

XV Reunión Anual de la Sociedad Canaria de Neurología

Puerto de la Cruz, Tenerife, 1-2 de abril de 2011

1.

Complicaciones neurológicas asociadas a la infección por el virus *influenza* AH1N1

S. Díaz González, N. Rodríguez Espinosa, A. Acosta, J. Contreras, D. Alonso, F.I. Montón

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. Se han descrito casos de encefalitis o encefalopatía relacionados con la infección por H1N1, que afectaban especialmente a los niños. Estos cuadros se han descrito también en adultos jóvenes y se ha comunicado que pueden ser especialmente graves por la afectación talámica o el desarrollo de hipertensión intracraneal. **Objetivo.** Revisión clínica, analítica y de imagen de dos casos de encefalitis relacionada con el virus H1N1.

Casos clínicos. Caso 1: varón de 35 años que después de una semana con congestión nasal y síntomas generales, presentó síndrome encefalítico con cefalea, fluctuación del nivel de conciencia, afasia fluente e hiperalgesia cutánea. Antecedente epidemiológico de clínica gripal reciente en su esposa e hijo. Líquido cefalorraquídeo (LCR): pleocitosis linfocitaria (108 leucocitos, 97% mononucleares) con proteinorraquia de 0,75 g/L y glucosa de 63 g/L. Reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para virus *influenza* H1N1, positiva, y para virus herpes simple (VHS), negativa. Electroencefalograma (EEG): actividad de ondas delta-theta en regiones temporales. Resonancia magnética (RM): sin alteraciones relevantes. Caso 2: varón de 33 años que presentó síndrome confusional, alteración del lenguaje manifestada por ecolalia, episodios de des-

conexión del medio y agitación, después de un cuadro febril con clínica gripal de tres días de evolución. Antecedente epidemiológico de clínica gripal reciente en esposa e hijo. LCR: normal. PCR para H1N1 y VHS, negativa. Antígeno H1N1 en frotis nasal, positivo. EEG: afectación cerebral difusa con actividad theta sin actividad paroxística, compatible con cuadro infeccioso o metabólico. RM cerebral: engrosamiento y realce dural bilateral. En ambos casos clínicos se inició tratamiento empírico con aciclovir y olsetamivir en base al antecedente epidemiológico. La evolución fue satisfactoria, con resolución completa. **Conclusiones.** Las complicaciones encefalíticas relacionadas con el virus *influenza* H1N1 son poco frecuentes, pero deben tenerse en cuenta en situaciones de pandemia y antecedentes familiares positivos.

2.

Percepción que tienen los neurólogos generales sobre la importancia e influencia de los trastornos de conducta y el deterioro cognitivo en los pacientes con enfermedad de Parkinson

M.V. Sáinz de Aja Curbelo, O. Fabre Pi, A. González Hernández, J.C. López Fernández, J.A. Suárez Muñoz

Sección de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

Objetivo. Conocer la percepción que tienen los neurólogos sobre el papel de las alteraciones de conducta (AC) y el deterioro cognitivo (DC) en los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). **Sujetos y métodos.** Se diseñó una

encuesta que se envió por correo electrónico a los neurólogos con ejercicio profesional en la Comunidad Canaria. **Resultados.** Se enviaron 73 encuestas, de las que se respondieron 28 (38,5%). Las AC y el DC fueron considerados relativamente frecuentes/muy frecuentes por un 78,6% y un 86% de los participantes, respectivamente; un 78,6% y un 82,1% consideró que las AC y el DC, respectivamente, tienen mucha influencia o tanta influencia como los trastornos motores en la percepción que los pacientes tienen de su enfermedad. Un 60,7% y un 64,2% de los encuestados consideró que las AC y el DC, respectivamente, aparecen cuando comienzan a surgir las complicaciones motoras de la enfermedad o en fases tardías de ésta. Un 89,2% y un 82,1% de los encuestados contestó que explora de forma específica siempre o prácticamente siempre las AC y el DC, respectivamente, en su valoración de los pacientes con EP. Un 78,5% de los encuestados consideró que la levodopa y los agonistas dopaminérgicos no tienen ninguna eficacia o tienen una eficacia limitada en el tratamiento de las AC y el DC. **Conclusiones.** La mayoría de los neurólogos generales en nuestra comunidad autónoma consideran que las AC y el DC son problemas frecuentes e importantes en los pacientes con EP, e incluyen de forma específica la valoración de estas complicaciones en su práctica diaria. En general, tanto las AC como el DC se consideran complicaciones tardías. La opinión mayoritaria de los neurólogos de nuestra comunidad es que los tratamientos convencionales tienen poca utilidad en el tratamiento de estas complicaciones.

3.

Demencia rápidamente progresiva en un paciente con leucemia mieloide crónica

A. Acosta Brito, D. Alonso Modino, B. González González, Y. Contreras Martín, I. Hadjigeorgiou, A. González López, F. Montón Álvarez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. Las demencias que ocurren con una presentación aguda y cuyos síntomas evolucionan en semanas o meses requieren una evaluación urgente y un estudio extenso, con realización de múltiples pruebas en paralelo. Es quizá la enfermedad priónica el prototipo de esta condición, pero no hay que olvidar las múltiples causas secundarias, la importancia de su reconocimiento y la reversibilidad con tratamiento de muchas de ellas. **Caso clínico.** Varón de 79 años, con antecedentes personales de leucemia mieloide crónica, hipertensión arterial y carcinoma de próstata intervenido, que presentó un cuadro de dos meses de evolución de olvidos frecuentes, desorientación, caídas y dificultad para la emisión del lenguaje, con importante dependencia para las actividades de la vida diaria. Durante el ingreso se acompañó de temblor, tics y movimientos distónicos en ambos miembros superiores, progresando con dificultad para la deglución y disminución del nivel de conciencia. En estudios analíticos destacaba una leucocitosis importante con plaquetopenia por su cuadro hematológico de base. Líquido cefalorraquídeo: hiperproteinorraquia, con bandas oligoclonales y proteína 14.3.3 negativas y reacción en cadena de la

polimerasa para virus JC positiva. Resonancia magnética cerebral: leucoencefalopatía bilateral hemisférica y cerebelosa de predominio izquierdo. Electroencefalograma: afectación cerebral difusa y focalidad bitemporal de predominio izquierdo. Todas las demás pruebas complementarias dirigidas a etiología tumoral, vasculítica, infecciosa, toxicometabólica y autoinmune fueron negativas. **Conclusión.** La demencia rápidamente progresiva es una entidad poco frecuente y difícil de diagnosticar. Generalmente son formas secundarias de demencia, más que un proceso neurodegenerativo, salvo las enfermedades priónicas. Tanto la forma de presentación como los antecedentes personales (como es nuestro caso) y las pruebas complementarias adecuadas pueden ayudar a definir el agente causal.

4.

