

XXVII Reunión Anual de la Sociedad Valenciana de Neurología

Valencia, 23-24 de abril de 2010

1.

Correlación metabólica del sistema frontotalámico en traumatismos craneoencefálicos a través del análisis basado en vóxel: relación entre conciencia y estado cognitivo

J. García-Panach^{a,c}, N. Lull^{b,c}, E. Noé^a, J.J. Lull^c, J. Ferri^a, J. Chirivella^a, M. Robles^c

^aServicio de Daño Cerebral. Hospitales NISA. Fundación Instituto Valenciano de Neurorrehabilitación (FIVAN). ^bUniversidad CEU Cardenal Herrera. ^cGrupo de Informática Biomédica (Itaca). Universidad Politécnica de Valencia. Valencia.

Introducción. La corteza frontal y el tálamo son dos de las estructuras más frecuentemente afectadas tras sufrir un traumatismo craneoencefálico (TCE). Característicamente, ambas regiones están muy interconectadas y participan de forma activa en tareas cognitivas, conductuales y motoras. **Objetivo.** Estudiar la correlación entre el metabolismo frontal y talámico en una muestra de pacientes con TCE grave en diferentes estados neurológicos. **Sujetos y métodos.** Se estudiaron 49 pacientes que habían sufrido un TCE, y diez sujetos control, a través de un estudio con PET usando 18F-FDG como trazador. Los pacientes se dividieron en los siguientes tres grupos de acuerdo con su nivel cognitivo y de conciencia: grupo EVyEMC ($n = 17$) –pacientes en estado vegetativo o estado de mínima conciencia–, grupo APT ($n = 12$) –pacientes en estado de amnesia postraumática– y grupo fuera-APT ($n = 20$) –pacientes que han salido de amnesia

postraumática–. Se utilizó el programa SPM5 para el preprocesado espacial y el análisis para determinar cuantitativamente las diferencias metabólicas entre pacientes y controles. Las imágenes FDG-PET se normalizaron espacialmente a una plantilla estándar y se generaron dos máscaras alrededor del tálamo y los lóbulos frontales (orbitofrontal, dorsolateral y frontomedial). Los grupos se parametrizaron con un *one sample T-test*, obteniendo valores de intensidad estimada por cada sujeto en ambas regiones para su posterior correlación. **Resultados.** Ambos metabolismos (talámico y frontal) se han relacionado con el estado neurológico de nuestros pacientes, siendo los pacientes en un estado más grave los que muestran un hipometabolismo más acusado. También se ha encontrado una correlación significativa entre ambos metabolismos en todos los grupos de pacientes (grupo fuera-APT: 0,72; grupo APT: 0,77, y grupo EVyEMC, 0,64). En el grupo control obtuvimos una correlación más baja (0,32). **Conclusión.** El análisis basado en vóxel sugiere una conectividad funcional entre la corteza frontal y el tálamo, con metabolismo decreciente en ambas áreas, dependiendo del estado neurológico. La gran diferencia en los valores de correlación obtenidos entre pacientes y controles puede relacionarse con la pérdida de información debida a lesiones focales o difusas producidas tras un TCE, pudiendo reducir la funcionalidad global del sistema.

2.

Esclerosis múltiple agresiva con patrón de imagen de afectación difusa

E. Guillamón, N. Martín, F. Coret, M. Simó, M.J. Magraner, F. Gascón, L. Luca, B. Casanova

Hospital Clínico Universitario de Valencia. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) se caracteriza por una gran heterogeneidad en la evolución clínica y el patrón radiológico. **Objetivo.** Describir cuatro pacientes con EM de evolución agresiva y mala respuesta al tratamiento, asociado a un patrón de afectación lesional difuso extenso cerebromedular en RM. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 23 años, con cuadro progresivo de paretoataxia y trastorno de esfínteres de cuatro años de evolución, con discapacidad grave. EDSS de 6,0. Bandas oligoclonales de IgG presentes en el LCR. RM en secuencias FLAIR y T₂: hiperintensidad difusa encefálica y médula cervical sin captación de contraste. Pobre respuesta a pulsos de metilprednisolona intravenosa, plasmáfesis y ciclofosfamida. Caso 2: varón de 35 años, con 17 años de evolución. Brotes con afectación de tronco-cerebelo y medular con secuelas graves. EDSS de 6,5. Bandas oligoclonales de IgG e IgM (patrón ‘más que’). RM en secuencias FLAIR y T₂: lesiones hiperintensas difusas en la sustancia blanca periventricular y medular sin captación de contraste. Escasa mejora tras tratamiento con pulsos de metilprednisolona intravenosa aza-

tioprina, interferón, mitoxantrona, trasplante de médula ósea y plasmáfesis. Caso 3: mujer de 23 años, con un año de evolución. Cuadro insidioso de inestabilidad de la marcha y síndrome pancerebeloso. EDSS de 5,0. Bandas oligoclonales de IgG (patrón ‘más que’), bandas IgM en el LCR. RM en secuencias FLAIR y T₂: extensa hiperintensidad difusa de sustancia blanca cerebral y medular, sin captación. Pobre respuesta a pulsos de metilprednisolona intravenosa, inmunoglobulinas, ciclofosfamida y plasmáfesis. Caso 4: varón de 25 años, con dos años de evolución. Cuadro progresivo de paraparesia y ataxia de la marcha. Bandas oligoclonales de IgG en el LCR, e IgM (patrón ‘más que’). RM en secuencias FLAIR y T₂: hiperintensidad parcheada difusa encefálica y medular. Sin mejoría con pulsos de metilprednisolona intravenosa, inmunoglobulinas intravenosas y ciclofosfamida. **Conclusiones.** Nuestros pacientes se caracterizan por una evolución clínica agresiva de la enfermedad, con discapacidad grave y escasa o nula respuesta al tratamiento inmunosupresor, además de un perfil del LCR con bandas IgG e IgM (patrón ‘más que’) y lesiones difusas cerebromedulares, de aspecto sucio y extensas, sin captación y que no se modifican con el tratamiento. Este patrón de imagen se ha descrito en casos de EM pediátrica, pero no en adultos. Las características homogéneas clinicoradiológicas y los hallazgos en el LCR sugieren la existencia de mecanismos fisiopatogénicos comunes dentro de la heterogeneidad de la enfermedad.

3.

Revisión de una serie de pacientes epilépticos. Perfil clínico y terapéutico

J. López, J. Lominchar, J. Sancho, C. Guillén, M. Carcelén, V. Peset, J.M. Pons, J. Parra, A. Castillo, J. López-Trigo, J. Escudero, A. Santacruz, E. Gargallo, J. Domingo, J. Mascarell, A. Cervelló, A. Romero, J. Juni, V. Lluch

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Fundación Investigación Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción. Los estudios epidemiológicos en epilepsia son heterogéneos por la dificultad y variedad en la clasificación de ésta. Los múltiples tratamientos disponibles plantean debates: ¿monoterapia o politerapia?, ¿antiepilépticos clásicos o nuevos? **Objetivo.** Establecer las características clínicas y terapéuticas de la población epiléptica controlada en el Servicio de Neurología del Hospital General de Valencia en un estudio de comorbilidad de cefalea y epilepsia. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo transversal. Se recogen las siguientes variables: edad y sexo, clasificación clínica del síndrome epiléptico (parcial, generalizada, no clasificada), clasificación etiológica (idiopática, criptogénica, secundaria), frecuencia de crisis y tratamiento antiepiléptico. Muestreo simple consecutivo de pacientes con diagnóstico de epilepsia. La recogida de datos se realiza en las consultas-hospitalización del Servicio de Neurología del Hospital General de Valencia por medio de una entrevista con el paciente. **Resultados.** Muestra de 229 pacientes (114 mujeres y 115 hombres), con una edad media de 46,02 años (rango: 14-92 años). Grupos según edad: 14-25 años, $n = 37$; 25-65 años, $n = 150$; > 65 años, $n = 42$. Distribución según clasificación clínica: epilepsia parcial, $n = 148$ (64,63%); generalizada, $n = 62$ (27,07%); no clasificada, $n = 19$ (8,3%). Clasificación etiológica: epilepsia idiopática, $n = 58$ (25,33%); criptogénica, $n = 50$ (21,83%); secundaria, $n = 121$ (52,84%). Cefalea presente en 128 pacientes (55,9%). Frecuencia de crisis en pa-

cientes con seguimiento mayor a un año ($n = 184$): diaria, $n = 10$ (5,43%); semanal, $n = 15$ (8,15%); mensual, $n = 22$ (11,96%); semestral, $n = 28$ (15,22%); anual, $n = 31$ (16,85%); libre de crisis, $n = 68$ (36,96%); crisis única, $n = 2$ (1,09%); sin datos, $n = 8$ (4,35%). Tratamientos en todos los pacientes: levetiracetam (LEV), $n = 113$; ácido valproico, $n = 54$; lamotrigina, $n = 30$; carbamacepina, $n = 27$; oxcarbacepina, $n = 20$; topiramato, $n = 19$; fenobarbital, $n = 13$; zonisamida, $n = 7$; fenitoína, $n = 6$; clobazam, $n = 5$; clonacepam, $n = 5$; gabapentina, $n = 5$; pregabalina, $n = 4$; lacosamida, $n = 3$; rufinamida, $n = 2$; tiagabina, $n = 1$; etosuximida, $n = 1$. Pacientes sin tratamiento, $n = 5$ (2,18%); monoterapia, $n = 155$ (67,68%); biterapia, $n = 48$ (20,96%); politerapia, $n = 21$ (9,17%). Tratamientos en pacientes de nuevo diagnóstico ($n = 33$): LEV, $n = 28$; oxcarbacepina, $n = 2$; topiramato, $n = 1$; zonisamida, $n = 1$; sin tratamiento, $n = 1$. **Conclusiones.** Predominan epilepsias en edades medias de la vida, epilepsias parciales (64,63%) y secundarias (52,84%). La muestra corresponde a una población epiléptica del ámbito hospitalario, están infrarrepresentadas las epilepsias idiopáticas y las epilepsias en ancianos controladas. Un tercio de los pacientes con seguimiento mayor a un año permanece libre de crisis. El LEV es el fármaco antiepiléptico más utilizado, la mitad de los pacientes siguen tratamiento con LEV en monoterapia o terapia combinada. Pacientes con nuevo diagnóstico inician LEV hasta en un 84,86% del total. En el ámbito estudiado se realiza monoterapia con nuevos fármacos antiepilépticos, entre los cuales destaca el LEV.

4.

Síntomas autonómicos en epilepsia

L. Luca, V.E. Villanueva Haba, J. Palau Bargaes, M. García, J. Domínguez

Hospital Clínico Universitario de Valencia. Hospital Universitario La Fe.

Introducción. Los síntomas autonómicos durante las crisis epilépticas ocurren como síntoma acompañante o

pueden ser la manifestación principal de la crisis. No representan simples reacciones a las manifestaciones motoras de la crisis, sino que son mediados por la activación de los centros autonómicos, que incluyen la ínsula y la corteza prefrontal medial, la amígdala, la región preóptica y el hipotálamo, la sustancia gris mesencefálica periacueductal, el núcleo del tracto solitario y la zona reticulada intermedia de la médula. Debido a la representación hemisférica de los centros autonómicos, pueden aportar información valiosa sobre la localización o la lateralización de la zona del inicio de la crisis. **Objetivo.** Describir los síntomas autonómicos durante las crisis epilépticas y corroborarlos con los cambios electroencefalográficos en pacientes estudiados con monitorización videoelectroencefalográfica prolongada. **Pacientes y métodos.** Se revisaron los datos clínicos obtenidos de las crisis de pacientes monitorizados en la Unidad de Epilepsia del Hospital La Fe entre el 1 de enero de 2006 y el 30 de diciembre de 2009. Se buscaron los siguientes síntomas: beber agua, manifestaciones respiratorias, sensación epigástrica, *postictal nosewiping*, tos postictal, vómito ictal, esputo postictal, manifestaciones cutáneas y automatismos sexuales/genitales. **Resultados.** Se revisaron 145 pacientes con los siguientes diagnósticos: epilepsia del lóbulo temporal, 53,10% (77 pacientes); epilepsia extratemporal/registros no localizadores, 33,10% (48 pacientes); crisis no epilépticas, 7,58% (11 pacientes), y registros normales, 6,20% (sin crisis durante el registro). Los síntomas autonómicos se encontraron sobre todo en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal; el síntoma más frecuente fue la sensación epigástrica (en 54 pacientes, de cuales sólo cinco tenían un inicio extratemporal de las crisis). Los otros síntomas estudiados se vieron sólo en pacientes con crisis del lóbulo temporal derechas o izquierdas (beber agua en dos pacientes con crisis parciales complejas temporales derechas, *postictal nosewiping* en 27 pacientes, tos postictal en siete pacientes, vómito ictal en tres pacientes, esputo ictal en cuatro pacientes y automatismos sexuales en dos pacientes). **Conclusión.** Los

síntomas autonómicos se asocian frecuentemente con las crisis del lóbulo temporal, aunque también pueden aparecer en las crisis con inicio extratemporal y propagación temporal posterior. Son manifestaciones clínicas sutiles que en ocasiones pueden dar información sobre la localización del inicio de la crisis, por lo cual es importante un análisis semiológico detallado y una correcta interpretación.

