con psicoestimulantes es muy elevado (un total de 50 pacientes por mes), la aparición de reacciones adversas medicamentosas es más

que posible. Los efectos secundarios cardiovasculares están descritos en pacientes en tratamiento con metilfenidato. En la bibliografía se ha informado de un varón de 15 años y una mujer de 58. Hasta la fecha, nuestro paciente es el más joven diagnosticado de taquicardia supraventricular secundaria a tratamiento con metilfenidato. Estos casos deben hacernos ser precavidos e investigar detalladamente la existencia de posible patología cardiovascular familiar o personal.

P14.

Meningitis inhabitual en un anciano

Cueli Rincón B, Zurdo Hernández M, Gahete Jiménez C, Castellanos Pinedo F, García Fernández C, Rodríguez Fúnez B, Capote Acosta B, Hernández Pérez JM

Hospital Virgen del Puerto. Plasencia, Cáceres.

Introducción. Las meningitis en adultos corresponden en su 80% a meningococo y neumococo, repartándose el resto de las etiologías según circunstancias concurrentes para etiologías poco habituales. **Caso clínico.** Varón de 83 años, ingresado por cuadro confusional, abdominalgia difusa y fiebre, sin focalidad neurológica, asociado a rigidez de nuca, con estudios analíticos anodinos, neuroimagen con datos de microangiopatía e infarto antiguo parietooccipital antiguo, radiografía de tórax normal, estudio de LCR con leve consumo de glucosa, pleocitosis de predominio mononuclear con hiperproteínoorraquia, y cultivo de LCR aislado *Rhodococcus equi*, con buena respuesta a tratamiento antibiótico según antibiograma. **Conclusión.** *R. equi* es un patógeno oportunista ubicuo, causa de infección frecuente en paciente inmunodeprimidos, que suele ser en forma de infección pulmonar, con pautas de tratamiento antibiótico variables; en este caso no se apreciaron alteraciones inmunológicas ni afectación pulmonar o abdominal subyacentes, sólo como factor de riesgo ser trabajador del campo. Son raros los casos descritos relacionados con afectación cerebral primaria, los cuales aparecieron en el

contexto de infecciones nosocomiales o traumatismos craneoencefálicos; el tratamiento combinado con vancomicina y clindamicina fue eficaz.

P15.

Paciente afecto de extensas calcificaciones intracraneales por enfermedad de Fahr

Pérez Ortega I, Mestre Silvia J, Bustamante Rangel A

Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción. Las calcificaciones intracraneales son un hallazgo frecuente en la población general, sobre todo asociadas a senectud y alteraciones del metabolismo del calcio; sin embargo, a diferencia de las primeras, las presentes en este enfermo no sólo se confinaban al globo pálido y presentaba una clínica peculiar. **Caso clínico.** Varón de 68 años, con hermana afecta de enfermedad de Fahr. Sin factores de riesgo cardiovasculares conocidos. Cólicos nefríticos de repetición. Trastorno crónico progresivo de la marcha alrededor de 20 años de evolución, con comprensión conservada y dificultad para articular palabras, sin deterioro cognitivo previo. El paciente acude a Urgencias por malestar general, postración, vómito aislado junto con oliguria. Sin fiebre. Tras eco abdominal se visualiza moderada hidronefrosis derecha, por lo que es ingresado en Nefrología. Se realiza interconsulta a Neurología. El estudio incluyó niveles de PTH, TAC toracopelvicoadominal, craneal, serología y autoinmunidad. Analítica: creatinina 6,92 mg/dL, urea 158, calcio total 7,57 mg/dL. Niveles de PTH normales. TAC craneal: moderada atrofia corticosubcortical; intensas calcificaciones distróficas en la sustancia blanca de hemisferios cerebelosos, protuberancia, ganglios basales y sustancia blanca periventricular. Se realizó doble nefrostomía, precisando sesiones de hemodiálisis con mejora de la función renal; sin embargo, sin mejora del deterioro cognitivo y nivel de conciencia fluctuante, requiriendo sonda nasogástrica. **Conclusiones.** Las calcificaciones en el síndrome de Fahr o

calcinosis bilateral estriopalidodentada suele localizarse en el núcleo dentado, ganglios basales, tálamo y centro semioval, pero en este paciente llegaban a afectar extensamente a la protuberancia, sin asociar ningún trastorno metabólico-cálcico que justificara dichas lesiones, así como la presentación clínica bastante florida de esta enfermedad.

P16.