Estado de mal epiléptico. Diferencias entre los pacientes con epilepsia conocida y los pacientes sin historia previa de epilepsia

F. Cabrera Naranjo, O. Fabre Pi, A. González Hernández, J.C. López Fernández

Sección de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

Introducción. El estado de mal epiléptico (EME) tiene diferentes características según si los pacientes presentan o no historia previa de epilepsia. **Pacientes y métodos.** Se revisaron de manera retrospectiva todos los casos de EME ingresados en la Sección de Neurología del Hospital Universitario Dr. Negrín, entre el 1 de enero de 2005 y el 1 de marzo de 2011. Se recogieron diversas variables y se clasificaron en dos grupos según tuvieran epilepsia conocida (EC) o no tuvieran historia previa de epilepsia (EnC). **Resultados.** Durante el periodo de estudio ingresaron 28 pacientes con EME, 17 varones (60,7%) y 11 mujeres (39,3%), 9 (32%) en el grupo de EC y 21 (68%) en el de EnC. La edad media en el grupo de EC fue de $44,22 \pm 16,9$ años, y de $59,8 \pm 20,7$ años en el de EnC. Entre los pacientes con EC, 4 (44,4%) pre-

sentaban niveles infraterapéuticos de antiepilépticos, en 2 (22,2%) no eran valorables y 3 (33,3%) presentaban niveles normales. De los pacientes con EC, 8 (88,9%) presentaron un EME generalizado, mientras que entre el grupo de EnC fueron 8 (42%). En el grupo de EnC, las causas de EME fueron indeterminadas en 6 casos (31,5%), enfermedad cerebrovascular en 4 (21%), meningoencefalitis en 3 (16%) y otras en 6 (31,5%). Entre los pacientes con EC, 7 (77,7%) precisaron ingreso en la Unidad de Medicina Intensiva (UMI) y 5 (55,5%) intubación orotraqueal, mientras que en el grupo de EnC fueron 5 (26,3%) y 5 (26,3%), respectivamente. **Conclusiones.** En nuestra serie, los pacientes con EME y EC son más jóvenes, presentan un EME generalizado y precisan ingreso en la UMI con mayor frecuencia que aquellos sin epilepsia conocida. En uno de cada tres pacientes con EME sin historia previa de epilepsia no se encuentra una causa conocida.

5.

Experiencia inicial en el tratamiento endovascular del ictus agudo

S. Mirdavood^a, J. Delgado^a, E. Buceta^b, G. Pinar^a, Y. Aguilar^b, R. Amela^a, D. Cubillo^b, N. García^a, R. Malo de Molina^a, A. Gutiérrez^a, R. Amador^a

^aServicio de Neurología. ^bUnidad de Radiología Vascular Intervencionista. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Introducción. El tratamiento endovascular intervencionista es una opción en caso de ictus isquémico agudo como terapia de rescate o de forma primaria si existe contraindicación de fibrinólisis intravenosa. Describimos nuestra experiencia inicial. **Pacientes y métodos.** Se describen las características de los pacientes tratados desde julio de 2007 a abril de 2010. Se recogen datos sobre edad, características del ictus, etiología, oclusión del vaso, recanalización y evolución de los pacientes. **Resultados.** Se trataron 12 pacientes, con una edad media de 61 años, el 67% mujeres. Etiología cardioembólica, 42%, y aterotrombótica, 41%. Territorio de la arteria cere-

bral media, 75%, y territorio posterior, 17%. En el eco-Doppler inicial, el 100% de vasos responsables mostraba signos de oclusión que se confirmó con angiogramografía o arteriografía. La media de NIHSS basal fue de 15; a las 24 horas, de 13; a los siete días, de 8 y los tres meses, de 4. En el 67% de casos fue un tratamiento de rescate. En el 58% se usaron fibrinólisis intraarterial y trombectomía mecánica; en el 25%, fibrinólisis intraarterial, y en el 17%, trombectomía. En el 67% se consiguió la recanalización completa. Sólo un caso de transformación hemorrágica sintomática. A los tres meses, Rankin 0-2 del 51%, Rankin 3-5 del 33% y un *exitus*. **Conclusiones.** En este grupo de paciente graves con oclusión vascular y fracaso del tratamiento endovenoso, el intervencionismo endovascular consiguió una alta tasa de recanalización y una tasa de independencia aceptable, con tasas de mortalidad y hemorragias sintomáticas bajas.

6.

Mielopatía cervical pseudotumoral

B. González González^a, M.A. Hernández Pérez^a, V. Martín García^b, A. Acosta Brito^a, Y. Pérez Martín^a

^aServicio de Neurología. ^bSección de Neurorradiología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. Las lesiones desmielinizantes pseudotumorales son grandes placas de desmielinización indistinguibles tanto clínica como radiológicamente de lesiones tumorales. Son lesiones poco frecuentes y pueden llevar a diagnósticos y tratamientos inadecuados. **Caso clínico.** Varón de 34 años, fumador de un paquete diario de cigarrillos, y con consumo de marihuana y alcohol ocasional. Motivo de consulta: parestesias en miembros inferiores de cuatro días de evolución y, el día previo al ingreso, parestesias en el tronco y miembros superiores. Sin pérdida de fuerza, clínica visual ni trastornos esfinterianos. Seis meses antes, acorchamiento del miembro superior izquierdo de 48 horas de duración. Exploración sistémica anodina. Exploración neurológica: hipoes-

tesia de miembros inferiores con nivel sensitivo D5 y apalestesia de dichos miembros. Marcha con leve aumento de base. Resto normal. Analítica sistémica, serologías e inmunología, normales. NMO IgG Ac no se detectaron. LCR: citoquímico normal. Índice 0,67. Una banda oligoclonal. Serologías negativas. EMG: se descarta polineuropatía. Síndrome del túnel carpiano bilateral leve. PESS, PEATC y PEV, normales. RM cerebral: normal. RM cervical: área de alta señal en secuencia T₂ que afectaba a región medial y posterior (cordones posteriores) de la médula cervical C2-C3, con realce medial y posterior, de probable etiología inflamatoria. Se inició tratamiento corticoideo intravenoso durante cinco días. En controles sucesivos, empeoramiento clínico y radiológico que se trató con pulsos de corticoides, a pesar de lo cual el cuadro progresó, por lo que se planteó la posibilidad de biopsia, que se desestimó inicialmente y se propusieron gammaglobulinas intravenosas. En el control a los cuatro meses se empezó a objetivar mejoría clínica y radiológica progresiva. Actualmente, con disestesias ocasionales. El cuadro clínico ha evolucionado como un proceso desmielinizante inflamatorio cervical único. **Conclusión.** Debe valorarse la posibilidad de procesos inflamatorios de presentación atípica en el diagnóstico diferencial de lesiones ocupantes de espacio, cervical de aspecto expansivo, sobre todo en pacientes jóvenes, y que podrían evitar la realización de técnicas mas invasivas. En estos casos, intentar agotar las posibilidades de tratamiento con esteroides en dosis altas (en 2-3 ciclos), así como la gammaglobulina intravenosa si no hubiera una adecuada respuesta clínica o de neuroimagen, como sucedió en este caso.

7.