5.

Descripción de una serie de 17 pacientes con leucoencefalopatía multifocal progresiva. Revisión de los tratamientos actuales a propósito de un caso

N. Martín^a, M.J. Magraner^a, F. Coret^b, E. Guillamón^b, R. Sivera^a, B. Casanova^a

^aHospital Universitario La Fe. ^bHospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central secundaria a la reactivación del virus JC, que aparece sobre todo en pacientes inmunodeprimidos; presenta una mortalidad alta y no existe un tratamiento efectivo. **Objetivos.** Revisar los casos diagnosticados de LMP en nuestro hospital desde 1990 hasta la actualidad, describir las diferentes opciones terapéuticas disponibles en la actualidad en la LMP y presentar el caso de un paciente con LMP con buena respuesta inicial a un tratamiento de reconstitución inmune con interleucina-2. **Pacientes y métodos.** Descripción retrospectiva de una serie de 17 paciente con LMP en la que se analizan manifestaciones clínicas, tratamiento y supervivencia. Se describe el caso de un paciente de 48 años con infección por VIH y neuromielitis óptica, diagnosticado de LMP con clínica de debilidad en el brazo derecho, que ingresa un año después por empeoramiento de la paresia en el miembro superior derecho y estado de crisis parciales simples. **Resultados.** Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron la afectación motora y cerebelosa. El 40%

de los pacientes fueron tratados con antirretrovirales, el 18% con citarabina y el 12% con cidofovir, con escasa mejoría. La media de supervivencia fue de 7 meses. En el caso del paciente que se expone, se mantiene la terapia HAART y se inicia tratamiento con interleucina-2 y posteriormente con mefloquina. Se produce una estabilidad clínica y una leve mejoría radiológica de las lesiones, quedando pendiente de la evolución a largo plazo. **Conclusión.** La LMP constituye una enfermedad progresiva, de mal pronóstico a corto y largo plazo. Actualmente no se dispone de un tratamiento específico para la LMP, si bien se recomienda la terapia HAART en los pacientes con infección por VIH. Los ensayos con citarabina, cidofovir y topotecán no han mostrados claros beneficios, por lo que en virtud de los últimos trabajos publicados, en casos seleccionados puede estar indicado el ensayo terapéutico con mirtazapina, mefloquina o interleucina-2.

6.

Aplicación de la terapia psicomotriz en un grupo de adultos con daño cerebral adquirido

M. Menchón Bofill, E. Sánchez Durán

Centro de Daño Cerebral Sobrevenido Casaverde.

Introducción. La terapia psicomotriz es una herramienta de tratamiento que se basa en una visión global de la persona, integrando aspectos sensoriomotores, cognitivoperceptivos, emocionales y sociales, y que puede aplicarse a cualquier edad y en numerosas patologías. Mostramos la experiencia de la aplicación de la terapia psicomotriz en un grupo de adultos con daño cerebral adquirido. **Objetivos.** Los objetivos de la sesiones de terapia psicomotriz dependerán del tipo de sesión que se realice. En la sesión que se presenta son la integración del lado afectado, la mejora del equilibrio estático, dinámico y posmovimiento en sedestación y bipedestación, la mejora del patrón de marcha, la coordinación oculomanual, la mejora de la sensibilidad táctil, el reconocimien-

to de las partes del cuerpo y su localización, el aumento de la interacción social, la toma de conciencia de uno mismo y la toma de conciencia del otro. **Pacientes y métodos.** Las sesiones tienen una frecuencia semanal y se realizan en la sala de fisioterapia. Cada sesión se estructura en tres partes: inicio, núcleo y vuelta a la calma. Las sesiones se llevan a cabo por dos terapeutas (un fisioterapeuta y una terapeuta ocupacional) que van dando instrucciones en cada parte de la sesión y proponiendo actividades. La sesión se realizó con 10 pacientes, dos mujeres y ocho hombres, siete con diagnóstico de ictus y tres con traumatismo craneoencefálico, de edades comprendidas entre 40 y los 55 años.

Resultados. Tras la aplicación de esta técnica durante diferentes sesiones se han observado cambios en los participantes, como mayor aceptación y conciencia del miembro afectado, mayor integración del miembro afectado en las actividades de la vida diaria, mejora de la coordinación, mejora del equilibrio en sedestación y bipedestación, mayor motivación para participar en sesiones de terapia, aumento de la capacidad atencional, aumento de la cantidad y calidad de interacciones sociales y mejora de la relación terapeuta-paciente. **Conclusiones.** Desde nuestra experiencia en la aplicación de la terapia psicomotriz grupal como técnica complementaria en el tratamiento de adultos con daño cerebral adquirido, podemos concluir que dicha técnica proporciona numerosos beneficios tanto físicos como cognitivos y psicosociales, por lo que consideramos que podría formar parte del programa de tratamiento de una persona con daño cerebral adquirido.

7.

Variabilidad clínica en el síndrome de Guillain-Barré: descripción de cuatro casos

F.J. Domingo Monge, J. Parra Martínez, E. Gargallo Rico, M.E. Carcelén Gadea, J. Mascarell Estrada, J. Lominchar Espada, J. Sancho Rieger

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB), definido como una polirradiculopatía autoinmune, constituye una serie de síndromes de amplia variabilidad clínica. Desde la presentación clásica consistente en parálisis ascendente flácida y arreflexia, se han descrito gran variedad de formas con diferente grado de afectación y evolución. **Objetivo.** Describir cuatro casos clínicos que no se ajustan al patrón clásico de SGB, ingresados en el Servicio de Neurología del Hospital General Universitario de Valencia. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 57 años que, tras una infección de las vías respiratorias altas, presentó de forma progresiva, a lo largo de cuatro semanas, paresia facial bilateral leve, tetraparesia 4/5, arreflexia, ataxia troncular grave e hipoestesia en pies, con motilidad ocular conservada. La infección inicial fue por *Coxiella burnetti*. Caso 2: varón de 79 años que, tras una gastroenteritis aguda tres semanas antes, presentó parálisis del III par craneal derecho, ataxia troncular y arreflexia, con progresión a oftalmoplejía del ojo derecho 24 horas después. Caso 3: varón de 48 años, ingresado para intervención de fractura de tibia y peroné; dos semanas antes sufrió infección de las vías respiratorias altas y presentó de forma aguda oftalmoparesia bilateral, disfagia y ataxia, con rápida progresión en 48 horas a insuficiencia respiratoria e inestabilidad hemodinámica. Caso 4: varón de 64 años que, tras una infección de las vías respiratorias altas, presentó de forma progresiva, en cuatro días, disminución de sensibilidad en pies y región genital, paresia facial izquierda, seguido a las 24 horas de paresia a la dorsiflexión de la cadera derecha. Se detectó serología compatible con infección aguda por virus de la gripe A y B. **Conclusión.** El SGB puede presentar diferentes manifestaciones clínicas; en el diagnóstico diferencial deben plantearse cuadros subagudos-agudos progresivos distintos al patrón clásico descrito. Puede existir afectación de pares craneales o clínica sensitiva objetiva.

8.

Las células CD8+DR+ en el líquido cefalorraquídeo se relacionan con la discapacidad en la esclerosis múltiple

L. Navarro, E. Guillaumon, L. Cordón, N. Martí, M.J. Magraner, I. Bosca, M. Simó, I. Benet, F. Coret, A. Sempere, B. Casanova.

Hospital Universitario La Fe.

Introducción. Los linfocitos CD4 colaboradores se han considerado clásicamente los mediadores autoinmunes de la esclerosis múltiple (EM), aunque recientes estudios sugieren la implicación de otras células, como los linfocitos CD8+, en la patogenia de esta enfermedad, fundamentalmente en la fase progresiva y como efector del daño axonal. **Objetivo.** Determinar la relación existente entre las subpoblaciones linfocitarias en el LCR de pacientes con EM y las características clínicas y demográficas en una serie amplia de pacientes afectados de EM inflamatoria. **Pacientes y métodos.** Estudio trasversal sobre 132 pacientes, seleccionando aquellos que tuviesen un diagnóstico de EM, remitente recurrente o secundaria progresiva. Todos los pacientes incluidos tuvieron un seguimiento clínico trimestral en consulta con cuantificación de la discapacidad a través de la EDSS. Se analizaron características clínicas y demográficas de los pacientes (edad, sexo, tiempo de evolución, EDSS, presencia de bandas oligoclonales y forma clínica). En el laboratorio de neuroinmunología se analizaron las muestras de LCR mediante citometría de flujo, cuantificando las diferentes subpoblaciones de linfocitos en el LCR—linfocitos B (CD20), plasmablastos (CD19+CD5+), linfocitos CD4 y CD4+DR+ activados, linfocitos CD8+ y CD8+DR+ activados, linfocitos totales (CD34)—. Se realizó un análisis estadístico (*t* de Student, *chi al cuadrado*, coeficiente de Pearson y test ANOVA) para estudiar la posible relación entre la presencia de linfocitos CD8+DR+ en el LCR y las variables clínicas y demográficas. **Resultados.** De los 132 pacientes inicialmente analizados, 68 cumplían con los criterios de selección. Edad media: 36,5 años.

67,6% mujeres. Tiempo medio de evolución de 9,2 años y una puntuación en la EDSS de 3,6. El 75% eran remitentes recurrentes, y el 25%, secundarias progresivas. De las subpoblaciones de linfocitos T en LCR analizadas, la correlación más robusta se halló entre el porcentaje de linfocitos CD8+DR+ (activados) y la EDSS (0,333; $p = 0,008$) y el tiempo de evolución (0,304; $p = 0,018$). **Conclusiones.** De acuerdo con recientes observaciones patológicas, nuestros resultados sugieren que el desarrollo de la discapacidad permanente y el desarrollo de la fase progresiva se relacionan con un mayor porcentaje de linfocitos CD8+DR+.

9.

Grupo de recogida de experiencias con lacosamida en la Comunidad Valenciana (RELACOVA)

J. Palau Bargues^a, M. García Fernández^a, T. Villarroya Pastor^b, E. López Gomáriz^c, J. López Trigo^d, V.E. Villanueva Haba^a

^aHospital Universitario La Fe. Valencia.

^bHospital Arnau de Vilanova. Valencia.

^cHospital Lluís Alcanyis. Xàtiva, Valencia.

^dHospital General Universitario. Valencia.

Introducción y objetivo. La lacosamida (Vimpat®) es un nuevo fármaco para el tratamiento de la epilepsia. Con el objetivo de recoger las experiencias con este nuevo fármaco hemos creado el grupo RELACOVA (Grupo de recogida de experiencias con lacosamida en la Comunidad Valenciana). En el grupo RELACOVA participan neurólogos procedentes de diferentes centros, hasta la fecha: Hospital Lluís Alcanyis (Xàtiva), Arnau de Vilanova (Valencia), Hospital General (Valencia) y La Fe (Valencia). **Pacientes y métodos.** Se ha diseñado una recogida de datos de forma prospectiva, recogiendo información en relación a datos demográficos, tipo de epilepsia, número de crisis, tratamiento concomitante y previo, dosis de lacosamida, escalada de dosis, respuesta y efectos adversos, entre otros. Se recogen datos en las visitas del primer día y a los 3, 6 y 12 meses para cada paciente que inicia tratamiento. **Resultados.** Hasta la fecha se han in-

cluido 124 pacientes, de los cuales 66 (53%) han realizado la visita de los tres meses. De estos 66 pacientes, en 61 casos (92,4%) se ha iniciado lacosamida por mal control previo de crisis con otros fármacos y 60 de ellos (90,9%) han sido considerados como afectos de una epilepsia refractaria (persistencia de crisis a pesar de haberse tratado con al menos dos fármacos antiepilépticos de forma previa). El tipo de epilepsia más frecuente en la muestra ha sido la epilepsia focal del lóbulo temporal (50%), y la etiología más frecuente, la criptogénica o probablemente sintomática (33,3%). La escalada de dosis más usada (43,9%) por los médicos participantes ha sido un incremento de 50 mg/semana. En la visita de tres meses, un 1,5% de los 66 pacientes se hallaban libres de crisis, un 33,3% había presentado una reducción > 50% del número de crisis, y un 7,5%, una reducción ≤ 50%. En 3 pacientes (4,5%) se refiere un aumento del número de crisis. En 21 pacientes de los 66 (31,8%) se han descrito efectos secundarios, el más común de ellos mareo o inestabilidad (57%). En 8 de estos 21 pacientes (38%), los efectos secundarios han obligado a suspender la medicación. En 15 de los 66 pacientes (22,7%), la introducción de la lacosamida ha posibilitado la retirada de otro de los fármacos antiepilépticos que llevaba previamente el paciente. **Conclusión.** Los resultados preliminares a corto plazo en un grupo de pacientes farmacoresistentes muestran unos resultados prometedores y una tolerancia aceptable. No obstante, se requiere un seguimiento mayor y de un mayor número de pacientes.