Enfermedad de Parkinson familiar. Heterogeneidad clínica en dos hermanos con similar estudio genético

Martín Bastida A, Campos Arillo V, García Moreno JM, Lucas M, Chacón Peña J

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos. Presentamos los casos clínicos de dos hermanos, de 62 y 53 años, con enfermedad de Parkinson (EP). **Casos clínicos.** La paciente mayor inició la sintomatología a los 20 años con temblor de actitud y ha evolucionado de una forma lenta y benigna hasta la actualidad, añadiéndose cierta rigidez e inestabilidad, sin fluctuaciones motoras ni no motoras. Sin embargo, el paciente de 53 años inició la sintomatología de forma más tardía y en poco tiempo desarrolló un síndrome rigidoacinetico tremórico invalidante, sin respuesta a levodopa y con gran cuantía de fluctuaciones motoras, freezing y síndrome depresivo acompañante. Se realizaron a ambos RM de cráneo, estudio de metabolismo del cobre, estudio oftalmológico y estudio analítico general, los cuales fueron normales. También se realizó Dat-SCAN y estudio genético de EP familiar. El estudio Dat-SCAN informó de grave afectación bilateral en el estudio del cuerpo estriado. La realización del estudio genético demostró que eran portadores de una delección en el gen *PINK1* (en el *locus* PARK6). **Conclusión.** El *locus* de susceptibilidad PARK6, responsable de EP juvenil de herencia autosómico recesiva, es también responsable de un inicio precoz, progresión lenta y respuesta mantenida a la levodopa. En nuestro caso existe una gran hetero-

geneidad clínica entre ambos hermanos con similar estudio genético, una con curso muy benigno y el otro con mala respuesta al tratamiento con levodopa, haciéndonos pensar en posibles factores ambientales para el desarrollo de la enfermedad.

P17.

Pseudohemorragia subaracnoidea en encefalopatía hipoxicoisquémica

Barbieri G, De la Cruz Cosme C, Sempere Fernández J, Vallejo Báez A, Romero Acebal M

Hospital Virgen de la Victoria. Málaga.

Introducción. La hemorragia subaracnoidea (HSA) se presenta en la tomografía computarizada (TC) de cráneo con aumento de densidad en cisternas basales y espacio subaracnoideo. Se han descrito patologías neurológicas que se manifiestan raramente con el patrón tomográfico típico de la HSA, sin que existan datos clínicos ni anatomopatológicos de hemorragia, denominándose pseudo-hemorragia subaracnoidea (pHSA). **Caso clínico.** Varón de 38 años que ingresa en UCI tras parada cardiorrespiratoria extrahospitalaria, con bajo nivel de conciencia, reflejos de tronco presentes e hipertonia espástica global. El electrocardiograma demostraba el patrón clásico del síndrome de Brugada. La TC craneal inicial presentaba una hipodensidad bioccipitotemporal sugestiva de isquemia aguda. A las 72 h empeoró clínicamente, observándose en una nueva TC edema cerebral difuso, hiperdensidad en las cisuras cerebrales y cisternas, con apariencia de HSA. Sin embargo, la determinación de las unidades Hounsfield permitió la interpretación final del hallazgo como pHSA. **Conclusión.** En la encefalopatía hipoxicoisquémica se produce edema cerebral difuso con desaparición de los surcos de la convexidad, desplazamiento del parénquima hacia el espacio subaracnoideo normalmente ocupado por líquido cefalorraquídeo (LCR) y congestión venosa, lo que, junto a la desdiferenciación de sustancia gris-blanca y la hipotenuación parenquimatosa, redonda en un

mayor diferencial de densidad entre el parénquima y el espacio subaracnoideo, generando una imagen tomográfica que recuerda la HSA. Aunque la necropsia y el estudio de LCR se presentan en la literatura como las únicas vías confirmatorias, la medición digital de las densidades tomográficas en las cisternas basales abre la puerta a un diagnóstico exclusivamente radiológico.

P18.

Esclerosis múltiple-like tras cirugía bariátrica

Payán Ortiz M, Guardado Santervás P, Martínez Simón J, Naranjo Fernández C, Quiroga Subirana P, Rico Arias E, Serrano Castro PJ

Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. Tras cirugía bariátrica puede haber complicaciones neurológicas: el primer año, encefalopatía y PAID, y varios años después, neuritis óptica, mielopatía posterolateral, polineuropatía y miopatía. Presentamos un cuadro de esclerosis múltiple (EM)-like en postoperatorio inmediato, con alta actividad clinicoradiológica inicial. **Caso clínico.** Varón de 41 años, con síndrome metabólico, SAOS y broncoespasmo episódico. Madre con EM. En enero de 2008, derivación Scopinaro; un mes después se produce hemiparesia/hipoestesia izquierda, que respeta la cara. Desde el inicio, oligoelementos/vitaminas orales/parenterales; analíticas, vitaminas, cobre: normales. TAC y RM craneales iniciales normales. RM cervical: lesión cervical inflamatoria. Posteriores brotes; en marzo, sensitivo pie derecho/vértigo; en abril, diplopía/sensitivo hemicuerpo derecho; en junio, sensitivomotor derecho desafiando mano; en junio de 2009, vértigo/sensitivo leve. RM craneal: > 9 supratentoriales, periventriculares ovoideas, una mesencefálica, algunas yuxtacorticales, 6 Gd+; BOC positivas; síntesis intratecal de IgG. Mejoró con metilprednisolona en brotes, e inició interferón. Últimas RM sin captación. **Conclusión.** Se han descrito casos de síntesis IgG y BOC positivas en postoperatorios tardíos (cuatro mielopatía posterolateral; dos neuritis