Epilepsia parcial simple a modo de alucinaciones de parasitación: a propósito de un caso

Z. Mendoza Plasencia, M. Pueyo Morlans, J. Rojo Aladro, A. Lorente Miranda, D. Pestana Grafiña, D. Padilla de León, M. González López, D. García Álvarez, R. Marrero Abrante, P. de Juan Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

Introducción. La epilepsia parcial puede cursar con clínica autonómica, psiquiátrica y somatosensorial (especialmente alucinaciones). Presentamos el caso de una paciente que comenzó con crisis parciales simples consistentes en alucinaciones visuales y cenestésicas. **Caso clínico.** Mujer de 73 años con factores de riesgo vascular y antecedentes de enfermedad cerebral de pequeño vaso e ictus isquémico. Presentaba un cuadro de cuatro años de evolución de prurito y 'sensación de bichos que caminan bajo la piel', ocasionando lesiones de rascado y 'visión de parásitos al arrancarse la piel'. Tras descartar un origen dermatológico primario, se remitió a psiquiatría que diagnosticó una ideación delirante-alucinatoria de parasitación y pautó antipsicóticos. Finalmente, precisó el ingreso en psiquiatría, donde se trató con pimocida y ziprasidona. Ante la falta de respuesta y el deterioro cognitivo progresivo, se solicitó interconsulta a neurología. Exploración neurológica: hemianopsia homónima y hemiparesia derechas residuales. El estudio realizado descartó un origen infeccioso, tóxico, endocrinometabólico, neoplásico o autoinmune. RM cerebral: lesiones isquémicas antiguas en ganglios basales y región occipital izquierdos. EEG: foco de actividad aguda, lenta e hipervoltada de proyección temporal izquierda. Tras dos semanas de asociar tratamiento antiepiléptico con carbamacepina (600 mg/día), desapareció la clínica alucinatoria y mejoró también, posteriormente, el registro electroencefalográfico. **Conclusión.** Cuando la epilepsia parcial afecta a regiones temporales, especialmente las implicadas en la integración sensorial, las crisis pueden manifes-

tarse como diferentes tipos de alucinaciones (visuales, auditivas, gustativas, olfatorias, cutáneas...) que, si se manifiestan sin otra clínica, pueden dificultar su diagnóstico. Asimismo, estas 'alucinaciones epilépticas' aportan una interesante visión sobre la fisiología y anatomía funcional cerebral y abren un fascinante campo de investigación que puede ayudar a develar la organicidad subyacente en la psicopatología psiquiátrica.

8.

Craniectomía descompresiva para el ictus maligno

I. Hadjigeorgiou^a, A. Medina^a, V. Díaz Konrad^a, A. González López^a, Y. Sánchez Medina^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. El ictus isquémico maligno es una patología grave con alta mortalidad debido al efecto de masa del infarto, que da lugar a la herniación del hemisferio afecto. En base a la evidencia y las guías actuales hemos desarrollado un protocolo para el manejo multidisciplinar del ictus maligno de la arteria cerebral media (ACM). **Pacientes y métodos.** Presentamos los resultados del primer año de aplicación de la craniectomía descompresiva en el ictus maligno en nuestro hospital. Según nuestro protocolo, en pacientes menores de 65 años con un infarto mayor del 50% del territorio de la ACM en tomografía computarizada o resonancia magnética, con efecto de masa que causa un desplazamiento de la línea media de al menos 5 mm, se realiza craniectomía descompresiva. **Resultados.** A lo largo del año 2010, diez pacientes cumplieron los criterios descritos; de ellos se intervinieron ocho. La edad media de los pacientes fue de 54 años (rango: 25-65 años) y seis casos sufrieron ictus del hemisferio derecho. La craniectomía se realizó entre las 48-96 h desde el inicio de los síntomas. De los ocho pacientes fallecieron tres: dos en los primeros dos días tras la intervención y una paciente tras varias semanas de ingreso por com-

plicaciones sistémicas. Sobrevivieron cinco pacientes (62,5%), con una puntuación actual en la escala modificada de Rankin de 5 ($n = 3$), 3 ($n = 1$) y 2 ($n = 1$). **Conclusiones.** El ictus maligno de la ACM tratado con las medidas convencionales, no quirúrgicas, presenta una mortalidad del 80%. A pesar del número limitado de pacientes, la disminución de la mortalidad a un 38% en nuestra serie está acorde con el hecho de que la craniectomía descompresiva es un tratamiento efectivo porque aumenta la sobrevivencia en esta patología.

9.

Diseccción carotídea secundaria a un traumatismo penetrante orofaríngeo

D. Alonso Modino^a, J.C. de León^a, Y. Contreras Martín^a, Y. Medina^b, S. Díaz González^a, I. Tejera^a, A. Pérez^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. La diseccción de arteria carótida es causa de ictus en el 2,5% de los casos, siendo de hasta el 13% en paciente menores de 45 años. La diseccción traumática ocurre en aproximadamente el 1% de los traumatismos cerrados. Existen dos mecanismos en la producción de isquemia cerebral: por tromboembolismo desde el lugar de la lesión y por mecanismo hemodinámico. **Caso clínico.** Mujer de 25 años que sufrió traumatismo oral y craneal mientras cabalgaba y sostenía un lápiz en los labios. La paciente acudió al Servicio de Urgencias asintomática y diferidamente desarrolló un cuadro de lesión del hemisferio izquierdo. Las pruebas radiológicas objetivaron en la tomografía computarizada el signo de la cuerda en la arteria cerebral media izquierda, y en la angiogramografía y la arteriografía, una diseccción en la carótida interna izquierda desde el inicio, con extensión a la arteria cerebral media ipsilateral. El cuadro evolucionó a un ictus maligno que precisó craniectomía descompresiva. **Conclusión.** Presentamos un excepcional caso de diseccción carotídea por traumatismo penetrante oro-

faríngeo, planteándose la posibilidad de un mecanismo mixto por asociación de hiperextensión cervical.

10.

Genética en el ictus: doble mutación en un paciente con ictus recurrente

D. Pestana Grafiña, M. Pueyo Morlans, J. Rojo Aladro, Z. Mendoza Plasencia, A. Lorente Miranda, D. Padilla León, H. Pérez Pérez, F. Carrillo Padilla, J. Pérez Labajos, M.L. Fernández Sanfiel, P. de Juan Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