10.

Ictus isquémicos y masas cardíacas: descripción de una serie de casos

M. Peinazo Arias, D. Rodríguez Luna, A. Simón Gosalbo, R.M. Vilar Ventura, J. Renau Lagranja, C. Soriano Soriano, M.T. Pérez Saldaña, C. Vilar Fabra, D. Geffner Sclarsky

Hospital General de Castellón.

Introducción. El 15-20% de los ictus is-

quémicos agudos tienen un origen cardioembólico. Los tumores cardíacos primarios son una causa rara de ictus, aunque potencialmente tratable. **Objetivo.** Valorar las características de pacientes con ictus isquémico agudo como forma de presentación de tumoraciones cardíacas. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo de las características clínicas, ecocardiográficas y de neuroimagen de una serie consecutiva de 10 pacientes con ictus isquémico agudo como manifestación inicial y aislada de masas cardíacas sugestivas de tumor cardíaco. **Resultados.** De los diez pacientes estudiados, ocho fueron tumores cardíacos (cinco mixomas y tres fibroelastomas) y dos trombos organizados sobre endocardio. La edad media de los pacientes con tumores fue de $49,3 \pm 23,1$ años (rango: 20-86 años), mientras que la de los trombos fue de $60,0 \pm 25,4$ años (rango: 42-78 años). El 70% fueron mujeres. Mientras que el 50% de los pacientes con tumores había presentado un ataque isquémico transitorio previamente al evento del diagnóstico, ninguno de los trombos lo había hecho. En nueve de los diez pacientes se objetivó lesión en neuroimagen, que se localizaba en más de un territorio vascular en el 50% de los casos de tumores cardíacos. La ecocardiografía transtorácica (ETT) no visualizó un fibroelastoma, que sí objetivó una ecocardiografía transesofágica (ETE). Requieron estudio por ETE para una correcta valoración el 80% del total de pacientes. Todos los mixomas se localizaron en la aurícula izquierda, mayoritariamente unidos al tabique interauricular (80%), mientras que los tres fibroelastomas papilares estaban unidos a la válvula mitral. Por su parte, uno de los trombos estaba anclado en el septo interventricular, y otro, en la válvula mitral. Tras resección quirúrgica ninguno de los casos ha recurrido, siguiendo tratamiento antiagregante el 20% de los pacientes, y anticoagulante, el 80%. **Conclusión.** En esta serie observamos que los tumores aparecen en pacientes más jóvenes que los trombos y suelen ir precedidos de déficits neurológicos transitorios meses o semanas previas. La mitad de los tumores producen ictus isquémicos que afectan a

más de un territorio vascular cerebral. La ETE mostró un mejor rendimiento que la ETT para visualizar las estructuras valvulares. Como se ha señalado en varios estudios, en nuestra serie hemos objetivado que el tratamiento quirúrgico ha permitido la erradicación de la fuente embolígena, el diagnóstico correcto mediante el estudio anatomopatológico de las piezas y la eliminación de recurrencias.

11.

Análisis de las necesidades y expectativas de formación en demencias de los profesionales de las residencias asistidas de la provincia de Alicante

I. Pérez Cerdá^a, E. Toribio Díaz^b, J.M. Moltó Jordá^c, V. Medrano Martínez^d

^aDepartamento de Terapia Ocupacional. Universidad Miguel Hernández. Elche, Alicante. ^bHospital del Henares. Coslada, Madrid. ^cHospital Virgen de los Lirios. Alcoi, Alicante. ^dHospital Virgen de la Salud. Elda, Alicante.

Introducción. La formación e información facilitada a los cuidadores de pacientes con demencia reduce su estrés, aumenta sus conocimientos sobre la enfermedad y mejora la calidad de atención a los enfermos. **Objetivos.** Conocer las características del personal que trabaja en las residencias asistidas en la provincia de Alicante (cuidadores formales), averiguar sus necesidades/expectativas de formación en el ámbito de las demencias, saber las razones por las que un curso de formación en demencias resultaría útil para su trabajo y determinar el grado de conocimiento sobre esta patología y su manejo. **Sujetos y métodos.** Realizamos una encuesta al personal de 12 residencias asistidas de la provincia de Alicante. Consideramos dos subgrupos: auxiliares de clínica y universitarios (enfermeras/os, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, trabajadores sociales y psicólogos). Valoramos variables demográficas (sexo, edad, número de profesionales que han realizado algún curso, número de cursos), necesidades/expectativas de formación en demencias (número y tipos), razones para realizar un curso

de formación en demencias y grado de conocimiento sobre aspectos relacionados con la demencia, síntomas con mayor dificultad de manejo, síntomas psicológicos y conductuales, tratamiento farmacológico y tratamiento no farmacológico. **Resultados.** Analizamos 251 encuestas. Auxiliares 62,5% (edad media; $39,4 \pm 10,2$ años; 94,8% mujeres). Universitarios 37,5% (edad media: $30,5 \pm 8,9$ años; 85,5% mujeres). Presentaban formación en demencias el 39,7% de las auxiliares (87,5% con 1-2 cursos) y el 26,5% de los universitarios (79% con 1-2 cursos). El 53,3% de auxiliares y el 79% de universitarios expresaron alguna necesidad en formación: el 33,6%, conocer más sobre la enfermedad; el 33,6%, sobre su manejo; el 13,3%, sobre los tratamientos, y el 12%, sobre aspectos relacionados con el cuidador. Expresaron alguna razón para realizar un curso de formación el 65,5% de auxiliares y el 58% de universitarios. El 15,2% de auxiliares y el 9,6% de universitarios no saben qué es la demencia. Los síntomas con mayor dificultad de manejo son la agitación/agresividad (87%). El 52,3% de auxiliares y el 15,9% de universitarios diferencian con dificultad los síntomas psicológicos y conductuales. El 29,2% de auxiliares y el 5,6% de universitarios no saben cómo tratar la demencia. **Conclusión.** Los cuidadores formales en las residencias asistidas presentan una escasa formación en el ámbito de las demencias. Sus necesidades y expectativas de formación en esta patología son amplias y variadas, por lo que su conocimiento se hace imprescindible a fin de elaborar programas de formación adecuados a sus requerimientos.

12.

Síndrome POEMS: estudio clínico e histopatológico de cuatro pacientes

I. Sastre, T. Sevilla, J.F. Vázquez, R. Sivera, J.J. Vilchez, V. Villanueva, J. de la Rubia, M.J. Chumillas, F. Mayordomo, L. Bataller

Servicios de Neurología, Hematología y Neurofisiología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. El síndrome POEMS –polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína M, cambios cutáneos (*skin changes*)– es una grave enfermedad que cursa con polineuropatía sensitiva y motora desmielinizante asociada a una proliferación monoclonal de células plasmáticas. Habitualmente asocia otras manifestaciones sistémicas como edema, papiledema, pérdida de peso, dedos en paño de tambor y cardiomiopatía. **Objetivo.** Describir las características clínicas e histológicas de pacientes con síndrome POEMS vistos en nuestro centro en el período 2001-2010.

Pacientes y métodos. Revisión retrospectiva de historias clínicas, estudio histopatológico de muestras de biopsia de nervio sural. **Resultados.** Cuatro pacientes cumplían criterios de POEMS: tres mujeres y un hombre, con edades comprendidas entre 41 y 80 años. Todos los pacientes presentaban una polineuropatía sensitiva y motora desmielinizante con degeneración axonal secundaria, con curso rápidamente progresivo hasta una discapacidad muy grave en el plazo de tres meses en tres de los casos. El líquido cefalorraquídeo mostró aumento de proteínas en tres pacientes (71-180 mg/dL). Todos los pacientes presentaban una proliferación monoclonal de células plasmáticas expresadas como: banda monoclonal IgA-lambda (3 pacientes) o mieloma solitario (3 pacientes). Todos tenían un aumento de β_2 -microglobulina. Además, los pacientes presentaban las siguientes manifestaciones sistémicas: hepatoesplenomegalia (2), linfadenopatías difusas (4), derrame pleural (1), ascitis (3), edemas periféricos (3), derrame pericárdico (2), endocrinopatía –hipotiroidismo (3), insuficiencia suprarrenal primaria (1), déficit de hormonas gonadotropas (2)–, cambios cutáneos en forma de hiperpigmentación (3) e hipertricosis (2), y papiledema bilateral (1). Se realizó una biopsia del nervio sural de tres pacientes, donde se observó una pérdida importante de fibras mielínicas de pequeño calibre, con imágenes frecuentes de degeneración axonal. No se apreciaban signos inflamatorios. Se emplearon los siguientes tratamientos: corticoides (4), plasmafé-

resis (1), IgIV (2), quimioterapia (3) –una combinación de ciclofosfamida, BCNU, melfalán o doxorubicina–, autotrasplante de sangre periférica (1), bevacizumab (1), lenalidomida (1) y radioterapia (1). En general, la respuesta a estos tratamientos fue mala, excepto el caso tratado con autotrasplante de sangre periférica, que tuvo una estabilización y mejoría. Los síntomas sistémicos mejoraron tras el tratamiento en mayor medida que la polineuropatía. Dos de los pacientes murieron a consecuencia de complicaciones de la alteración del balance hídrico. **Conclusión.** El síndrome POEMS es una complicación paraneoplásica muy grave asociada a algunos síndromes linfoproliferativos. Es necesario un diagnóstico precoz y un abordaje terapéutico agresivo para conseguir la estabilización o mejoría de un cuadro clínico que puede ser fatal.

13.

Estudio descriptivo del perfil del cuidador de los pacientes con demencia de la provincia de Alicante

E. Toribio Díaz^a, J.M. Moltó Jordá^b, V. Medrano Martínez^c, I. Beltrán Blasco^d

^aHospital del Henares. Coslada, Madrid.

^bHospital Virgen de los Lirios. Alcoy,

Alicante. ^cHospital Virgen de la Salud.

Elda, Alicante. ^dHospital Clínica Benidorm. Benidorm, Alicante.