óptica y lesiones de sustancia blanca). No hemos encontrado casos similares de EM-like. La flora comensal intestinal induce eventos antiinflamatorios; depleciéndola se pierde función Th1. Respuestas a antígenos de la flora podrían favorecer enfermedades inflamatorias tras rotura de barrera intestinal. Se ha descrito asociación de EM y enfermedad de Crohn (familiar, intrapaciente). Como en la enfermedad de Crohn, en la EM se ha observado un aumento de permeabilidad intestinal y células CD45RO+B en sangre. En la EM se ha descrito un aumento de IgA anti gliadina/gluten. Estos y otros mecanismos (autoantígenos tras lesión mielínica carencial) podrían intervenir en esta respuesta inmune anómala posquirúrgica.

P19.

Neuropatía de las esposas. Un caso tras secuestro

Quiroga Subirana P, Guardado Santervás P, Naranjo Fernández C, Payán Ortiz M, Rico Arias E

Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. Las mononeuropatías aisladas ocurren por compresión y traumatismo, o por fenómenos inflamatorios con patrón de mononeuritis múltiple. **Caso clínico.** Varón de 27 años, con adormecimiento en dorso de manos de distribución triangular (ángulo menor en región radial de muñeca y base distal en dorso de mano) y dorso de los dedos 1.º, 2.º y 3.º. Hipoestesia táctil y algésica en esa zona. Inicio dos meses antes, tras secuestro con robo e inmovilización durante 10 horas dentro de su vehículo, ligado de pies y manos mediante esposas de plástico. En la ENG no se evocó el radial superficial sensitivo antidrómico (derecha ni izquierda) con electrodo activo en base del primer dedo, ni al intentar la comparación mediano/radial sensitivo antidrómico al primer dedo con anillas. El radial motor estimulando antebrazo, brazo y axila fue normal (ambos lados). Se apreció aumento de latencia (4,8 ms, $n < 4,2$) y baja amplitud del mediano motor derecho al estimular en muñeca (no en codo ni en brazo). El media-

no sensitivo derecho (antidrómico al segundo dedo, comparación mediano/cubital sensitiva antidrómica al cuarto) fue normal. El estudio mostró afectación grave del radial superficial sensitivo bilateral y leve (neuroapraxia) del mediano motor derecho distal en muñeca. **Conclusión.** La aplicación de esposas puede comprimir nervios en la muñeca, más frecuente y gravemente en radial superficial sensitivo, pero también mediano y cubital. Una mononeuritis aislada de ciertos nervios, como radial superficial (uni o bilateral), debe sugerir compresión externa. También una mononeuritis múltiple distal, como en nuestro paciente, puede ser compresiva, mecanismo que no siempre revela el afectado.

P20.

Síndrome de amnesia aguda

Camarena Cepeda F, Cuartero E, Galán J

Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Introducción. El síndrome amnésico se caracteriza por una incapacidad para adquirir nuevos conocimientos, pero con integridad del resto de las funciones mentales y sin alteración en la conciencia. La pérdida de memoria es un síntoma común encontrado en múltiples patologías. La memoria reciente es la función neurofisiológica y neuropsicológica que permite a una persona incrementar la información almacenada y su posterior uso en la vida diaria. **Caso clínico.** Varón de 70 años de edad, exfumador y bebedor escaso, resto sin antecedentes de interés. Los familiares, al despertar, lo encuentran confuso, desorientado y refiriendo ceguera, además de acorchamiento en el hemicuerpo derecho. A la exploración, objetivamos un paciente con agitación motriz, confuso, desorientado en tiempo, con labilidad emocional. Memoria inmediata 3/3, memoria reciente 0/3 y memoria remota 1/3. Prosopagnosia. Cuadrantanopsia inferior derecha. Resto de exploración sin hallazgos. En el electrocardiograma se objetiva *flutter* con frecuencia auricular de 300 latidos/min, con conducción variable, con

respuesta ventricular en torno a 70 latidos/min. En la RM se observan lesiones hiperintensas en ambas regiones parietooccipitales, compatibles con infarto cerebral subagudo. Durante su estancia intrahospitalaria, el paciente recupera la memoria remota, resto de funciones superiores normales, pero continúa con una marcada pérdida de memoria reciente. **Conclusión.** El caso clínico corresponde a un síndrome de Korsakoff no alcohólico, secundario a un infarto cerebral en el territorio de ambas arterias cerebrales posterior, resultando de un daño bilateral a las estructuras centrales del sistema límbico.