Introducción. El ictus en jóvenes, menores de 45 años, tiene una incidencia anual de 3,4-11,3/100.000. Su presentación en estas edades se relaciona con diferentes factores etiológicos que en el adulto, con mayor relevancia de cardiopatías, vasculopatías y alteraciones hematológicas, metabólicas, mitocondriales, tóxicas y genéticas. Esto implica un diagnóstico diferencial amplio y, en lo posible, etiológico, para aplicar las medidas terapéuticas adecuadas y poder dar un pronóstico o consejo genético. **Caso clínico.** Mujer de 39 años, dislipémica y obesa, con antecedentes familiares de eventos vasculares precoces (padre con ictus a los 50 años y hermano con dos infartos agudos de miocardio a los 30). Quince días después de un parto presentó disminución de la agudeza visual en el ojo derecho, disfasia y hemiparesia derecha, autolimitados en una hora. Un año después, episodio de hipoestesia en el miembro superior derecho y facial bilateral, de unos 30 minutos, con cefalea holocraneal posterior. Exploración neurológica normal. Analítica: ácido fólico, 1,7 ng/mL; homocisteína, 10,20 μM/L. RM cerebral: hiperintensidad en la sustancia blanca parietofrontal bilateral e hipodensidad en los caudados y la cápsula externa. Estudio cardiológico y dúplex-TSA/DTC: normales. Estudio genético: mutación y polimorfismo R169C (cambio C>T heterocigoto, posición 505-cDNA), causante de CADASIL. Mutación TT homocigoto del gen *MTHFR* (metiltetrahidrofolato reduc-

tasa). **Conclusiones.** Presentamos una paciente con eventos cerebrovasculares de repetición y dos mutaciones relacionadas con el ictus. El CADASIL es una arteriopatía no arteriosclerótica, cuyas manifestaciones principales son: ictus-ataques isquémicos transitorios recurrentes, demencia precoz, migraña y síntomas neuropsiquiátricos. La mutación TT del gen *MTHFR* causa hiperhomocisteinemia y déficit de folato, y aunque su relación causal con el ictus es controvertida, se ha reconocido la hiperhomocisteinemia como factor de riesgo aterogénico y protrombótico, posiblemente dosisdependiente, y asociada con aterosclerosis precoz, coronariopatía, tromboembolismo venoso y complicaciones obstétricas. La presencia de ambas mutaciones en un mismo paciente no se ha descrito con anterioridad y podría suponer mayor riesgo de recurrencias o gravedad que cuando se presentan aisladamente, así como implicaciones terapéuticas y profilácticas específicas.

11.

Análisis retrospectivo de los pacientes con hipertensión intracraneal benigna hospitalizados en nuestro medio

Y. Contreras Martín, J. Bueno Perdomo, I. Hadjigeorgiou, B. González, M.A. Hernández, F. Montón Álvarez

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. La hipertensión intracraneal benigna (HICB) es una entidad caracterizada por aumento de la presión intracraneal sin evidencias de proceso expansivo intracraneal o alteraciones citoquímicas del líquido cefalorraquídeo (LCR). **Objetivo.** Determinar las características clínicas y epidemiológicas de la HICB. **Pacientes y métodos.** Se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes entre 1999 y 2009, considerándose para el estudio de la HICB todos los pacientes ingresados en nuestro hospital y que cumplían los criterios modificados de Dandy. Se elaboró una tabla de recogida de datos que incluía sexo, edad, índice de masa corporal (IMC), presión de salida del LCR, antecedentes

cardiovasculares, pruebas de imagen, tratamiento y evolución. **Resultados.** Se analizaron 61 pacientes, 19 varones y 42 mujeres, con una edad media de 35,38 años y una presión licuoral de salida media de 33,05 mmH₂O, sin variaciones de interés entre ambos sexos. Se siguió a los pacientes una media de 6,7 años. El 72,13% de los pacientes mostraban un aumento del IMC. En los que mostraban un IMC > 40, había una proporción de 1 a 9 a favor de las mujeres. El 47,37% de los varones mostraban normopeso, siendo sólo el 16,16% de las mujeres las que mostraban un IMC < 25. El 50% de los pacientes presentaban algún factor de riesgo cardiovascular, destacando la dislipemia (36,07%) y la hipertensión arterial (31,15%). Entre las mujeres destacaba la toma de tratamientos hormonales con fines anticonceptivos en el 23,81%. La cefalea estaba presente en el 85,24%, y las alteraciones campimétricas o defectos visuales, en el 59,01%. El 81,96% de los pacientes presentaban edema de papila bilateral; alteraciones campimétricas en el 42,62%, y un 12%, oftalmoparesia del VI par. **Conclusiones.** Destacaba un mayor proporción de obesas mórbidas en las mujeres. Aunque existían diferencias en los valores de presión licuoral entre ambos sexos, dichas diferencias no eran estadísticamente significativas. Entre las mujeres destacaba la toma de anticonceptivos orales como principal factor de riesgo, tras la obesidad. En el caso de los varones, el 50% mostraba algún factor de riesgo, siendo los más frecuentes la dislipemia y la hipertensión arterial.

12.

Leucoencefalopatía multifocal progresiva y trasplante hepático

S. Díaz González, D. Alonso Modino, H.J. Bueno Perdomo, C.A. González López, M.A. Hernández Pérez, N. Ruiz Lavilla, F. Montón Álvarez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una enfermedad poco frecuente, progresiva y desmielinizante del sistema nervioso

central. Causada por reactivación del virus JC, que se encuentra de forma latente en un 70-90% de la población adulta, su reactivación parece relacionarse con anomalías en las células T. Se han detectado casos de LMP en pacientes trasplantados tratados con inmunosupresores. **Caso clínico.** Mujer de 76 años con antecedentes de cirrosis hepática por virus C y hepatocarcinoma con trasplante hepático en abril de 1995, en tratamiento con ciclofosfamida hasta julio de 2008 y actualmente con Cellcept 1.000 mg/día. Ingresó en marzo de 2010 para tratamiento con ganciclovir por infección asintomática por citomegalovirus (CMV). Desde noviembre de 2009 presentaba un cuadro confusional progresivo, trastornos de conducta con apatía y síntomas psicóticos que requerían tratamiento neuroléptico; posteriormente presentó trastorno del lenguaje y hemiparesia derecha. Resonancia magnética: lesión de alta señal en secuencia T₂ y de difusión, moderadamente expansiva, y edema vasogénico en regiones subcorticales frontoparietal derecha y margen derecho del cuerpo calloso. Líquido cefalorraquídeo: 2 leucocitos; 0,61 g/L proteínas; glucosa, 69 mg/dL. Reacción en cadena de la polimerasa positiva para virus JC y negativa para virus herpes. Poblaciones linfocitarias con disminución de linfocitos CD4+, CD3+ y CD8+ bajos. Anatomía patológica: cambios morfológicos compatibles con LMP, técnicas de inmunohistoquímica E hibridación *in situ* para virus (CMV, Epstein-Barr y herpes simple): negativo. **Conclusiones.** Se presenta una paciente trasplantada hepática hacía más de 15 años que, tras el cambio de tratamiento inmunosupresor, sufrió infecciones oportunistas, CMV, encefalitis por virus JC y reactivación del virus de la hepatitis C. En todo paciente trasplantado que desarrolle síntomas neurológicos centrales debe descartarse LMP.

13.