Introducción. La demencia es una enfermedad crónica que conlleva la necesidad de ayuda por otros para mantener la autonomía. Esta responsabilidad recae en los familiares (cuidadores informales). **Objetivos.** Analizar el perfil de los pacientes con demencia de la provincia de Alicante que reciben ayuda de cuidadores informales y su Unidad de Convivencia, así como el perfil del cuidador principal, presencia/ausencia de problemas emocionales/físicos y motivos para el cuidado de sus familiares. **Sujetos y métodos.** Estudio prospectivo multicéntrico realizado en cuatro centros de la provincia de Alicante (junio de 2009 a enero de 2010). Inclusión consecutiva de familiares/cuidadores de pacientes con demencia (mínimo un año de

evolución desde el diagnóstico). Variables analizadas: Paciente: edad, sexo, estado civil (EC), estudios, diagnóstico, GDS. Unidad de Convivencia (UC): personas con quien vive (edad, sexo, parentesco), lugar de residencia (pueblo/ciudad, domicilio del paciente, de familiar, rotación entre familiares), asistencia a centro de día, existencia de cuidador formal. Cuidador principal (CP): edad, sexo, EC, estudios, parentesco, convivencia con el paciente, reducción de jornada laboral/renuncia al trabajo, motivación para el cuidado (obligación moral, satisfacción personal, agradecimiento, presión social, dificultad económica para su institucionalización), problemas físicos/emocionales, formación en demencias, apoyo familiares. **Resultados.** Analizamos 87 pacientes. Edad media: $80,88 \pm 6,03$ años. 70,1% mujeres. 54% casados y 44,8% viudos. 78,7% iletrados con lectoescritura básica. Enfermedad de Alzheimer (77%). GDS 4-5, 78%. UC: el 82% de pacientes vive acompañado, el 54% por el cónyuge. Edad media: $69,05 \pm 13,54$ años. 49,4% mujeres. El 75,9% residen en su domicilio. El 16,1% asiste a centro de día, el 20,7% tiene cuidador formal. Perfil CP: mujer (63,6%). Edad media: $60,99 \pm 13,92$ años. Hijo/a (46%), cónyuge (25,3%), casado/a (88,5%), estudios primarios (47,1%), ama de casa (24,1%). El 66,7% convive con el paciente, vive cerca en el 27,6%. El 11,5% redujo su jornada laboral y el 6,9% abandonó su trabajo. Motivos para el cuidado: 70,1% obligación moral, 72,4% satisfacción personal, 67,8% agradecimiento, 19,5% presión social, 13,8% dificultad económica para su institucionalización. El 34,5% presenta problemas físicos, 41,4% emocionales. 75,9% sin formación en demencias, 78,2% tiene ayuda de familiares. **Conclusiones.** El perfil del CP es una mujer (hija), casada, con estudios primarios, que convive o vive cerca del familiar; no trabaja fuera del hogar y cuida de sus familiares por satisfacción personal o agradecimiento. Consideramos que conocer la red de cuidados del paciente con demencia resulta fundamental para la planificación de las ayudas sociales en el ámbito de las demencias.

14.

Estudio descriptivo de pacientes portadores de una malformación arteriovenosa cerebral tratada con radioterapia

J.F. Vázquez Costa, V. Parkhutik, A. Lago Martín, F. Aparici Robles, V. Vázquez Añón, E. Mainar Tello, I. Sastre Bataller, J.I. Tembl Ferrairo

Hospital Universitario La Fe.

Introducción. La incidencia de las malformaciones vasculares cerebrales (MAV) se sitúa en torno a 1 por 100.000 personas/año, con una tasa anual de mortalidad en pacientes no tratados del 0,7-1%. Su tratamiento y control ha de ser multidisciplinar, ya que existen varias modalidades de tratamiento (cirugía, embolismo o radiocirugía) dependiendo de su tamaño, características y localización. La radiocirugía, en especial, es una técnica de uso frecuente tanto en solitario o como terapia coadyuvante en pacientes previamente tratados, pero existen pocos estudios en España sobre pacientes sometidos a este procedimiento. **Objetivo.** Describir las características y la evolución de los pacientes con una MAV sometidos a radiocirugía y seguidos en las consultas de nuestro hospital durante los últimos cinco años. **Pacientes y métodos.** 74 pacientes portadores de MAV y tratados con radiocirugía en cualquier momento de su evolución. Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo analizando sus datos demográficos, la clínica de inicio, la localización de la MAV, el tipo del tratamiento recibido y su eficacia. **Resultados.** El 50% de los pacientes fueron hombres, con una edad media actual de 46 años (rango: 13-77 años) y una edad al diagnóstico de 36 años (rango: 9-73 años). La mayoría no presentaba ningún factor de riesgo cardiovascular (el tabaco fue el más frecuente, con un 15%). Los síntomas de inicio fueron hemorragia y crisis epiléptica (en torno al 30% ambas), seguidas de cefalea (11%), hallazgo casual (9%), focalidad neurológica (4%) y otra sintomatología hasta en un 13%. Las MAV fueron en la mayoría de los casos de localización supratentorial (preferentemente corticosubcorti-

cales). Un 60% de los pacientes se había sometido a una o varias sesiones de embolización antes de recibir la radiocirugía, y un 4% fue intervenido quirúrgicamente. El tiempo de seguimiento desde el diagnóstico fue de 107 meses. De los pacientes en los que se finalizó el tratamiento y se realizó arteriografía de control (a los 2-3 años por lo general), en el 80% mostró oclusión. La mortalidad fue de sólo el 3%. **Conclusión.** La mayor parte de las MAV tratadas en nuestro medio son sintomáticas, con una clínica de presentación en forma de hemorragias cerebrales o crisis epilépticas que acontecen alrededor de la cuarta década de la vida. La radioterapia es una técnica útil en su tratamiento, sobre todo de forma coadyuvante con embolización o cirugía, mostrando una alta tasa de cierre con mínima mortalidad.

15.

Dilatación endovascular como tratamiento del ictus vertebrobasilar progresivo secundario a estenosis basilar grave. A propósito de un caso

A. Alcántud, B. Pellicer, L. Landete, J.J. Martínez, S. Reyes, G. Juan

Hospital Doctor Peset. Valencia.

Introducción. Actualmente se desconoce cuál es el mejor tratamiento de la estenosis basilar. El estudio SAMMPRIS, que compara los tratamientos médicos intensivos frente a los procedimientos endovasculares en las estenosis intracraneales durante cinco años, no ha finalizado. La dilatación y *stent* de la arteria basilar es la que más riesgo conlleva de todas las estenosis intracraneales. **Caso clínico.** Varón de 67 años, diabético, hipertenso, dislipémico y exfumador hasta que presentó un evento coronario ocho años antes, que fue atendido en nuestro servicio de urgencias por presentar hasta cuatro episodios transitorios de focalidad neurológica hemisférica izquierda asociados a mareo y disartria, de 5 minutos de duración, durante un día, motivo por el cual ingresó a cargo de Neurología. Al día si-

guiente, en sala, se objetivó una hemiparesia izquierda 2/5 en el miembro superior y 3/5 en el inferior, una paresia facial supranuclear izquierda, un síndrome de Horner derecho y una paresia del velo del paladar derecho, así como disfagia intensa y disfonía, con Babinski bilateral. La clínica se resolvió a las 2 horas y el paciente permaneció durante 36 horas asintomático, con tratamiento antiagregante con ácido acetilsalicílico (300 mg/24 h). La focalidad neurológica recidivó, con instauración de una tetraparesia progresiva de predominio hemisférica derecha 2/5, fluctuante, así como disfagia intensa, afonía completa y caída bilateral del velo del paladar, demostrándose una estenosis grave > 90% en la porción media de la arteria basilar mediante angiogramografía de urgencia. Se instauró anticoagulación con heparina sódica, con estabilización de la focalidad neurológica a las 24 horas. Presentó un pico febril que se trató con antibioterapia intensiva (piperacilina-tazobactam) y antitérmicos. Se realizó una arteriografía diagnóstica-terapéutica una semana después del inicio de la clínica, con dilatación endovascular y colocación de *stent*, sin complicaciones agudas. El paciente evolucionó satisfactoriamente, con resolución de la afonía a las 24 horas del procedimiento, mejoría progresiva de la disfagia y de la tetraparesia, y no volvió a presentar focalidad neurológica transitoria durante el resto del ingreso. Al alta era capaz de caminar con andador, y presentaba ataxia hemisférica izquierda leve y hemiparesia derecha 4+/5 en el miembro inferior y 4-/5 en el superior como clínica residual. **Conclusión.** La dilatación endovascular con *stent* es una opción que debe considerarse en casos de enfermedad ateromatosa *in situ* vertebrobasilar sintomática, cuando las opciones terapéuticas conservadoras fracasan o cuando se presente una clínica progresiva.

16.

Eficacia del metilfenidato en la rehabilitación cognitiva de pacientes con traumatismo craneoencefálico grave

A. Carcases, B. Moliner, J. Ferri, J. Chirivella, C. Colomer, E. Noé

Servicio de Daño Cerebral. Hospitales NISA. Fundación Instituto Valenciano de Neurorrehabilitación (FIVAN). Valencia.

Introducción. Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) pueden producir alteraciones cognitivas permanentes, problemas conductuales y sociales. Numerosos artículos sugieren que los fármacos estimulantes mejoran las funciones neuropsicológicas, como la velocidad de procesamiento y la atención, en pacientes con TCE en fase crónica. **Objetivo.** Evaluar la eficacia del metilfenidato en la rehabilitación neuropsicológica en pacientes que habían sufrido un TCE grave una vez habían salido de la amnesia postraumática. **Pacientes y métodos.** 14 pacientes ingresados de forma consecutiva desde abril de 2007 a octubre de 2008 en nuestro servicio que habían sufrido un TCE grave y se encontraban en fase de amnesia postraumática fueron inicialmente candidatos a participar en el estudio. Todos los pacientes fueron valorados con un extenso protocolo neuropsicológico que incluía tareas de atención (CPT-II), memoria de trabajo (WAIS-III) y velocidad de procesamiento (WAIS-III y *Trail Making Test A* y *B*). La valoración neuropsicológica se realizó inmediatamente después del momento en que los pacientes superaron la fase de amnesia postraumática y después de seis meses de tratamiento con 18 mg/día de Concerta® (metilfenidato OROS). Para evaluar la eficacia de dicho tratamiento se compararon los resultados neuropsicológicos del grupo tratado con metilfenidato y un grupo de sujetos control ($n = 14$) extraídos de la muestra global histórica de los pacientes atendidos en nuestro servicio, evaluados en momentos clínicos idénticos y pareados en edad, cronicidad, sexo, duración de la amnesia postraumática y duración del coma con el grupo tratado. Todos los pacientes fue-

ron incluidos durante el periodo de estudio en un programa de rehabilitación multidisciplinar diseñado individualmente de acuerdo con la situación específica cognitiva de cada paciente. **Resultados.** Aunque de forma individual parecía observarse un ligero beneficio del tratamiento con metilfenidato en algún sujeto del grupo tratado, el análisis estadístico no mostró diferencias significativas en ninguna de las variables neuropsicológicas respecto a los sujetos control (ANOVA de medidas repetidas). **Conclusión.** Nuestros resultados sugieren que el metilfenidato no añade ganancias cognitivas significativas a las ya obtenidas por los sujetos que han sufrido un TCE y están integrados en programas de rehabilitación multidisciplinar durante los primeros meses después de superar la fase de amnesia posttraumática. Futuros estudios con dosis o compuestos diferentes a los aquí empleados, o en otros momentos clínicos evolutivos, son necesarios para definir el efecto del fármaco en esta población.

17.

Vasculitis con afectación inicial del sistema nervioso periférico: a propósito de un caso

G. Juan Catalá, S. Reyes Pausá, A. Alberto Bertolín, M.N. Vivó

Hospital Doctor Peset. Valencia.

Introducción. Las vasculitis necrotizantes son un grupo de enfermedades potencialmente mortales, caracterizadas por un infiltrado en la pared vascular de las arterias de pequeño y de mediano calibre por células mononucleares, que ocasiona necrosis fibrinoide y oclusión del vaso. Los síntomas dependerán del órgano afectado por la lesión vascular. La afectación del sistema nervioso periférico como síntoma inicial de una vasculitis necrotizante es del 20-36% según autores. En la mayoría de los casos, la forma clínica inicial es la polineuropatía mixta distal. Presentamos un caso con afectación vasculítica circunscrita al sistema nervioso periférico. **Caso clínico.** Mujer de

61 años que desde hacía dos meses presentaba un cuadro progresivo de dolor lancinante en ambas piernas, junto con disestesias y pérdida de fuerza en todas las extremidades. Se acompañaba de síntomas constitucionales en los últimos días. En la exploración destacaba pérdida de fuerza de predominio distal y simétrica, hipostesia en calcetín al pinchazo, disminución de la sensibilidad vibratoria en todas las extremidades y arreflexia generalizada, excepto bicipital izquierdo y rotuliano derecho, que eran evocables pero disminuidos. La marcha no se exploró por dolor lancinante en ambos pies. Resto de exploración sin hallazgos relevantes. Un electromiograma mostró hallazgos compatibles con neuropatía múltiple de tipo axonal con afectación sensitivomotora. Respecto a la analítica, destacaba la elevación del factor reumatoide (199 UI/mL), proteína C reactiva (105 mg/dL) y anti-MPO-ANCA IgG (312 U/mL) y anemia microcítica hipocrómica. Resto de estudios de laboratorio (incluido estudio de líquido cefalorraquídeo, serologías, crioglobulinas, inmunoglobulinas, complemento, inmunoelectroforesis, hormonas tiroideas, vitamina B₁₂ y ácido fólico, título ASLO) y pruebas de imagen (TAC toracoabdominopélvico y cerebral, ecocardiografía) eran normales. Se practicó una biopsia de nervio sural, compatible con vasculitis. Se inició corticoterapia, con adecuada respuesta. Actualmente, la paciente se encuentra asintomática con ciclofosfamida. **Conclusión.** El diagnóstico de neuropatía por vasculitis se basa en la asociación de vasculitis sistémica con neuropatía asociada, con demostración histológica del proceso inflamatorio en la pared vascular y en la respuesta al tratamiento inmunosupresor. La presencia de neuropatía periférica extensa puede ser un factor de mal pronóstico funcional si no se reconoce y se aplica tratamiento inmunosupresor precozmente para inducir la remisión de la enfermedad.