P21.

Mutación Val30Met. Inicio como polineuropatía grave del anciano

Barbieri G, Pérez Errázquin F, Gómez Heredia MJ, Hamad Cueto O, Romero Acebal M

Hospital Virgen de la Victoria. Málaga.

Introducción. La mutación Val30Met del gen de la transtirretina (*TTR*) es la causa principal de polineuropatía amiloide familiar (PAF). Se trata de una alteración autosómica dominante con penetrancia incompleta. La mutación del gen *TTR* determina la transcripción de una proteína aberrante que puede depositarse en varios tejidos como el nervio periférico. Las formas tardías se caracterizan por síntomas sensitivos precoces y con lesión motora y autonómica posterior, siendo más rara la afectación bulbar. Presentamos dos casos de PAF Val30Met de inicio tardío, con afectación motora y bulbar prominentes, y sin antecedentes familiares conocidos. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 76 años que presenta cuadro progresivo polineuropático tipo sensitivomotor axonal, espinal y craneal, de inicio asimétrico, con afectación motora y síntomas gastrointestinales predominantes. Caso 2: mujer de 75 años con proceso polineuropático de rápida progresión, con importante tetraparesia y afectación bulbar. El estudio genético de ambos pacientes demostró una mutación Val30Met del gen *TTR*. En un caso se ha confirmado la

mutación en dos hijos asintomáticos. **Conclusión.** La PAF es una causa infrecuente de polineuropatía. Nuestros dos casos se presentan como polineuropatía grave de inicio en el anciano, sin antecedentes familiares. En ambos, el cuadro clínico fue similar, con afectación motora y bulbar prominentes, con gran invalidez. Recomendamos realizar estudio genético de PAF en polineuropatías graves aparentemente no hereditarias. En estos casos, en áreas no endémicas, como la nuestra, posiblemente exista una mutación *de novo* del gen *TTR* o bien se deba a una transmisión de familiares asintomáticos.

P22.

Meningitis tuberculosa. Una causa inhabitual de ictus

Romero Imbroda JM, Pérez Parra S, Soler R

Hospital Comarcal de Melilla. Melilla.

Introducción. La tuberculosis es una enfermedad endémica en la zona del Rif marroquí próxima a la ciudad de Melilla. La afectación del sistema nervioso central sucede en un 5% de los casos de tuberculosis extrapulmonar. El ictus isquémico es una complicación grave de la meningitis tuberculosa y se asocia a otras complicaciones neurológicas (hidrocefalia, parálisis de pares craneales). **Caso clínico.** Varón de 18 años, inmunocompetente, procedente de Marruecos que acude por síndrome meníngeo de curso progresivo en las tres semanas previas con deterioro neurológico en los últimos días. En la exploración en Urgencias se mostraba anártrico con diplejía facial, abolición del reflejo nauseoso, rigidez de nuca y signos meníngeos presentes. La TC de cráneo fue normal y el LCR mostraba una pleocitosis linfocitaria con hiperproteinorraquia, hipoglicorraquia y elevación de ADA compatible con meningitis tuberculosa. Al día siguiente a la introducción de tuberculostáticos y corticoides desarrolló una hemiparesia izquierda y deterioro de conciencia, evidenciándose en neuroimagen hidrocefalia e infarto en ganglios basales derechos, por lo que precisó drenaje ventricular

externo. La angio-RM cerebral mostró constricción segmentaria de los vasos de la base del cerebro, con captación perivascular. La evolución en las semanas siguientes fue muy favorable. **Conclusión.** La frecuencia de ictus en la meningitis tuberculosa es del 40%. Los mecanismos patogénicos son dos: una panarteritis necrosante de los vasos del polígono de Willis y una constricción segmentaria de los vasos con trombosis secundaria. La localización más habitual son los ganglios de la base. La administración precoz de tuberculostáticos y corticoides mejora el pronóstico.

P23.

Leucoencefalopatía posterior reversible asociada a sunitinib. A propósito de un caso

Giacometti Silveira S, Reyes Garrido V, Del Canto Pérez C, Urbaneja P, López Madrona JC, Fernández Fernández O