Marcadores en el líquido cefalorraquídeo. Nuestra experiencia con 60 pacientes

H.J. Bueno Perdomo, A. González López, B. González González, Y. Contreras

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. Desde marzo de 2010 disponemos en nuestro servicio de la posibilidad de realizar marcadores en el líquido cefalorraquídeo; únicamente podemos analizar β-amiloide y proteína tau. La técnica utilizada de análisis es mediante ELISA. Se cita al paciente a primera hora de la mañana, en ayunas, y se sacan tres muestras en tubos de polietileno que se congelan inmediatamente tras centrifugación (dos de ellas se 'alicuotan' para *reference* y otra se guarda a -70 °C para el banco). **Pacientes y métodos.** La elección del paciente es propuesta por el neurólogo responsable de la consulta de trastorno de memoria y conducta basándose en distintos criterios. Los pacientes elegidos se clasifican en estos grupos: deterioro cognitivo leve del dominio que sea, pacientes jóvenes de menos de 65 años, presentaciones focales y atípicas (no cumple criterios claros de ningún tipo de demencia, trastornos neuropsiquiátricos, rápida evolución, dudas diagnósticas, casos control). Todos los pacientes son seguidos en la unidad, se les pide consentimiento informado y se les aplica batería neuropsicológica (test minimental, test del reloj, fluidez verbal y semántica, valoración de memoria episódica, lenguaje y praxias, además de inventario neuropsiquiátrico y escalas de funcionalidad). Todos tienen estudio de imagen con resonancia magnética salvo contraindicación, analíticas de protocolo y genotipado ApoE. **Resultados.** Hemos analizado un total de 60 pacientes, con una edad media de 70 años (rango: 57-81 años), repartidos en 28 mujeres y 32 hombres. El genotipo más frecuente encontrado en nuestra población fue E3/E3 en 21 casos, E3/E4 en 19 y E4/E4 en 1. En el análisis de los resultados de β-amiloide y proteína tau se dio como marcador de enfer-

medad de Alzheimer niveles inferiores a 500 y mayores de 250, respectivamente. **Conclusión.** Mostramos los datos obtenidos y la congruencia clínica con imagen y marcadores. Valoramos positiva la experiencia e indicamos la necesidad de poder analizar otros marcadores como β_{40} , α -sinucleína y sobre todo tau fosforilada para aumentar sensibilidad y especificidad.

14.

Citopatía mitocondrial tipo MELAS: a propósito de un caso

I. Martín Santana, P. López Méndez, E. Hernández Santana, G. Pinar Sedeño, A. Ruano Hernández, M. Hervás García, R. Amador Trujillo.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Introducción. La citopatía mitocondrial tipo MELAS es una patología poco prevalente de herencia mitocondrial. La mutación más frecuente es A3243G en tRNA^{Leu} (UUR). Cursa con episodios similares a ictus, encefalopatía, acidosis láctica y miopatía, pudiendo asociar otros síntomas de origen mitocondrial. Actualmente no tiene un tratamiento específico, siendo muy importantes las medidas de estabilización y soporte. **Caso clínico.** Varón de 48 años, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2, hipoacusia y déficit visual, y con un hermano con citopatía mitocondrial tipo MELAS. Presentó un episodio de desorientación temporoespacial con discurso incoherente, apraxia del vestido y hemidéficit motor izquierdo, que se acompañaba de crisis epilépticas tónico-clónicas generalizadas. Pocos días después sufrió un estado epiléptico no convulsivo, con buena evolución. Se trató con complejos vitamínicos, coenzima Q₁₀, L-carnitina y medidas de soporte. El estudio analítico reflejó un mal control glucémico y acidosis láctica. Tomografía computarizada (TC) craneal en fase aguda con lesión hipodensa temporoparietal derecha, calcificaciones groseras en ganglios basales bilaterales y atrofia cerebral y cerebelosa. En TC de control se objetivó una reducción de la hipodensidad descrita. Ecocardiograma y electromio-

grama, normales. Estudio genético positivo para mutación A3243G. Pendiente de resultados de estudio genético de familiares. **Conclusión.** La existencia en individuos jóvenes de episodios ictus-like con lesiones en neuroimagen que no se corresponden con un territorio vascular, asociados a convulsiones, hipoacusia y diabetes, debe hacer sospechar una citopatía mitocondrial tipo MELAS.

15.

Neuritis óptica y fiebre Q

Y. Contreras, B. González, A. Acosta, H.J. Bueno Perdomo, J.N. Lorenzo Brito, M.A. Hernández Pérez, F. Montón Álvarez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. La fiebre Q es una zoonosis producida por *Coxiella burnetii*, caracterizada por un síndrome febril agudo, acompañado de neumonitis y hepatitis. El diagnóstico suele realizarse mediante serología. Responde bien al tratamiento con tetraciclinas. La principal fuente de infección son las vacas, las ovejas y las cabras, mediante la ingesta de la leche de animales infectados. Canarias se considera una zona endémica. La presentación clínica puede ser aguda (fiebre, cefalea, astenia, hepatitis, neumonía) o crónica (endocarditis). Entre las afectaciones del sistema nervioso figuran neuropatías y síndrome de Guillain-Barré. **Caso clínico.** Mujer de 40 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que comenzó un mes antes de su ingreso con un cuadro de malestar general, astenia, fiebre, catarro de vías altas y cansancio. Además, refería dolor palpebral bilateral, que empeoraba con los movimientos oculares. Dos semanas antes de su ingreso acudió al oftalmólogo por presentar pérdida de visión en el ojo derecho. Se objetivó edema papilar bilateral con mayor intensidad derecha. Resto de exploración neurológica, normal. TAC craneal: normal. RM cerebral: normal. Hemograma y bioquímica: normales. Líquido cefalorraquídeo: presión normal. Citoquímico: normal. IgG 6,24, índice 1,54, presencia de bandas oligoclonales. *C. burnetii* Ac IgG (fase II)

(26.01.2009): 1/320, IgM negativo. *C. burnetii* Ac IgG (fase II) (19.08.2009): 1/80, IgM negativo. PEV: aumento de las latencias de la P100 en estimulación monocular derecha. Neuritis óptica derecha de carácter desmielinizante. PESS y PACT: normales. PEV de control: normal. **Conclusiones.** Aunque la neuritis óptica de causa infecciosa por fiebre Q es muy infrecuente, debe tenerse en cuenta en zonas endémicas como Canarias, puesto que la alta sospecha va a llevar al diagnóstico y a la aplicación del tratamiento con doxiciclina.

16.

Polineuropatía amiloidea familiar tipo I en Gran Canaria

P. López Méndez^a, I. Martín Santana^a, E. Hernández Santana^a, G. Pinar Sedeño^a, P. Ruiz Hernández^b, A. Ruano Hernández^a, M. Hervás García^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Cardiología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Introducción. La polineuropatía amiloidea familiar tipo I (PAF-I) se caracteriza por neuropatía sensitivomotora periférica y autonómica, miocardiopatía, opacidades vítreas y nefropatía. La forma más frecuente es por mutación del gen de la transtiretina (*TTR*), con sustitución de valina por metionina en posición 30 (Val30Met). El trasplante hepático es el único tratamiento eficaz actualmente, consiguiendo la estabilización de la clínica. **Caso clínico.** Varón de 58 años con antecedentes personales de miocardiopatía hipertrófica, que presentó un cuadro de dificultad para la marcha con pérdida de sensibilidad y hormigueos distales, astenia e intolerancia al ejercicio, episodios presincoales, disfagia para sólidos y disfonía oscilante. En la exploración se objetivó debilidad y parestesias en las cuatro extremidades, con afectación de pares craneales y disautonomía. En el estudio realizado destacaba la presencia de una polineuropatía axonal secundariamente desmielinizante, sensitivomotora, de predominio en los miembros inferiores, hipertrofia cardíaca del septo basal, depósito amiloide con tinción rojo

Congo en biopsias de esófago y recto, y pérdida marcada de fibras mielínicas en la biopsia del nervio sural. Estudio genético para PAF-I (Val30Met) positivo en heterocigosis para el paciente, un hermano y su hija. Tras trasplante hepático, gran deterioro cardiológico. **Conclusión.** La PAF-I debe sospecharse en casos de polineuropatía axonal sensitivomotora con disautonomía y afectación cardíaca, siendo el estudio genético la determinación de elección para el diagnóstico. El trasplante hepático es el único tratamiento que puede conseguir estabilización de la clínica neurológica, no así de la función cardíaca, que puede progresar de manera independiente.