18.

Encefalopatía posterior reversible y porfiria aguda intermitente: una asociación excepcional

A. García Casado, J.M. Santonja Llabata, C. Fernández Rodríguez, L. Luca, E.

Guillamón Guillamón, F. Gascón Giménez

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. Presentamos el caso de una paciente que comenzó con una crisis de porfiria aguda intermitente asociando una encefalopatía posterior reversible en el contexto de hipertensión arterial. El diagnóstico de porfiria aguda intermitente a menudo es tardío y dificultoso dada su baja frecuencia y sus síntomas inespecíficos. Es necesario un alto nivel de sospecha para llegar a él. Mostramos el caso de una paciente joven que aquejaba, además, alteraciones visuales. **Caso clínico.** Mujer de 22 años que acudió a Urgencias en repetidas ocasiones por dolor abdominal de características inespecíficas. Se realizaron numerosas pruebas complementarias como ecografías de abdomen y analíticas (destacando únicamente una hiponatremia) y llegó a ingresar en Urología ante la persistencia del cuadro, pero se descartaron cálculos renales o ureterales. Posteriormente asoció hipertensión arterial y empeoramiento de la hiponatremia, por lo que ingresó en Medicina Interna para su estudio. Se realizó interconsulta al Servicio de Neurología por visión borrosa, realizándose RM cerebral que mostró hiperintensidad en FLAIR y T₂ en la sustancia blanca subcortical en ambos lóbulos occipitales. En la exploración destacó una tetraparesia de predominio proximal, con reflejos osteotendinosos hipoactivos. La punción lumbar mostró una mínima hiperproteinorraquia. Ante la sospecha de una porfiria aguda intermitente asociada a una leucoencefalopatía posterior reversible por cifras altas de tensión arterial en una paciente no hipertensa se inició tratamiento con suero glucosado y hematina, con mejoría progresiva del cuadro. Dos semanas después se repitió la RM cerebral, que objetivó una desaparición completa de las lesiones

descritas. El diagnóstico se confirmó tras descubrir niveles elevados de ácido 5-aminolevulínico y porfobilinógeno en orina, así como su cambio de coloración tras exponerla a la luz durante 24 horas. **Conclusión.** El caso presentado es excepcional por la baja frecuencia de asociación entre ambas entidades clínicas. Es necesario tener presente la porfiria aguda intermitente en el diagnóstico diferencial de un paciente con dolor abdominal persistente sin hallazgos en las exploraciones, más cuando asocie algún síntoma neurológico o psiquiátrico.

19.

Signo del pulvinar

E. Gargallo, M. Carcelén, C. Guillén, J. López, F.J. Domingo, J. Escudero, A. Cervelló, J.M. Pons

Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción. El signo del pulvinar se define como la hiperintensidad en la región talámica posterior (núcleo pulvinar), bilateral y simétrica, en relación a la intensidad en otros ganglios de la base y en la sustancia gris cortical. Es típico de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, aunque también puede observarse en otras enfermedades. **Objetivos.** Presentar cuatro pacientes con signo del pulvinar en RM con diferentes diagnósticos clínicos. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 75 años que presentó cuadro subagudo de deterioro cognitivo, dificultad para la marcha, disfasia y mioclonías en las extremidades. RM: hiperintensidad en núcleos caudado, putamen y ambos pulvinares. EEG: trazado con puntas continuas con tendencia a la sincronía. LCR: proteína 14-3-3 positiva. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. **Exitus** por neumonía. Caso 2: mujer de 55 años que presentó, 15 días después de la implantación de un balón intragástrico, un cuadro de vómitos, confusión, nistagmo y alteración de la marcha. RM: hiperintensidad en la región periventricular del III ventrículo. Encefalopatía de Wernicke. Mejoría tras tratamiento con tiamina. Caso 3: varón de 93 años que presentó una parada cardiorrespiratoria recuperada, con posterior estado de coma. RM: lesión isquémica

ca aguda en ambos tálamos, a ambos lados del III ventrículo. Infarto talámico bilateral. Caso 4: varón de 27 años que presentó de forma insidiosa cefalea, mareo, sensación distérmica y dificultad para el lenguaje. RM: hiperintensidad en el bulbo, protuberancia, mesencéfalo, centro semioval derecho y ambos tálamos. LCR: compatible con meningitis de líquido claro. Encefalomiелitis aguda diseminada. Mejoría tras tratamiento con corticoides. **Conclusión.** El signo del pulvinar se incluye como criterio diagnóstico de la variante de Creutzfeldt-Jakob (con una sensibilidad del 79% y una especificidad cercana al 100%), aunque también puede observarse en la forma esporádica de la enfermedad. Este signo puede aparecer en otras patologías, como las anteriormente descritas, pero con un perfil clínico muy diferente. Se ha descrito en otras enfermedades como hipertensión intracraneal benigna, síndrome de Alper, encefalitis postinfecciosa, encefalitis paraneoplásica, enfermedad del arañazo de gato o enfermedad de Fabry.

20.

Angiopatía cerebral posparto: a propósito de un caso

F. Gascón Giménez, J.M. Santonja Llabata, A. García Casado, L. Luca, E. Guillaumon Guillaumon, J.M. Láinez Andrés

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La angiopatía cerebral posparto es un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, caracterizado por cefalea súbita en estallido asociada o no a déficits neurológicos focales y convulsiones. **Objetivo.** Presentar una entidad poco frecuente que puede ser causa de ictus isquémico o hemorrágico en el puerperio. **Caso clínico.** Mujer de 40 años con antecedentes de migraña, con uso frecuente de ergóticos, parto con cesárea y anestesia epidural, que tras el parto presentó una cefalea, la cual se atribuyó inicialmente a la anestesia epidural. Ante la persistencia de cefalea y náuseas se realizó una punción lumbar que mostró líquido hemático. La TC cerebral objetivó un hematoma putaminal derecho abierto a ventrícu-

los, y la RM, además, imágenes hiperintensas en T₂ en ambos lóbulos parietales. La arteriografía mostró una grave estenosis segmentaria generalizada de predominio posterior, sin aneurismas ni malformaciones. Se inició tratamiento con megadosis de corticoides y nimodipino, con estabilización inicial, y posteriormente presentó nueva focalidad neurológica (hemianopsia homónima izquierda, asomatognosia izquierda y hemiparesia izquierda de predominio crural), seguida de crisis convulsivas con estado de crisis parciales complejas. La RM objetivó un infarto occipital bilateral de predominio derecho. Se administró un anticonvulsivante y una dosis única de ciclofosfamida, y dada la buena evolución clínica, se decidió suspenderla. Se le dio de alta con pauta descendente de glucocorticoides, nimodipino y rehabilitación. A los tres meses del episodio presentó una recuperación completa del déficit motor, con secuelas neuropsicológicas, un Doppler transcraneal normal y una angiorresonancia con normalización en el calibre de los vasos intracraneales, quedando únicamente un segmento filiforme distal en la arteria cerebral anterior izquierda. **Conclusión.** La angiopatía cerebral posparto es una entidad poco frecuente que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la patología cerebrovascular y cefalea en el posparto. El uso de fármacos vasoactivos, sobre todo de alcaloides ergóticos, puede favorecerla o incluso aumentar su gravedad. Se debe sospechar ante una cefalea *thunderclap*, con o sin déficits neurológicos focales, y convulsiones poco tiempo después de un embarazo y parto normales. Con frecuencia se infradiagnostica y se considera como una cefalea pospunción dural o una vasculitis primaria del sistema nervioso central. Suele tener un pronóstico benigno y autolimitado, aunque se han descrito casos fatales.

21.

Leptomeningitis aséptica secundaria a artritis reumatoide

E. Khabbaz Cañavate, J.A. Monge Argilés, S. Palao, E. Pascual, C. Leiva Santana

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La artritis reumatoide es una enfermedad que puede presentar manifestaciones extraarticulares, incluyendo afectación del sistema nervioso: polineuropatía, mielitis cervical por luxación atlantoaxoidea, etc. Entre éstas, destaca la meningitis aséptica, que muy rara vez se ha descrito en la bibliografía. **Caso clínico.** Varón de 68 años que consultó por cefalea y alteración visual. Sin reacciones adversas a medicamentos conocidas ni antecedentes de diabetes mellitus. Hipertensión arterial y dislipemia. Gran exfumador, sin hábito etílico. Cardiopatía isquémica crónica y fibrilación auricular paroxística. Melanoma intervenido hace 10 años. Lupus cutáneo y artritis reumatoide. Hiperplasia benigna de próstata. Infección crónica por virus de la hepatitis B. Presentaba un cuadro de deterioro progresivo desde hacía 5-6 meses, que incluía síndrome constitucional (pérdida de peso de 14 kg en tres meses), hiperosmia, cefalea y febrícula diaria asociadas. Estudiado por Medicina Interna, sin hallazgos objetivos que justificasen el cuadro, se le diagnosticó astenia inespecífica. Ante la persistencia de cefalea se realizó una RM encefálica con captación leptomeníngea. Se decidió el ingreso en nuestro servicio para completar el estudio. Bioquímica: PCR 12, VSG 61, FR 136. Hemograma, coagulación, serología, sedimento de orina, autoinmunidad, marcadores tumorales y TAC toracoabdominopélvico, sin hallazgos significativos. LCR: proteínas 96, glucosa 48, leucocitos 35/ μ L (3% polimorfonucleares, 97% morfonucleares). Albúmina 436, IgG 153, índice IgG 1,20. Bandas oligoclonales positivas. En estudio citológico, inflamación crónica. No hallazgos de malignidad, alteración del inmunofenotipo ni patología infecciosa (serología, cultivos y PCR negativas). PET (flúor): hipercaptación parietal superior izquierda. PEAV: neuropatía ópti-

ca izquierda axonal. Campimetría reducida: alteración concéntrica de campos visuales. Evolución: se inició terapia con corticoides, obteniéndose una respuesta espectacular con mejoría inmediata. Siguió una buena evolución, con desaparición del cuadro asténico, la cefalea y la febrícula diaria. Durante el seguimiento del paciente se realizó RM y punción lumbar de control, las cuales se normalizaron. Actualmente el paciente se encuentra asintomático, con dosis de corticoides de 30 mg/día. **Conclusiones.** La afectación meníngea es una expresión muy rara de la artritis reumatoide, describiéndose muy pocos casos en la bibliografía, aunque se postula que su prevalencia es mayor que su expresión clínica. En diversos estudios anatómopatológicos *post mortem* de tejido meníngeo en pacientes con artritis reumatoide se observan hallazgos inflamatorios crónicos muy similares a los de tejidos afectados clásicamente por la artritis reumatoide. Exponemos el caso para constatar la importancia que las enfermedades reumatológicas pueden tener sobre el sistema nervioso y su infradiagnóstico en la práctica clínica habitual.

22.

Diseccción arterial como causa de ictus. Serie de casos del Hospital General Universitario de Alicante

E. Khabbaz Cañavate, S. Martí Martínez, J. Sánchez Payá, A. Pampliega Pérez, F. Gracia Fleta, A. Pérez Sempere, C. Martín Estefanía, A. Monge Argilés, M. Asensio Asensio, C. Leiva Santana, M. Lezcano

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La diseccción arterial es una causa frecuente de ictus en jóvenes. De forma global, el 2,5% de todos los accidentes cerebrovasculares son secundarios a una diseccción. Dada la importancia de esta patología (causa de ictus en población joven con todas las implicaciones sociosanitarias que conlleva) y la controversia sobre el tratamiento inicial, es importante conocer la experiencia propia de cada hospital. **Objetivo.** Analizar

los pacientes ingresados por disecciones arteriales en la Unidad de Ictus del Hospital General Universitario de Alicante en el período comprendido desde 2005 hasta diciembre de 2009.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo de las disecciones arteriales ingresadas en el Hospital de Alicante desde 2005 hasta diciembre de 2009 mediante la recogida de datos de las historias clínicas de ingreso y de seguimiento en Consultas Externas. **Resultados.** Un total de 19 pacientes fueron ingresados en el período comprendido por ictus secundarios a disecciones arteriales. El 47,4% fueron mujeres, y el 52,6%, hombres. La edad media fue de $43,3 \pm 9,2$ años. La arteria afectada en la mayoría de casos fue la carótida interna extracranial (73,7%) y en segundo lugar, la arteria vertebral (21,1%). La media de puntuación de la escala de NIH al ingreso fue $8,6 \pm 8,3$ (mínima: 0, máxima: 23). En la mayoría de nuestros pacientes se inició anticoagulación (89,5%). La puntuación media en la escala de Rankin a los tres meses fue de 2,1, existiendo una correlación positiva con la puntuación de NIH al ingreso. El tiempo medio de seguimiento ha sido de $16,55 \pm 16,19$ meses. **Conclusión.** Aunque en el 50% de los pacientes que sufren un accidente cerebrovascular isquémico/ataque isquémico transitorio secundario a una disección arterial en nuestra serie, el pronóstico funcional a los tres meses es bueno (con una discapacidad ligera residual), la disección arterial sigue siendo una patología importante que debemos conocer por las implicaciones sociosanitarias que conlleva.