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La leucoencefalopatía posterior reversible (LPR) es un síndrome clinicoradiológico asociado a hipertensión arterial, insuficiencia renal y fármacos inmunosupresores, aunque se ha relacionado también con algunos antineoplásicos, como sunitinib. Se presenta el caso de un paciente con este tratamiento que comienza de forma atípica con LPR. **Caso clínico.** Mujer de 53 años que ingresa en la Unidad de Ictus del Servicio de Neurología tras presentar bruscamente disfasia mixta, hemiparesia derecha, inquietud y alteraciones visuales. Refiere como antecedentes personales neoplasia renal con metástasis óseas tratadas con nefrectomía radical y tratamiento quimioterápico (sunitinib) desde hace dos meses. En la RM de cráneo al ingreso se observan lesiones hiperintensas en FLAIR y T₂ en regiones parietooccipitales de forma bilateral sin restricción en difusión, lo que plantea como posibilidad etiológica el efecto secundario del tratamiento quimioterápico. Se decide retirar el fármaco, tras lo que se evidencia mejoría clínica, así como la resolución de las lesiones hi-

perintensas en la RM de control efectuada a los siete días. **Conclusión.** El sunitinib tiene como efectos colaterales conocidos hipertensión y edema cerebral que se relacionan con la fisiopatología de la LPR. Los síntomas descritos como más frecuentes en este síndrome son cefalea, crisis epilépticas, alteraciones visuales y trastorno del estado mental. En nuestro caso presenta además un déficit focal hemisférico izquierdo de instauración aguda. Es la RM la que da la clave diagnóstica, la cual es confirmada por la evolución clinicoradiológica tras la retirada del fármaco.

P24.

Distrofia muscular facioescapulohumeral de presentación atípica como pie caído

Bustamante Rangel A, Paradas López C, Rivas Infante E, Salazar Benítez JA, Márquez Infante C

Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

Caso clínico. Varón de 59 años con antecedente de valvulopatía aórtica e ictus isquémico sin secuelas que, a los 50 años, en una revisión neurológica, refirió dificultad para la extensión del pie derecho sin otros síntomas, y se mantuvo relativamente estable durante años. En la exploración inicial se detectó una paresia de los músculos tibial anterior y EHL derechos, sin otros hallazgos patológicos. En una reevaluación se encontró, junto a lo anteriormente mencionado, escápula alada bilateral asimétrica, ausencia del músculo braquiorradial bilateral y debilidad de la musculatura erectora del raquis lumbar con hiperlordosis. Los análisis clínicos fueron normales. La TC muscular mostraba atrofia y sustitución grasa de los músculos paravertebrales lumbares y del tibial anterior derecho. El EMG mostró estudios de conducción normales, con PUM de tibial anterior derecho con reclutamiento completo y precoz. En la biopsia del músculo tibial anterior derecho se observaron cambios distróficos avanzados e infiltrado inflamatorio mixto. El estudio molecular de la repetición en tándem D4Z4 del *locus* 4q35 mostró

una delección de 30 kb. **Conclusión.** La distrofia muscular facioescapulohumeral puede presentarse con una amplia variabilidad fenotípica. Existen casos con presentación tardía y atípica como el descrito, que actualmente pueden diagnosticarse con seguridad gracias al estudio genético. La afectación miógena parcelar y asimétrica debe hacer incluir la distrofia facioescapulohumeral en el diagnóstico diferencial y plantear el estudio genético.

P25.

Derivación cistoauricular por quiste aracnoideo temporal derecho como causa rara de malformación de Chiari tipo I adquirida

Reyes Garrido V, Giacometti Silveira S, Del Canto Pérez C, Urbaneja Romero P, Fernández Fernández O

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La malformación de Chiari tipo I adquirida se ha asociado con derivaciones extratecales de líquido cefalorraquídeo, en especial, de tipo lumboperitoneal en pacientes con hidrocefalia. En la literatura se recogen otros casos aislados tras punciones lumbares repetidas, asociada a raquitismo resistente a vitamina D y a fistulas espontáneas de LCR, en relación a tumores de fosa posterior o, más recientemente, como complicación de la derivación cistoperitoneal en un paciente con un quiste aracnoideo supraselar. **Caso clínico.** Mujer de 28 años que consulta en 1995 por cefalea intensa progresiva con exploración neurológica normal. Hallamos en el estudio de imagen un quiste aracnoideo temporal derecho. Es intervenida ese mismo año, sin complicaciones, mediante colocación de una válvula de derivación cistoauricular. En revisiones periódicas posteriores, aqueja cefalea episódica intensa, que empeora con el decúbito, el ejercicio y las maniobras de Valsalva y que soluciona mediante el bombeo de la válvula, analgésicos y diuréticos. No se aprecian cambios en imágenes de control seriadas hasta abril de 2009,

cuando se descubre herniación de las amígdalas cerebelosas en el agujero occipital, sin apreciarse cavidad sirringomielica. **Conclusión.** Como novedad a los escasos casos recogidos en la literatura, destacamos que la paciente es portadora de un quiste en la región temporal y que la derivación es de tipo cistoauricular. Planteamos la controversia existente en torno a patogénesis, indicaciones y mecanismos de corrección de la malformación de Chiari tipo I adquirida, cuestionándonos también el mejor método terapéutico ante el diagnóstico de un quiste subaracnoideo.