17.

Neurobehçet en un paciente de raza negra

I. Lagoa Labrador, A. González Hernández, F. Cabrera Naranjo, J. Hernández Gallego

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

Introducción. La afectación neurológica en la enfermedad de Behçet ocurre aproximadamente en el 5% de los casos y es excepcional en el momento del diagnóstico. Clásicamente se ha descrito una forma parenquimatosa (meningoencefalitis aséptica, con predominio de romboencefalitis y mielitis) y una forma extraparenquimatosa o secundaria, debidas a la aparición de episodios trombóticos arteriales o venosos que afectan al sistema nervioso central, siendo en general poco frecuente que ambas ocurran de manera simultánea. **Caso clínico.** Varón de 32 años de raza negra, exfumador, que dos años antes había ingresado en medicina interna por una meningitis aséptica asociada a una lesión hipodensa en la tomografía axial computarizada craneal, localizada en el brazo posterior de la cápsula interna derecha. En la exploración física en ese ingreso se describían unas úlceras escrotales y edema corneal. Quince días antes del ingreso actual comenzó con una cefalea holocraneal opresiva, asociada a sintomatología gripal una semana antes del ingreso, a lo cual añadió un trastorno del lenguaje aso-

ciado a dificultad para la marcha. El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró 30 leucocitos, proteínas de 64 mg/dL y glucorraquia de 56 mg/dL. El índice de *tibbling*, la serología, el cultivo y la citología del LCR fueron normales. Se realizó una resonancia magnética (RM) cerebral, que mostró varias lesiones hiperintensas en T₂ y FLAIR en la región del puente, mesencéfalo y tálamo bilateralmente, sin realce de la señal tras la administración de gadolinio intravenoso. Se realizó una prueba de patergia y biopsia de las lesiones cutáneas, que fueron compatibles con una enfermedad de Behçet. El paciente no mejoró con tratamiento esteroideo intravenoso y, por acuerdo conjunto con reumatología, se pautó clorambucil en dosis de 5 mg/día, con el que se observó mejoría clínica. **Conclusión.** Ante una lesión de características inflamatorias en el tronco cerebral en un paciente con antecedentes de meningitis aséptica, y en ausencia de otras posibles causas, debe plantearse la posibilidad de un neurobehçet. Es importante prestar atención a la historia clínica del paciente, a la aparición de úlceras orogenitales o de sintomatología oftalmológica. La prueba de imagen más rentable es la RM. Es recomendable establecer el diagnóstico cuanto antes para pautar tratamiento específico con el fin de evitar secuelas neurológicas importantes.

18.

Absceso cerebral con evolución clinicoradiológica atípica. Presentación de un caso

A. Pérez, I. Tejera, J. Contreras, H.J. Bueno Perdomo, C.A. González López, J.N. Lorenzo Brito, M.A. Hernández Pérez, N. Ruiz Lavilla, F. Montón Álvarez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. El absceso cerebral es una colección intraparenquimatosa que puede aparecer como una complicación infecciosa, traumatismo o cirugía. El ente infeccioso invade el cerebro por extensión directa o por diseminación hematológica. La extensión

directa por continuidad suele dar una lesión única y procede del oído medio-mastoides, senos etmoidal o frontal, o infecciones dentales. **Caso clínico.** Mujer de 55 años de edad con antecedentes personales de colitis isquémica, fibroadenoma de mama y hábito tabáquico de 20 cigarrillos/día. Refería varios días antes del ingreso otalgia derecha, fiebre y decaimiento general; se pautó ciprofloxacino y tras 48 horas de tratamiento presentó una importante cefalea, con cuadro confusional asociado. Acudió al Servicio de Urgencias, donde se objetivó fiebre y se mostró confusa e inatenta, sin otra focalidad neurológica. Analítica: leucocitosis con desviación a la izquierda. Tomografía axial computarizada: ocupación parcial de las celdillas mastoides derechas con contenido líquido y zona de baja atenuación en el lóbulo temporal derecho, sin realce tras contraste. Otomastoiditis con cerebritis temporal derecha. Hemocultivo: positivo para *Streptococcus pneumoniae*.

Conclusiones. La paciente ingresó en el Servicio de Neurología, donde recibió tratamiento antibiótico de amplio espectro con cefotaxima, metronidazol y vancomicina, con buena evolución clínica, desapareciendo la fiebre y el cuadro confusional. Se realizó miringotomía derecha con colocación de un tubo de drenaje. A las dos semanas de ingreso, la paciente presentó un empeoramiento del estado general, con somnolencia y pérdida súbita de fuerza en el hemicuerpo izquierdo, objetivándose en pruebas de imagen una lesión isquémica aguda en el territorio de la arteria cerebral media derecha y edema, sin hallazgos de trombosis venosa. Se reinició el tratamiento corticoideo, con mejoría completa del déficit neurológico.

19.