23.

Cefalea asociada a crisis epilépticas. Serie de casos

J. López, J. Lominchar, J. Sancho, C. Guillén, M. Carcelén, V. Peset, J.M. Pons, J. Parra, A. Castillo, J. López-Trigo, J. Escudero, A. Santacruz, E. Gargallo, J. Domingo, J. Mascarell, A. Cervelló, A. Romero, J. Juni, V. Lluch

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Fundación Investigación Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos. La cefalea es un síntoma asociado a las crisis epilépticas que habitualmente se ignora. El objetivo de este estudio es analizar la frecuencia, tipo e intensidad de la cefalea asociada a las crisis epilépticas. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo transversal con muestreo simple consecutivo de pacientes con diagnóstico de epilepsia. La recogida de datos se realiza en las consultas-hospitalización del Servicio de Neurología del Hospital General de Valencia por medio de entrevista con el paciente. Se excluyen los pacientes que presenten un deterioro cognitivo que no permita la clasificación de la cefalea. Se recoge clasificación clínica y etiológica de la epilepsia, antecedentes personales de cefalea, presencia y clasificación de cefalea asociada a crisis, intensidad de la cefalea según EVA y duración. Se clasifica la cefalea asociada a crisis como cefalea de características migrañosas, cefalea tensional o cefalea no clasificada. Según forma de presentación se clasifican como preictal, cuando aparece menos de una hora antes de la crisis; periictal, si aparece una hora antes de la crisis con posterior persistencia finalizada la misma, y postictal, si se manifiesta tras la crisis. **Resultados.** De los 209 pacientes epilépticos valorados, 33 presentaban cefalea asociada a crisis epiléptica (15,79%) con intensidad de dolor según EVA de $7,33 \pm 1,6$ puntos y una duración de $11,9 \pm 14,8$ horas. La cefalea era preictal en 6 pacientes (18,18%), periictal en 5 (15,15%) y postictal en 22 (66,67%). La cefalea era de características migrañosas en 19 pacientes (57,57%), tensional en 7 (21,21%) y no clasificada en otros 7 (21,21%). De los pacientes con cefalea migrañosa asociada a crisis, 10 (52,63%) tenían antecedentes personales de migraña. Ningún paciente con cefalea tensional o no clasificada asociada a crisis tenían antecedentes de migraña. En los pacientes sin cefalea asociada a crisis presentaban antecedentes personales de migraña 31 pacientes (17,6%). **Conclusión.** La cefalea asociada a crisis epilépticas es frecuente, de gran intensidad y larga duración. Los pacientes con antecedentes personales de migraña tienen más riesgo de desarrollar cefalea migrañosa asociada a crisis.

24.

Relevancia de la neuroimagen en el diagnóstico de los quistes aracnoideos

M. Mazón^a, R. Vila^a, J. Vizuete^a, M.N. Vivo^b, J.M. Ferrer^b, C. Poyatos^a

^aServicio de Radiodiagnóstico. ^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. Los quistes aracnoideos son lesiones congénitas, localizadas en el espacio subaracnoideo, más frecuentes en la cisura de Silvio. Suelen ser esporádicos, con mayor incidencia en pacientes con poliquistosis renal. La clínica es variable, dependiendo de la localización y repercusión sobre el flujo de LCR y estructuras adyacentes. Los de pequeño tamaño son generalmente asintomáticos, mientras que los de gran tamaño pueden asociar mareo o cefalea, siendo menos frecuente otra sintomatología. Entre el 30-60% presentan hidrocefalia comunicante o no comunicante. En TC y RM son lesiones bien delimitadas, homogéneas, uniloculares, similares al LCR. En la ecografía transfontanelar se presentan como lesiones bien delimitadas, anecoicas, con refuerzo posterior. La neuroimagen desempeña un papel crucial en la caracterización y abordaje del diagnóstico diferencial de estas lesiones. **Objetivo.** Exponer la relevancia de la neuroimagen en el diagnóstico de quistes aracnoideos a propósito de un caso, y plantear las bases para el abordaje diagnóstico de esta entidad. **Caso clínico.** Varón de 27 años, ecuatoriano, que consultó por alteraciones cognitivas descritas como 'pérdida de memoria' en los últimos meses, con episodios de desorientación temporoespacial. Refería molestias visuales de un año de evolución sin fotofobia. Antecedentes personales: episodios tónicos con cianosis periférica, pérdida del control de esfínteres y período poscrítico posterior entre el primer y sexto año de vida, (hasta 3 episodios/día al inicio, con resolución espontánea completa). No se estudiaron. La TC craneal de urgencias mostró dos lesiones extraaxiales en convexidades, de gran tamaño (derecha: $7 \times 4,5 \times 10$ cm; iz-

quierda: $5 \times 9 \times 11$ cm), bien delimitadas, homogéneas, uniloculares, con densidad idéntica al LCR, que se extendían superior y anteriormente en las cisuras de Silvio, desplazando las estructuras cerebrales. La RM craneal realizada durante el ingreso confirmó la presencia de dos lesiones quísticas extraaxiales en convexidades cerebrales, de gran tamaño, isointensas al LCR, con remodelamiento óseo, correspondientes a quistes aracnoideos bilaterales. Córtex y resto de estructuras encefálicas, respetadas y desplazadas. El diagnóstico diferencial se planteó entre esquisencefalia bilateral de labios abiertos, higromas subdurales, hidrocefalia y quistes aracnoideos. La preservación del córtex y el resto de estructuras encefálicas, junto con el desplazamiento de vasos y la remodelación ósea, apoyaban el diagnóstico de quistes aracnoideos. **Conclusiones.** Los quistes aracnoideos son lesiones congénitas frecuentes que presentan una clínica variable en función de la localización y de su repercusión sobre el flujo de LCR y estructuras adyacentes. Las técnicas de neuroimagen adoptan un papel crucial en su diagnóstico.

25.

Estudio clínico, aleatorizado, controlado con placebo, cruzado, doble ciego, acerca del uso de zolpidem en pacientes en estado vegetativo o estado de mínima conciencia

B. Moliner, C. Colomer, J. Ferri, J. Olaya, C. García, L. Torres, J. Chirivella, E. Noé

Servicio de Daño Cerebral. Hospitales NISA. Fundación Instituto Valenciano de Neurorrehabilitación (FIVAN). Valencia.

Introducción. El zolpidem, hipnótico imidazopiridónico, aparece en la bibliografía como un fármaco cuyo efecto paradójico ha provocado en algunos casos de pacientes en situación neurológica de estado vegetativo (EV) o mínima conciencia (EMC), una mejoría clínica evidente, independientemente del tiempo pasado desde el mecanismo desencadenante del daño cerebral. **Pacientes y métodos.** Ensayo clínico aleatorizado, controlado,

cerrado, cruzado, doble ciego con una toma única de 10 mg/día de zolpidem, en pacientes en EV o EMC. Se incluyó en el estudio a 10 pacientes ingresados entre marzo de 2008 y septiembre de 2009 en nuestro servicio, que cumplían criterios clínicos de EV ($n = 3$) o EMC ($n = 7$), de acuerdo con la puntuación en la *Coma Recovery Scale-revised* (CRS-r). En todos los casos, el diagnóstico neurológico no había variado previamente a su inclusión en este estudio a pesar de la realización de un programa de estimulación multisensorial. Los pacientes fueron asignados al azar a cualquiera de los dos grupos de tratamiento: uno, con placebo, y otro, con Stilnox®, una vez al día durante cinco días (dosis de 10 mg/día vía oral). Inmediatamente después de los cinco primeros días, los grupos se cruzaron para seguir con otro período de tratamiento de cinco días. Todos los pacientes fueron valorados durante los 10 días de duración del ensayo una hora antes de la administración del fármaco o del placebo y una hora después, con la *Post-Acute Level of Consciousness Scale* (PALOC) y la CRS-r. Se compararon las puntuaciones obtenidas en cada paciente antes y después de la administración de zolpidem y placebo. **Resultados.** Uno de los 10 pacientes valorados mostró una respuesta clínicamente significativa, de acuerdo con las puntuaciones de la CRS-r y de la PALOC, en las cinco valoraciones correspondientes a los cinco días de toma del fármaco respecto a la toma de placebo. En los nueve pacientes restantes, no existió respuesta clínica apreciable o bien apareció somnolencia. No se detectaron otros efectos secundarios adversos. **Conclusiones.** Nuestros resultados coinciden con los estudios de casos aislados publicados hasta la fecha, demostrando la utilidad del zolpidem en pacientes en EV o EMC. Dada la seguridad del fármaco y lo relevante de su respuesta clínica en estados de alto nivel de discapacidad, recomendamos su ensayo terapéutico en esta población. Futuros estudios con mayor población deben ayudar a entender las bases fisiopatológicas que generan respuestas clínicas diferentes y las variables que permitan predecir el grupo de pacientes respondedores.

26.

Apoplejía hipofisaria: descripción de cuatro casos secundarios a infarto hemorrágico de adenoma hipofisario

M. Peinazo Arias, R.M. Vilar Ventura, A. Gozalbo Simón, J. Renau Lagranja, C. Soriano Soriano, M.T. Pérez Saldaña, D. Rodríguez Luna, E. Pajarón Boix, C. Vilar Fabra

Hospital General de Castellón.

Introducción. La apoplejía hipofisaria es una entidad clínica aguda poco frecuente que suele ser secundaria al infarto isquémico o hemorrágico de un adenoma hipofisario. Puede manifestarse con cefalea, déficits visuales, oftalmoplejía y alteración del nivel de conciencia. **Objetivo.** Estudiar una serie de cuatro casos clínicos con déficits neurológicos, neuroimagen y hallazgos analíticos compatibles con apoplejía hipofisaria. **Pacientes y métodos.** Presentamos cuatro pacientes varones, con una edad media de $58,7 \pm 4,3$ años, que ingresaron en nuestro centro entre los meses de enero de 2009 a enero de 2010. **Resultados.** La presentación clínica fue en forma de cefalea brusca e intensa en dos pacientes, junto con náuseas y vómitos. Se encontró diplopia binocular en dos pacientes, hemianopsia bitemporal en uno y ptosis palpebral con limitación para la movilidad ocular extrínseca en dos de ellos. Un paciente presentó mareo rotatorio de 30 minutos de duración, sin otra sintomatología. En las imágenes de RM cerebral, en todos los casos se detectó la presencia de macroadenoma hipofisario con hemorragia asociada y compresión quiasmática en dos de ellos. Dos pacientes desarrollaron, secundariamente, un panhipopituitarismo que requirió terapia hormonal sustitutiva. Uno de los pacientes ya presentaba déficit de hormona del crecimiento y de hormona adrenocorticotropa en determinaciones realizadas dos meses antes, aunque no recibía tratamiento. Un caso mantuvo niveles hormonales normales. Todos los pacientes se sometieron a intervención neuroquirúrgica, con remisión completa de los déficits neurológicos en tres casos. El

paciente que comenzó con hemianopsia bitemporal mejoró la visión del ojo izquierdo, pero persistió con hemianopsia temporal derecha tras la intervención. **Conclusión.** Ningún paciente había sido diagnosticado de adenoma hipofisario antes del evento, aunque uno ya mostraba déficit hormonal analítico previamente, pero carecía de neuroimagen. Cabe destacar el papel de la RM cerebral en el diagnóstico de confirmación. Todos los pacientes se sometieron a descompresión quirúrgica tras más de cuatro semanas del evento clínico. Algunos estudios demuestran que la cirugía precoz (menos de siete días tras el ictus) conlleva un pronóstico visual más favorable, comparada con la cirugía más tardía. Estos casos muestran que debe incluirse la apoplejía hipofisaria en el diagnóstico diferencial ante pacientes que se presentan con cefalea brusca e intensa y déficits de agudeza visual, pues supone una emergencia neurológica tratable.