P26.

Normalización y validación de la batería neuropsicológica breve en la esclerosis múltiple

Duque P, Fernández O, Ibáñez J, Macías E, Del Barco A, De Ramón E, Sánchez F, Agüera E, y grupo BNBEM

Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad neurodegenerativa que cursa, entre otros síntomas y signos, con deterioro cognitivo en un alto porcentaje de los casos (40-60% según las series). Este deterioro cognitivo suele tener un patrón típico de alteración frontosubcortical y suele afectar de una forma u otra a diferentes actividades de la vida cotidiana, tanto avanzadas como instrumentales y, en el menor de los casos, básicas. La exploración de la función cognitiva en la EM no es homogénea en las diferentes unidades de EM y tiene muchas diferencias en el tipo de test que se utiliza y el tiempo de aplicación, entre otras variables. El grupo BNBEM, formado por 11 centros de toda España, ha normalizado y validado la batería neuropsicológica breve (BNB), formada por cuatro pruebas neuropsicológicas y de aplicación no superior a 20 minutos. La BNB tiene valores normativos para 13 grupos, dependiendo de la edad y la escolaridad, y tiene una correlación con la batería de Rao (prueba de elección en EM) de 0,78. La BNB es, en España, la única prueba normalizada y validada para la detección del deterio-

ro cognitivo en la EM, de fácil aplicación y con altas medidas de correlación con la batería de Rao, lo que la hace una prueba fiable de elección en la valoración de la función cognitiva en la EM.

P27.

Análisis de la expresión de marcadores de células NK, receptores activadores y moléculas de adhesión en linfocitos T CD4+CD28- en un estudio longitudinal de un año. Modulación por tratamiento con interferón beta

Pinto Medel MJ, Fernández O, García León JA, Oliver B, Órpez T, Luque G, Maldonado Sánchez R, Ortega Pinazo J, Leyva L

Fundación IMABIS. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga.

Introducción. Nuestros estudios previos sugieren que los pacientes con esclerosis múltiple (EM) muestran un aumento de la expresión de linfocitos T memoria CD4+CD28-. Estas células presentan un mayor estado de activación, expresando en su superficie moléculas de adhesión y marcadores característicos de células NK, comparadas con sus homólogas CD4+CD28+. **Pacientes y métodos.** Se evalúa si la terapia con interferón beta (IFN-β) influye en la expresión de dichas moléculas y marcadores de superficie, y en el estado de activación de linfocitos T CD4+CD28-, en muestras de sangre periférica de 20 pacientes con EM recurrente-remite, en distintos tiempos del tratamiento. **Resultados.** El tratamiento con IFN-β redujo significativamente el porcentaje de linfocitos T CD4+CD28- que expresan CD57, a los 12 meses de tratamiento. No hubo cambios significativos en la expresión de CD161 ni NKB1 a ninguno de los tiempos analizados. El IFN-β disminuyó la expresión de ICAM-1 a los seis meses de tratamiento, pero no modificó la expresión de otras moléculas de adhesión analizadas en ninguno de los tiempos evaluados. Además, el tratamiento con IFN-β causó una disminución del estado de activación de los linfocitos T CD4+CD28- al comienzo

de la inmunoterapia, reduciendo significativamente la expresión del marcador de activación temprana CD69 al mes y a los tres meses de tratamiento. **Conclusión.** El IFN-β no modifica la expresión de la mayoría de las moléculas de adhesión y marcadores característicos de células NK en linfocitos TCD4+CD28- de manera prolongada. Sin embargo, el IFN-β disminuye, temporalmente, la activación de dichos linfocitos en el primer mes de terapia.

P28.

Análisis epidemiológico de la enfermedad meningocócica en Andalucía en el período 1990-2002

Damas Hermoso F^b, Hens MJ^a, González Torres V^c, Villegas Rodríguez I^c, Maestre Martínez A^c, Cuesta Lendínez I^d, Posada de la Paz M^a, Camacho Muñoz B^c

^aInstituto de Investigación de Enfermedades Raras. Instituto de Salud Carlos III. Madrid. ^bServicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. ^cServicio de Neurología. ^dServicio de Microbiología. Complejo Hospitalario de Jaén.