Percepción de la enfermedad en pacientes con esclerosis múltiple

M. Cairós González, M.Y. Pérez Martín, C. Villar van den Weygaert, M.A. Hernández Pérez

Unidad de Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. La imagen que se posee sobre una determinada enfermedad puede tener importantes implicaciones en áreas como la búsqueda de ayuda sanitaria, el cumplimiento de las recomendaciones médicas, la adhesión al tratamiento y las reacciones de la población ante las personas que la padecen. **Objetivo.** Estudiar la percepción que tienen los pacientes con esclerosis múltiple (EM) sobre su enfermedad en contraposición a la visión de la población general, así como la relación de la EM con distintas variables (género, edad, edad de inicio, grado de discapacidad neurológica, grado de ansiedad y grado de depresión). **Sujetos y métodos.** Se administró la adaptación al castellano del *Implicit Model of Illness Questionnaire* de van der Hofstadt y Rodríguez, denominado cuestionario de creencias de la enfermedad, que permite desglosar el contenido de la percepción de la enfermedad en un total de nueve factores: identidad, causa, incapacidad, curación, localización, responsabilidad, control, mutabilidad y azar. Asimismo, se administró la *Hospital Anxiety and Depression Scale* para evaluar la presencia de síntomas de ansiedad o depresión. Colaboraron 25 pacientes, 6 hombres y 19 mujeres, con una media de edad de 40,12 años, una edad de inicio de la enfermedad de 29,84 ± 8,33 años, y una puntuación en la escala EDSS entre 0 y 6,5 (media: 2,6), junto con 31 participantes sanos como sujetos control. **Resultados.** Tras realizar el análisis de varianza, sólo se obtuvieron diferencias significativas entre pacientes y controles en los factores 'causa' ($F_{(1,55)} = 17,311$; $p = 0,000$) e 'incapacidad' ($F_{(1,55)} = 11,708$; $p = 0,001$). Los pacientes referían una etiología más concreta en el origen de la enfermedad y percibían la EM como menos discapacitante que los controles. Si nos referimos sólo a los pacientes, los varones obtuvieron puntuaciones más altas en 'localización' ($F_{(1,24)} = 6,85$; $p = 0,015$) y 'azar' ($F_{(1,24)} = 5,26$; $p = 0,031$), por lo que percibían una localización más específica y una mayor influencia de la casualidad en la evolución de la enfermedad. Asimismo, se obtuvieron diferencias derivadas de la edad en 'responsabilidad' ($F_{(1,55)} = 4,085$; $p =$

0,025): los más jóvenes percibían una menor influencia de hábitos personales. Las comparaciones de los nueve factores con el resto de variables no arrojaron resultados significativos. En líneas generales, las puntuaciones más altas se correspondían con los factores 'incapacidad', 'mutabilidad' y 'causa', y las más bajas, con 'identidad', 'curación' y 'responsabilidad'. **Conclusiones.** En general, la EM se percibe como crónica, con serias consecuencias y con poca percepción de control personal y de tratamiento. Es posible que en muestras más amplias puedan encontrarse diferencias asociadas a variables demográficas o clínicas que nosotros no hemos hallado y que podrían explicar, al menos en parte, los niveles de discapacidad, fatiga y distrés emocional. Es importante no descuidar a la persona en el estudio de la salud-enfermedad, porque las representaciones que se tienen de ésta pueden incidir directamente en el tratamiento, rehabilitación, prevención y promoción de conductas saludables.

20.

Síndrome de Susac: una lesión característica

E. Hernández Santana, P. López Méndez, I. Martín Santana, A. Ruano Hernández, J. Ortega Ortiz, M. Hervás García, R. Amador Trujillo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Introducción. El síndrome de Susac se caracteriza por la tríada de encefalopatía, déficit visual y pérdida auditiva neurosensorial. Se produce por microangiopatía y su etiología es aún desconocida. **Caso clínico.** Mujer 46 años sin antecedentes personales de interés, que presentó un cuadro de tres meses de evolución de hipoacusia y acúfenos en el oído derecho, de inicio brusco, asociado a vértigos recurrentes. Se asoció una disminución de la agudeza visual en el ojo izquierdo, episodios de cefalea holocraneal opresiva recurrente, bradipsiquia y distimia. En la exploración destacaba hipoacusia bilateral y pérdida de agu-

deza visual en el ojo derecho. Análíticas con estudio de trombofilia, autoinmunidad, función tiroidea, marcadores tumorales, líquido cefalorraquídeo, catecolaminas en orina y serología para virus neurotrópicos, normales. Ecocardiograma, normal. Potenciales evocados visuales, normales. En la resonancia magnética cerebral se apreció un infarto focal isquémico subagudo parasagital derecho en el cuerpo calloso y focos de gliosis en la sustancia blanca profunda del lóbulo parietal derecho. En una audiometría se objetivó hipoacusia en frecuencias bajas y medias en el oído derecho, y más leve a altas frecuencias en el oído izquierdo. Fondo de ojo con oclusión de rama temporal inferior arteriolar del ojo derecho. Estudio genético de CADASIL (mutación Cr 19p13), negativo. **Conclusión.** La hipodensidad en la rodilla del cuerpo calloso es muy característica del síndrome de Susac. Esta imagen, junto con lesiones múltiples en la sustancia blanca en mujeres jóvenes, sobre todo si se asocia a problemas auditivos o visuales, debe hacer pensar en esta entidad.

21.

Diagnóstico en narcolepsia: estudio de 14 casos

R. Amela, J. Delgado, N. García, M. Bengoa, Y. Rubio, X. Álvarez

Unidad de Sueño. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Introducción. La narcolepsia es una enfermedad crónica relacionada con una hipofunción del sistema hipocretinérgico (orexina), secundario a una pérdida de las neuronas hipotalámicas que la sintetizan, que ocurre en individuos predispuestos. La asociación de hipersomnia con cataplejía es altamente sugestiva de narcolepsia, pero no ocurre en todos los pacientes, precisando en muchas ocasiones la realización de estudios paraclínicos para su diagnóstico de confirmación. **Pacientes y métodos.** Se analizaron los casos de 14 pacientes diagnosticados de narcolepsia con o sin cataplejía en nuestro centro en los dos últimos años.

Se recogieron criterios demográficos, forma de presentación, tiempo de evolución de la clínica y resultados de los estudios de serotipo, polisomnografía (PSG) nocturna, prueba de latencias múltiples de sueño (MLST) y niveles de hipocretina en el líquido cefalorraquídeo (LCR). **Resultados.** Se trataba de seis hombres y ocho mujeres. Todos los casos presentaron un tiempo de evolución clínica mayor de 5 años. En siete casos se presentaba sintomatología compatible con cataplejías. Todos los pacientes realizaron un estudio con PSG + MLST, diagnóstica en 11 casos. En cinco casos se realizó un estudio de los niveles de hipocretina en el LCR, con niveles reducidos en cuatro casos. Se encontró el serotipo DQB1*602 en seis casos. **Conclusiones.** La combinación de hallazgos clínicos de hipersomnia con o sin cataplejías, asociado al serotipo característico, es sugestivo de narcolepsia en nuestra muestra. La realización de un estudio de PSG con MLST es diagnóstico en la mayoría de los casos, pudiendo complementarse con estudio de histocompatibilidad y LCR en casos seleccionados.

22.