27.

Síndromes clínicos aislados: valoración pronóstica en función de los patrones de bandas oligoclonales y la neuroimagen

M. Peinazo, M.J. Magraner, N. Martín, B. Casanova

Hospital General de Castellón.
Hospital Universitario La Fe.

Introducción. La presencia de bandas oligoclonales (BOG) de tipo IgG en el LCR, así como las lesiones observadas en RM basal en pacientes con síndromes clínicos aislados (SCA), han demostrado ser herramientas útiles para diferenciar los pacientes con bajo, medio y elevado riesgo de desarrollar una esclerosis múltiple (EM) clínicamente definida. **Objetivo.** Valorar si existen diferencias en la evolución clínica y radiológica en pacientes con SCA, en relación a los diferentes patrones de BOG IgG en LCR. **Pacientes y métodos.** Estudio analítico observacional de las características clínicas, inmunológicas y de neuroimagen de una serie de 11 pacientes que se presentaron con un SCA. **Resultados.** Se incluyen 11 pacientes con una edad

media de $37,8 \pm 11,02$ años (rango: 25-56 años), siendo el 72,7% mujeres. El 45,5% se presentaron con neuritis óptica, el 27,3% con mielitis transversa, el 18,2% con sintomatología troncoencefálica y el 9,1% con síntomas polirregionales. El 81,8% progresaron hacia EM definida (según criterios de McDonald), con un tiempo medio de conversión de 4,33 meses. Se definieron tres grupos en función del patrón de BOG en LCR: no BOG (IgG-), sí BOG (IgG+), y presencia de dos bandas adicionales IgG+ más que en suero (IgG>). El 45,5% fueron IgG+; IgG-, el 27,3%, e IgG>, el 27,3%. Se valoró la media de volumen lesional en la RM basal para los tres grupos: $2.165,3 \pm 3.030 \text{ mm}^3$ (rango: 215-5.657 mm^3) para pacientes IgG-; $2.938 \pm 1.669,2 \text{ mm}^3$ (rango: 1.169-5.602) para IgG+, y $44.981 \pm 62.166 \text{ mm}^3$ (rango: 1.023-88.939 mm^3) para pacientes IgG>. Existieron diferencias significativas con $p < 0,05$ (prueba T para una muestra), en volumen lesional entre el grupo IgG+ y el IgG>. El 100% de pacientes IgG> progresaron hacia EM definida, frente al 80% de IgG+ y el 66,6% de IgG-, sin que existieran diferencias significativas ($p = 0,56$; chi al cuadrado). Mediante análisis de supervivencia de Kaplan-Meier se observó que no existían diferencias significativas en cuanto a la probabilidad de no presentar una puntuación de 2,5 en la EDSS a lo largo del tiempo, entre pacientes con BOG IgG+ e IgG> ($p = 0,07$; $\log\text{-rank} = 3,3$). **Conclusión.** Los pacientes que presentan un patrón de BOG IgG> en el LCR tienen mayor carga lesional en RM en el momento de la aparición del SCA, y todos ellos evolucionan hacia una EM definida. La presencia de este patrón puede relacionarse con un peor pronóstico en los pacientes poseedores de éste. Actualmente se está ampliando el estudio con un mayor número de casos para valorar esta hipótesis.

28.

Endocarditis trombótica no bacteriana asociada a un carcinoma metastásico de origen gástrico

J. Renau Lagranja, R.M. Vilar Ventura, M. Peinazo Arias, A. Simón Gosalbo, B. Claramonte Clausell, M.T. Pérez Saldaña, D. Geffner Sclarsky

Hospital General de Castellón.

Introducción. La endocarditis marántica o endocarditis trombótica no bacteriana (ETNB) es una causa poco frecuente de ictus, cuya presencia suele asociarse a enfermedades malignas y estados de hipercoagulabilidad. Presentamos el caso de un paciente con endocarditis marántica e infartos cerebrales múltiples asociada a un carcinoma metastático de origen gástrico.

Caso clínico. Varón de 37 años de edad, fumador de 40 cigarrillos/día, sin otros antecedentes de interés, que ingresó por un síndrome constitucional de dos meses de evolución, manifestado por anorexia y pérdida de 10 kg de peso. Inicialmente tuvo episodios de dolor abdominal y diarrea. Posteriormente, durante el ingreso, presentó deterioro neurológico, con disminución del nivel de conciencia, hemiparesia izquierda y parálisis facial supranuclear izquierda, presentando una puntuación de 17 en la NIHSS. En la RM se apreciaban infartos cerebrales agudos en el territorio de la arteria cerebral media derecha, arteria cerebral posterior derecha y cerebelo. Ante la sospecha de ictus de origen cardioembólico se realizó una ecocardiografía transtorácica, que mostró ausencia de valvulopatías y ventrículo izquierdo de tamaño y contractilidad normales. En la ecocardiografía transesofágica se visualizó una masa redondeada de 5 mm en la valva posterior de la válvula mitral, no sugestiva de vegetación, ayudando a establecer el diagnóstico de ETNB. El estudio microbiológico y serológico fue negativo, lo que permitió descartar la etiología infecciosa. En el estudio de patología de base se encontró, mediante punción de aspiración con aguja fina de adenopatía supraclavicular izquierda y TAC toracoabdominopélvica, un

cáncer de origen gástrico con múltiples adenopatías cervicales y supraclaviculares izquierdas, mediastínicas y retroperitoneales. **Conclusiones.** La ETNB es una entidad asociada a estados de hipercoagulabilidad con presencia de depósitos espontáneos de fibrina y plaquetas que forman lesiones valvulares con alto potencial embolígeno. Aunque es difícil establecer la incidencia real de esta entidad, las series de autopsias muestran una incidencia de 0,3-9,3%. El diagnóstico debe sospecharse ante la presencia de embolismos sistémicos en múltiples territorios, aunque es poco frecuente que el diagnóstico de la ETNB preceda al de la enfermedad maligna subyacente. Los hallazgos mediante ecocardiografía transesofágica, junto con el contexto clínico y la negatividad del estudio microbiológico, permiten establecer el diagnóstico de esta entidad.

29.

Ictus de causa inusual en un paciente joven

S. Reyes Pausá, G. Juan Catalá, A. Alcantud Bertolín, N. Vivó Ortí, J.M. Ferrer Casanova, A. González Masegosa

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Objetivos. Presentar un caso de ictus isquémico en un paciente joven, secundario a embolia paradójica, y recordar la enfermedad de Rendu-Osler como causa probable de ictus isquémico en pacientes jóvenes, ya que se trata de una entidad hereditaria autosómica dominante con penetrancia incompleta y manifestaciones clínicas de aparición tardía, que muchas veces se infradiagnostica. Un objetivo secundario es realizar una revisión de las opciones terapéuticas para este tipo de pacientes. **Caso clínico.** Mujer de 50 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial leve, asma y rinoconjuntivitis alérgicas, trombocitosis estudiada por hematología y enfermedad de Rendu-Osler –epistaxis desde la infancia, varios familiares de primer grado afectados y tres malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAV)–, que ingresó en Neurología por disartria y paresia facial supranu-

clear izquierda asociadas a cefalea occipital derecha de aparición brusca. En la exploración presentaba, además, una hemihipoestesia faciobraquial al pinchazo, así como telangiectasias cutáneas, con resto de exploración neurológica y general normales. Análítica general, con estudio de autoinmunidad e hipercoagulabilidad, normal, a excepción de 620.000 plaquetas. TC y radiografía de tórax, normales. La RM reveló un infarto isquémico agudo en el territorio de la arteria cerebral media derecha y otros infartos de carácter crónico en ambos hemisferios cerebelosos. El eco-Doppler de troncos supraaórticos y el Doppler venoso de miembros inferiores fueron normales. En la ecocardiografía transtorácica, así como en la transesofágica, se diagnosticó un *shunt* derecha-izquierda a través de un foramen oval permeable. Se inició tratamiento antiagregante con 100 mg/día de aspirina, que hubo que suspender por un aumento en la frecuencia de epistaxis con repercusión en el hemograma. Posteriormente se decidió embolizar dos de las tres MAV pulmonares y se pospuso la decisión terapéutica con respecto al foramen oval permeable. La paciente evolucionó favorablemente. **Conclusión.** Debe considerarse esta entidad en pacientes jóvenes con ictus y hacer hincapié en los antecedentes familiares. Se trata de una situación especial a la hora de elegir un tratamiento adecuado; la mayoría de autores recomienda tratar las MAV pulmonares, incluso en los asintomáticos, aunque se recomienda buscar otras causas de ictus en un paciente joven si las MAV son pequeñas.

30.

La mejora del control postural favorece la independencia en las actividades de la vida diaria

E. Sánchez Durán

Centro de Daño Cerebral Sobrevenido Casaverde.

Introducción. Tras una lesión cerebral, el paciente presenta alteraciones en los componentes de desempeño de las actividades de la vida diaria que le

impiden desarrollar dichas actividades de forma adecuada. Desde terapia ocupacional se entrenan los componentes afectados con el fin de aumentar la independencia en las actividades de la vida cotidiana. **Caso clínico.** Mujer de 61 años, que sufrió un ictus en la arteria cerebral media y posterior derechas. Presentaba hemiplejía izquierda, heminegligencia y problemas atencionales importantes. Era dependiente en las actividades básicas de la vida diaria. El objetivo era mejorar el control postural en sedestación en una paciente con daño cerebral para aumentar la independencia en la actividad de vestirse. Se realizaron sesiones de tratamiento individual de reeducación de actividades de la vida diaria, desde terapia ocupacional, en un contexto real, trabajando con la actividad de vestirse. Se modificó el entorno para proporcionar mayor estabilidad y seguridad a la paciente y, con ello, mejorar la ejecución de vestirse de la parte superior. Las sesiones eran diarias, de 30 minutos de duración. Además, en la sala de terapia ocupacional se realizaron actividades para mejorar el control postural en sedestación tres veces por semana durante 30 minutos cada sesión. Tras tres meses de intervención, la paciente era capaz de mantener el equilibrio en sedestación, con un adecuado control postural que le permitía participar activamente en el hecho de vestirse de la parte superior, así como colaborar elevando los miembros inferiores para ponerse el calzado. No precisaba ayuda externa para mantener el control postural. En la silla de ruedas se mantienen las adaptaciones que se realizaron. **Conclusión.** Estos resultados llevan a hacer hincapié en la importancia del tratamiento rehabilitador en el paciente con daño cerebral, aunque hayan pasado varios años desde la lesión, ya que, como hemos podido comprobar, es posible mejorar la independencia del paciente en su vida cotidiana, alcanzando con ello beneficios para el paciente y disminuyendo la carga del cuidador.

31.

Síndrome de Froin y papiledema como primera manifestación de un tumor espinal

A. Simón Gozalbo, R. Vilar Ventura, M. Peinazo Arias, J. Renau Lagranja, O. Cortés Andrés, C. Vilar Fabra, B. Claramonte Clausell, D. Geffner Sclarsky

Hospital General de Castellón.

Introducción. La asociación entre tumores de médula espinal y papiledema es poco frecuente, siendo excepcional que se manifieste como de inicio clínico. Presentamos a una paciente finalmente diagnosticada de ependimoma de *filum terminale*, con clínica de hidrocefalia y síndrome de Froin, sin aparición de síntomas medulares. **Caso clínico.** Mujer de 47 años, que consultó por visión borrosa y cefalea holocraneal pulsátil progresiva de cuatro meses de evolución. El examen oftalmoscópico reveló un papiledema bilateral, y la RM cerebral con venografía, un aumento leve de la talla ventricular, sin edema transependimario. El análisis del LCR mostró un aspecto xantocrómico gelatinoso, coagulándose el material a temperatura ambiente, con hiperproteínorraquia de 539 mg/dL y presión normal. Ante estos resultados se realizó una RM del raquis completo, que mostró una lesión tumoral intradural en cola de caballo, ocupante del canal medular en L3, con intenso realce de gadolinio. Se procedió a la intervención quirúrgica, apreciándose una masa de elevada densidad que englobaba varias raíces de la cola de caballo. La exéresis fue subtotal. El examen histológico reveló el diagnóstico de ependimoma mixopapilar. Actualmente, la paciente ha quedado asintomática, sin recidivas. **Conclusiones.** El bloqueo completo del canal medular, en nuestro caso por un tumor, causa estancamiento del LCR dentro del saco tecal, con aumento de los niveles de proteínas tanto por exudación del propio tumor como por bloqueo o lentificación del flujo de LCR (a causa de la obstrucción mecánica proteica). Dicho aumento puede producir hidrocefalia normotensiva, con presencia de papiledema

y signo de Froin (la coagulación, al contacto con el aire, del LCR extraído distalmente a la obstrucción al realizar la punción lumbar, ocasionada por la presencia de grandes cantidades de fibrinógeno). Los tumores medulares más frecuentemente asociados a estos fenómenos son los intradurales y en más de la mitad de los casos se trata de ependimomas, sobre todo localizados en la zona lumbar. La aparición de signos o síntomas de hipertensión intracraneal de nueva aparición, acompañado de un aumento de proteínas en el LCR, debe sugerir la presencia de una lesión ocupante de espacio en el canal medular.