Pacientes y métodos. Hemos analizado desde el punto de vista epidemiológico los casos declarados de enfermedad meningocócica en Andalucía, en pacientes de todas las edades, durante el período 1990-2002. Los datos utilizados proceden del registro de enfermedades de declaración obligatoria, de la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía, y Centro Nacional de Epidemiología, Instituto de Salud Carlos III. Las cifras de población utilizadas proceden del Anuario Estadístico de Andalucía (Instituto de Estadística de Andalucía, Consejería de Economía y Hacienda) e Instituto Nacional de Estadística. **Resultados.** Durante dicho período fueron declarados en Andalucía un total de 2.920 casos de enfermedad meningocócica, con una media anual de 224,6 casos, con rango entre 115 (1998) y 367 (1997). La proporción de incidencia (incidencia acumulada) fluctuó entre el 0,0016% (1998) y el 0,0051% (1997), con resultados similares por el método actuarial. La tasa de incidencia (proporción de incidencia) por 100.000 habi-

tantes/año fluctuó entre 1,58 (1998) y 5,07 (1997). **Conclusión.** En general, las tasas de incidencia anuales han seguido una tendencia similar a la registrada en el conjunto de España, si bien se registraron mayores tasas en Andalucía durante los años 1990-1992, 1994, y 1999-2000. El período en que se observó un mayor número de casos y una tasa de incidencia más elevada en Andalucía (1997) coincidió con incrementos en el conjunto de España. No podemos descartar sesgos originados en la declaración de los casos.

P29.

Influencia del tratamiento prolongado con interferón beta sobre la expresión de los genes involucrados en su cascada de señalización en monocitos y linfocitos TCD4+ y TCD8+ de pacientes con esclerosis múltiple

Oliver B, Órpez T, López Madrona JC, Suardíaz M, López Gómez C, Nevado Alcalde I, Maldonado Sánchez R, Marín C, Fernández O

Hospital Carlos Haya. Fundación IMABIS. Instituto de Neurociencias Clínicas. Málaga.

Introducción. La actividad biológica del interferón beta (IFN-β) se lleva a cabo a través de la interacción con su receptor IFNAR y tras la activación de la vía JAK-STAT. Las subpoblaciones que forman las células mononucleares de sangre periférica (PBMC) ejercen funciones diferentes en la respuesta inmune y pueden verse influidas de diferente manera por el tratamiento con IFN-β. **Objetivo.** Evaluar el efecto del tratamiento prolongado con IFN-β en monocitos y linfocitos T CD4+ y CD8+ sobre la expresión génica de las dos subunidades del receptor IFNAR (IFNAR1, IFNAR2) y de las proteínas STAT1, STAT2, Tyk2, JAK, IRF9 y MxA. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 20 pacientes con esclerosis múltiple tratados con IFN-β y 20 pacientes sin tratar. Las subpoblaciones celulares se aislaron a partir de PBMC en campo magnético, analizando su pureza por citometría de flujo. La expresión de los genes se determinó por PCR a tiempo real. **Resultados.** Los

genes analizados disminuyeron su expresión en pacientes tratados respecto a no tratados en las tres subpoblaciones, siendo los cambios estadísticamente significativos en la población TCD8+, donde disminuyó la expresión de IFNAR1 ($p = 0,042$), IFNAR2 ($p = 0,034$), Tyk2 ($p = 0,013$), Jak1 ($p = 0,006$) e IRF9 ($p = 0,029$), acompañado de un incremento de MxA. **Conclusión.** El tratamiento prolongado con IFN-β regula a la baja de la expresión de los genes involucrados en su señalización, hecho que puede explicarse por la adaptación del receptor ante una estimulación prolongada. La disminución significativa observada en las células TCD8+ sugiere que estas células podrían ser las más sensibles al tratamiento con IFN-β.

P30.

Importancia de la resonancia magnética en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. A propósito de un caso atípico

Carbonell Corvillo P, Romera Tellado M, Camarena Cepeda F, Cuartero Rodríguez E

Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Introducción. Los criterios diagnósticos de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica incluyen demencia progresiva, mioclonías y otras alteraciones neurológicas asociadas a descargas periódicas en EEG y/o proteína 14.3.3 en el LCR. Los hallazgos de RM sólo se consideran criterio diagnóstico de la nueva variante de ECJ. Sin embargo, la neuroimagen en la enfermedad esporádica no sólo permite excluir otros diagnósticos, sino que aporta datos de gran utilidad. Las lesiones se describen como áreas de hiperseñal en corteza cerebral y/o ganglios basales. **Caso clínico.** Mujer de 81 años, que consulta por cefalea y debilidad en miembros derechos. La RM cerebral objetiva hiperintensidad del caudado izquierdo, interpretada inicialmente como lesión neoforativa irreseccable. A los dos meses presenta alucinaciones visuales, amaurosis, ataxia, irritabilidad y deterioro progresivo del nivel de relación hasta una si-

tuación de mutismo acinético, rigidez y mioclonías, volviendo a consultar. Una nueva RM craneal no muestra cambios. El EEG muestra actividad periódica y la determinación de 14.3.3 en el LCR resulta positiva. La paciente fallece tras cinco meses del inicio, confirmando la ECJ en la necropsia. **Conclusión.** Destaca la presentación atípica con lesiones asimétricas en RM que, aunque están descritas, son inusuales, pudiendo interpretarse erróneamente, y también la precocidad con la que se observaron, en una fase presintomática a la clínica típica de la enfermedad. La presentación atípica dificulta y retrasa el diagnóstico. Cambios en la RM pueden ocurrir pronto y son útiles en la detección precoz de la ECJ. Muchos estudios afirman que la RM se debería incluir en los criterios diagnósticos de ECJ esporádica. Deben quedar perfectamente caracterizados todos los perfiles típicos y atípicos que puedan presentarse.

P31.

Encefalopatía hiperamoniémica inducida por valproato y patrón de brote-supresión en EEG

Escobar Delgado T, Bustamante Rangel A, Pérez Ortega I, Cáceres Redondo MT, González Pérez P, Villalobos Chávez F, Rodríguez Uranga JJ

Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La encefalopatía hiperamoniémica inducida por valproato (VHE) es una grave complicación del tratamiento con este fármaco antiepiléptico (FAE). Es idiosincrásica y no requiere una alteración hepática previa. La adición de otros FAE puede favorecer su aparición. El EEG típico muestra enlentecimiento progresivo a medida que empeora el cuadro, pudiendo aparecer ondas trifásicas. **Caso clínico.** Varón de 41 años. Antecedentes de alcoholismo leve y crisis de desconexión desde la infancia con versión cefálica ocasional y generalización tonicoclónica frecuente. Abandono voluntario del tratamiento. Ingresó en UCI por crisis tonicoclónicas generalizadas repetidas y EEG de estatus. Tratamiento con fenobarbital, fenitoína, diazepam, carbamazepina y ácido valproico, reduciéndose la frecuencia de crisis y normalizándose el EEG. Neurología lo valoró al quinto día por deterioro del nivel de conciencia que precisó intubación. En la exploración, paciente estuporoso sin focalidad. La RM craneal, la punción lumbar y el Doppler transcraneal fueron normales. Bioquímica con elevación de transaminasas y amonio (135 $\mu\text{g/L}$). El EEG mostró un patrón de brote-supresión. Se retiró la medicación, iniciando topiramato 200 mg/12 h, levetiracetam 500 mg/12 h, vitaminas B₁ y B₆ y enemas rectales. Mejoría rápida sin focalidad y con normalización del EEG. En un ingreso posterior se demostró la existencia de crisis psicógenas. **Conclusión.** El caso des-

crito muestra una VHE favorecida por otros FAE hepatotóxicos y con patrón electroencefalográfico atípico. El brote-supresión es un patrón comatoso descrito en encefalopatías anóxicas e intoxicación por propofol, midazolam y, menos frecuentemente, barbitúricos. Aunque en nuestro caso se utilizó fenobarbital, pensamos que la VHE fue decisiva para la instauración de dicho brote-supresión.

P32.

Lesión inflamatoria del sistema nervioso central que se inicia tras la extirpación de un microadenoma de hipófisis productor de ACTH

Reyes Garrido V, Del Canto Pérez C, Giacometti Silveira S, López Madrona JC, Fernández Fernández O

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. El síndrome de Cushing resulta de la elevación persistente de glucocorticoides o de cortisol. La causa endógena más frecuente es un adenoma productor de ACTH. Exponemos un caso peculiar en el que poco después de recibir tratamiento apropiado, normalizándose los niveles de cortisol, presenta un cuadro clínico justificado por una lesión inflamatoria del sistema nervioso central que mejora precisamente con trata-

miento esteroideo. **Caso clínico.** Mujer de 30 años que consulta en el 2008 por aumento de peso, objetivándose obesidad troncular, estrías rojo vinosas, facies de luna llena, hipotrofia de miembros inferiores, fragilidad capilar e hipertrofia cervical posterior. Analíticamente destacaba hipercortisolismo sin supresión en test débil ni fuerte de dexametasona. En la RM de cráneo se apreciaba un microadenoma hipofisario. TAC toracoabdominal, octreoscan y PET normales. Es diagnosticada de enfermedad de Cushing e inicia tratamiento médico. En julio del 2009 es operada sin complicaciones, con descenso de cortisolemia a valores normales e informe histopatológico como fragmentos de adenoma hipofisario productor de ACTH. Un mes después, reingresa por cuadro brusco de inestabilidad en la marcha, debilidad en miembros derechos y cefalea, iniciándose tratamiento esteroideo. En la RM craneal aparece una lesión de novo en el hemisulco derecho que sugiere una etiología inflamatoria. Artrografía normal. Hiperproteínoorraquia de LCR e IgG intratecal elevada, con bandas oligoclonales negativas. Autoinmunidad y ECA negativas. Mejora hasta encontrarse asintomática y la lesión disminuye de tamaño. **Conclusión.** Planteamos la posibilidad de que la acción terapéutica del exceso inapropiado de cortisol haya mantenido latente esta nueva patología a estudio que comienza tras su corrección.