32.

Síndrome del 'hombre en barril' en un paciente con síndrome antifosfolípido y síndrome de Sneddon

J.F. Vázquez Costa, A. Alfaro Giner, I. Sastre Bataller, R. Sivera Mascaró, M.E. Boscá Blasco

Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. El síndrome antifosfolípido (SAF) es un trastorno autoinmune con anticuerpos frente a fosfolípidos junto a trombosis vasculares o abortos recurrentes. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes son isquemias cerebrales de origen embólico. El síndrome de Sneddon es una forma de presentación del SAF que cursa con ictus, insuficiencia mitral, *livedo reticularis* e hipertensión. El síndrome del 'hombre en barril' se caracteriza por diplejía braquial de predominio proximal, con respeto facial y de miembros inferiores. Se asocia a múltiples etiologías (hipoperfusión en territorios frontera, mielopatías, enfermedad de motoneurona y neuropatías). **Objetivo.** Describir el caso de una paciente con síndrome antifosfolípido y síndrome de Sneddon, que se presentó como síndrome del 'hombre en barril', y discutir sobre el diagnóstico y el tratamiento más adecuado. **Caso clínico.** Mujer de 34 años, sin factores de riesgo cardiovascular, con parestesias y debilidad progresiva en el brazo izquierdo y posteriormente en el brazo derecho, de meses de evo-

lución, considerada como mielorradiculopatía cervical mecánica. Simultáneamente, refería disnea y petequias subungueales; se detectó una insuficiencia mitral grave, para la cual rechazó la cirugía. A los siete meses ingresó por disartria de aparición brusca asociada a febrícula, aumento de su disnea, pérdida de peso, parestesias peribucales y progresión de la debilidad en los miembros superiores. En la exploración destacaba una tensión arterial de 174/135 mmHg, *livedo reticularis* en tronco y piernas, hemorragias en astilla subungueales y un soplo mitral sistólico. Neurológicamente, se apreciaba una apraxia oculomotriz y debilidad en los miembros superiores, de predominio proximal y derecho. Reflejos exaltados en los miembros superiores e hipopalestesia en las manos. Marcha con disminución del braceo, de predominio derecho, y leve alteración de los reflejos posturales. El ecocardiograma objetivó una insuficiencia mitral grave, con una vegetación de 4 x 6 mm. Se realizó cirugía reparadora valvular, correspondiendo la vegetación a un trombo de fibrina parcialmente organizado (endocarditis de Libman-Sacks). La TAC y la RM cerebrales mostraron múltiples lesiones porencefálicas en la sustancia blanca periventricular frontoparietal bilateral, en territorio limítrofe de la arteria cerebral anterior y media, algunas con restricción de la difusión. El estudio vascular fue normal. Las analíticas mostraron una moderada elevación de IgG anticardiolipina y Aβ2GPI IgG, anemia, leucopenia y trombocitopenia. La capilaroscopia detectó un fenómeno de Raynaud primario. Se le diagnosticó un SAF primario y se trató con anticoagulación. No presentó nuevos fenómenos embólicos y mejoró con rehabilitación. **Conclusión.** El síndrome del 'hombre en barril' es una posible manifestación de embolismo cerebral múltiple de origen cardíaco. En el contexto de endocarditis asociada a SAF, el tratamiento anticoagulante es de elección para evitar nuevos fenómenos embólicos.

33.

Siringomielia y esclerosis múltiple

R.M. Vilar Ventura, A. Belenguer Benavides, M. Peinazo Arias, A. Simón Gozalbo, J. Renau Lagranja, D. Geffner Sclarsky

Hospital General de Castellón.

Introducción. La siringomielia es la presencia de cavidades quísticas en la médula que destruyen la sustancia gris y dañan las fibras nerviosas. En pacientes con esclerosis múltiple (EM) se han descrito casos con siringomielia. La desmielinización debe considerarse como posible causa de este tipo de lesión. Presentamos dos casos de pacientes con EM y siringomielia. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 36 años que presentó tres brotes con clínica de tronco y mielitis. Los exámenes complementarios eran normales, salvo bandas oligoclonales en el LCR. En la RM cerebral se apreciaban lesiones desmielinizantes en la sustancia blanca periventricular y la protuberancia, con captación de contraste, y en la RM cervical, malformación de Chiari tipo I, con cavidad siringomiélica en C2-C4. Se diagnosticó EM y se inició tratamiento con interferón β-1b, reduciendo las recaídas y la discapacidad. Caso 2: varón de 26 años que presentó clínica de mielitis, con disminución de la sensibilidad vibratoria en las piernas, dismetría, reflejos osteotendinosos exaltados y marcha atáxica. En la RM cerebral se visualizaron lesiones desmielinizantes en diferentes localizaciones, y en la RM cervical, siringomielia desde C5-T10. Los potenciales evocados eran compatibles con enfermedad desmielinizante. Al año se realizó una RM de control, en la que apareció una nueva lesión captante de contraste y aumento de la siringomielia. Se diagnosticó EM y se inició tratamiento con interferón β-1a, con mala evolución, estando pendiente de tratamiento quirúrgico. **Conclusiones.** Existen múltiples causas que participan en la formación de siringomas, entre ellas procesos postinflamatorios como la EM. Muchas veces son lesiones asintomáticas encontradas en una neuroimagen de rutina. Presen-

tamos dos casos (3,28%) de un total de 164 pacientes diagnosticados de EM. Siempre cabe la duda de si es una coincidencia de ambas patologías o si constituye la evolución de una placa cervical. En el primer caso, es más probable que fuera una evolución de una placa cervical, ya que presentaba marcadores de EM y respuesta al tratamiento, reduciendo las recaídas, la discapacidad y la progresión de la enfermedad. En el segundo caso, a pesar de cumplir criterios de EM, su siringomielia progresó, su discapacidad aumentó y no mejoró con el tratamiento médico, estando pendiente de tratamiento quirúrgico. En este caso puede ser una coincidencia de ambas enfermedades, una EM y una siringomielia en progresión, la razón de su discapacidad. Ante una siringomielia hay que tener presente el diagnóstico de EM, ya que se pueden evitar tratamientos más agresivos como una intervención quirúrgica.

34.

Complicación neurológica en una mastoiditis por tuberculosis

M.N. Vivó Ortí^a, G. Juan Catalá^a,
S. Reyes Pausá^a, A. González Masegosa^a,
I. Dobón Martínez^a, C. Poyatos Ruipérez^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. *Mycobacterium tuberculosis* supone una causa infrecuente de mastoiditis; es frecuente el retraso en el diagnóstico, con complicaciones potencialmente serias. Entre las complicaciones intracraneales descritas se incluyen meningitis, presencia de tuberculomas, afectación de múltiples pares craneales y trombosis de senos

venosos, con especial afectación del seno sigmoide o lateral. **Caso clínico.** Mujer de 56 años que presentaba un síndrome de Collet-Sicard (parálisis del IX, X, XI y XII pares craneales), secundario a una infiltración del agujero yugular derecho, con presencia de un cuadro de hipertensión intracraneal, y que asociaba una lesión otomastoidea inflamatoria de etiología no filiada. La paciente recibió tratamiento médico y fue valorada por el Servicio de Otorrinolaringología de dos hospitales distintos, que no consideraron patológica la alteración mastoidea y diagnosticaron (de nuevo) otitis media serosa, por lo que recomendaron tratamiento antibiótico y seguimiento evolutivo, y descartaron la posibilidad de biopsiar dicha lesión. La paciente precisó posteriores ingresos en el Servicio de Neurología, presentando una trombosis yugular bilateral con una persistencia del cuadro de hipertensión intracraneal. Finalmente, en un ingreso posterior en el Servicio de Medicina Interna, se le diagnosticó osteomielitis tuberculosa con abscesificación paraesternal, recibiendo tratamiento con tuberculostáticos. Presentó una mejoría clínica y se resolvió parcialmente el cuadro de afectación intracraneal. **Conclusiones.** Presentamos una complicación neurológica infrecuente de una tuberculosis extrapulmonar, resaltando su dificultad diagnóstica.

35

Descripción de dos casos de multineuropatía sensitiva dolorosa asociada a hipertrigliceridemia

R. Sivera Mascaró^a, M.E. Bosca Blasco^a,
T. Sevilla Mantecón^a, C. Díaz Marín^d,

M.J. Chumillas^c, F. Mayordomo
Fernández^b, J.J. Vilchez Padilla^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Neurofisiología. Hospital Universitari La Fe. Valencia. ^dServicio de Neurología. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa, Alicante.

Objetivo. Describir dos pacientes con neuropatía sensitiva dolorosa asociada a hipertrigliceridemia grave. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 39 años, con antecedentes de dislipemia familiar (triglicéridos en torno a 6.000 mg/dL), que comenzó con parestias y disestesias en la cara lateral del quinto dedo y el carpo derecho, posteriormente extendidas a las plantas de los pies de predominio derecho. El examen mostró balance motor y reflejos normales. Hipoestesia algésica y alodinia en guante y calcetín, mayor en territorio cubital derecho, planta y dedos del pie derecho. Sensibilidad vibratoria y posicional normales. Lesiones cutáneas en el muslo y los antebrazos sugestivas de depósitos lipídicos. Caso 2: varón de 49 años, con antecedentes de hipertrigliceridemia grave (triglicéridos: 2.000 mg/dL) no familiar, que condujo a una pancreatitis 19 años antes, con diabetes residual. Comenzó en el año 2001 con hormigueos y disestesias en los tres primeros dedos de la mano izquierda, que se extendieron a la mano derecha y hasta el codo izquierdo en un año. En 2009 desarrolló clínica de dolor quemante de distribución hemicorporal inicial y extensión posterior, originando acorchamiento cuadrilateral y disestesias en la cara anterior de los muslos. En la exploración se observó balance motor normal, arreflexia generalizada, hipoestesia algésica en guante alto y calcetín medio, territorio de ambos femorocutáneos y cara

anterior del tórax. Hipopalestesia en las manos e iniciándose en espinas tibiales en los miembros inferiores, posicional normal. Lesiones cutáneas petequiales en ambos tobillos. En ambos casos clínicos se realizó un amplio estudio analítico etiológico (bioquímica, hemograma, serologías, autoinmunidad, vitaminas, IEF), con un único hallazgo de perfil lipídico gravemente alterado (triglicéridos de 1.518 y 6.161 mg/dL, y colesterol total de 385 y 559 mg/dL, respectivamente). El estudio electromiográfico mostró en ambos pacientes datos de neuropatía sensitiva axonal asimétrica grave. La anatomopatología del primer paciente mostró una vasculitis acusada (infiltrados de células mononucleadas con destrucción de pared vascular en epineuro), y del segundo, signos indirectos de vasculitis en nervio (pérdida de fibras mielínicas con distribución multifocal y degeneración axonal) y vasculitis leucocitoclástica en piel. En el primer caso, el tratamiento con corticoides sistémicos mejoró la clínica dolorosa, que precisó asociar azatioprina tras una recaída. En el segundo paciente se iniciaron corticoides en dosis bajas junto con micofenolato mofetil (por la diabetes mellitus), con respuesta clínica parcial. Dada la hipertrigliceridemia grave pese al tratamiento farmacológico (2.000-6.000 mg/dL), se inició tratamiento con plasmaféresis. **Conclusiones.** La hipertrigliceridemia grave puede asociarse a neuropatía sensitiva dolorosa y se ha descrito una mejoría con tratamiento hipolipemiente intensivo. El mecanismo patogénico se desconoce. Ante los hallazgos anatomopatológicos y la respuesta al tratamiento inmunosupresor de los casos presentados, se propone un mecanismo vasculítico.