Estado convulsivo como desencadenante del síndrome de Takotsubo

I. Tejera Martín^a, A. Pérez Hernández^a, M. Farraís Villalba^b, D. Alonso Modino^a, S. Díaz González^a, M. Fencenda Lorenzo^b, J.N. Lorenzo Brito^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Cardiología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. El síndrome de discinesia ventricular transitoria, o síndrome de Takotsubo, se caracteriza por presentar, tras un episodio físico o psíquico estresante, alteraciones electrocardiográficas, ligera elevación de los marcadores de daño miocárdico, disfunción ventricular transitoria de los segmentos medio-apicales y coronarias angiográficamente normales o con lesiones no significativas. **Caso clínico.** Mujer de 53 años, con epilepsia residual secundaria a mielomeningo-

cele intervenido, sin antecedentes de enfermedad coronaria, que sufrió un episodio de convulsiones tónico-clónicas generalizadas. La tomografía axial computarizada craneal mostró una región hipodensa frontal derecha en relación con cambios posquirúrgicos, descartándose patología aguda. El electrocardiograma mostró inicialmente elevación del segmento ST V2-V4 con QS V1-V3, alcanzándose una troponina I pico de 14 ng/mL. La ecocardiografía objetivó un ventrículo izquierdo ligeramente dilatado, con acinesia anteroseptal, medio-apical y función sistólica deprimida de forma grave. Se realizó un cateterismo cardíaco, que mostró un árbol coronario normal. En la ecocardiografía de control a los siete días del ingreso se documentó un ventrículo izquierdo sin trastornos segmentarios y con función sistólica normal. El electrocardiograma evolucionó a ondas T invertidas en cara anterolateral e inferior. Ante el resultado de la coronariografía y la evolución electrocardiográfica y ecocardiográfica, se asumió el cuadro cardiológico secundario a una descarga catecolaminérgica por el estado convulsivo. **Conclusiones.** La fisiopatología del síndrome de Takotsubo es el punto más controvertido de esta enfermedad, proponiéndose diferentes teorías; la más aceptada actualmente es la descarga brusca y excesiva de catecolaminas producida por un episodio estresante. Presentamos una ME asociada con un estado convulsivo, caso muy poco frecuente en la bibliografía, debido probablemente a la descarga catecolaminérgica presente en dicha patología neurológica. Dado que actualmente no hay unos criterios diagnósticos establecidos y aceptados, creemos que son necesarios más estudios que sienten las bases etiológicas de este síndrome para fijar unos criterios diagnósticos.

23.

Tratamiento trombolítico intravenoso en la fase aguda del ictus: experiencia del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

D. Alonso Modino, A. Medina Rodríguez, A. González López, V. Díaz Konrad, S. Díaz González, A. Pérez Hernández, I. Tejera Martín

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. Presentamos una serie de pacientes sometidos a tratamiento trombolítico en la fase aguda del ictus en el Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. **Pacientes y métodos.** Se estudió de forma retrospectiva a pacientes tratados con rt-PA endovenoso entre 2003 y 2011. Se recogieron datos epidemiológicos, factores de riesgo cardiovascular, tipo y mecanismo del ictus, hora de inicio, llegada a urgencias, realización de tomografía computarizada e inicio del tratamiento, además de NIH basal, a las 2 horas, 24 horas, 7 días, 3 meses y 1 año, escala Rankin a los 3 meses y a 1 año, resultados de la tomografía de control y complicaciones infecciosas. Los resultados se analizaron con el programa SPSS v. 19. **Resultados.** Durante este periodo se diagnosticaron en el hospital 5.262 ictus, de los cuales se trataron 127 (2,41%). La edad media fue de 65,19 años, el tipo de ictus más frecuente fue TACI (54,3%) y el mecanismo de producción más frecuente fue cardioembólico (34,6%). La mediana de tiempo inicio-aguja fue de 150 minutos. La mediana de NIH basal fue de 14 puntos; el 38,6% disminuyó cuatro o más puntos a las 24 horas, con una mediana de 9 puntos. La tasa de hemorragia clínicamente sintomática fue del 4,7%. El 51,8% puntuó entre 0 y 2 de la escala de Rankin a los tres meses. La mortalidad a los tres meses fue del 15,5%, siendo el 3,1% la atribuible a complicaciones del tratamiento. **Conclusiones.** Los resultados son similares a los otros estudios publicados, lo que permite afirmar que la administración de rt-PA endovenoso en la fase aguda del ictus, en pa-

cientes seleccionados, es segura y eficaz en nuestro medio.

24.

Absceso tuberculoso cerebral. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía

Y. Sánchez Medina^b, D. Alonso^b, A. González^b, E. Rojas^b, J. Domínguez^a

^aServicio de Neurocirugía. ^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. Los abscesos tuberculosos constituyen un tipo inusual de manifestación de tuberculosis en el sistema nervioso central (SNC), en los cuales la cirugía suele desempeñar un importante papel en su diagnóstico y tratamiento. Se presenta un caso de absceso tuberculoso en la región parietal derecha y se discute la actitud terapéutica. **Caso clínico.** Varón de 74 años que, tras dos meses en tratamiento de tuberculosis pulmonar, se diagnosticó de tuberculoma intracraneal en el estudio de resonancia magnética (RM), que objetivó una lesión redondeada subcortical parietal derecha con realce en anillo homogéneo tras la administración de contraste. Reingresó dos meses después por crisis en el hemisferio izquierdo, apreciándose en la RM nuevas lesiones de similares características en vecindad a la previa. Se decidió la intervención quirúrgica, en donde se observó una erosión ósea parasagital derecha con boca fistulosa a través de la cual drenaba material caseoso. **Conclusiones.** La afectación neurológica de la tuberculosis representa una manifestación infrecuente de dicha patología, siendo la meningitis tuberculosa la variante más frecuente, seguida de tuberculomas y abscesos, estos últimos de muy baja incidencia. Los abscesos tuberculosos pueden ser secundarios a caseificación y licuefacción de un foco tuberculomatoso previo, presentando fundamentalmente clínica por el efecto masa que originan. Radiológicamente se caracterizan por presentar un anillo que se realza de manera uniforme tras la administración de contraste, con imágenes hipointensas en secuencias T₁ e hiperintensas en T₂.

La cirugía precoz constituye el tratamiento de elección, ya que elimina el patógeno causal y disminuye el efecto masa originado, constituyendo además la mejor herramienta diagnóstica al comprobar la presencia de material caseoso intraoperatoriamente. Aunque de baja incidencia, los abscesos cerebrales se deben incluir en el diagnóstico diferencial de tuberculosis en el SNC, siendo la cirugía precoz una importante herramienta diagnóstica y terapéutica.

25.

Utilidad de marcadores en el líquido cefalorraquídeo en formas atípicas de demencia

H.J. Bueno Perdomo, A. González López, B. González, A. Acosta, Y. Contreras

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. La demencia tipo Alzheimer atípica es un fenotipo clínico menos común y menos caracterizado. Estos síndromes clínicos incluyen afasia primaria progresiva no fluida, afasia logopénica, variante frontal de enfermedad de Alzheimer (EA) y atrofia cortical posterior. Los hallazgos clínicos compatibles con estas entidades y la presencia por pruebas *in vivo* de amiloidosis –tomografía por emisión de positrones (PET), líquido cefalorraquídeo (LCR)– apoyarían el diagnóstico de EA y, por tanto, la aplicación de los tratamientos disponibles. **Casos clínicos.** Presentamos dos casos clínicos que mostraban en el LCR hallazgos compatibles con EA. Caso 1: mujer de 55 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia y diabetes mellitus no insulino-dependiente, que acudió a consulta por presentar problemas del lenguaje de 7-8 años de evolución. Mostraba una grave afectación del lenguaje, repetición, habla automática y escritura espontánea y dictado, además de neologismos y parafasias frecuentes que reforzaban un discurso vacío de contenido. RM: atrofia de predominio temporal izquierdo. SPECT: hipoperfusión frontal bilateral y cortical parietal izquierda. LCR: β -amiloides, 368; proteína tau > 1.200. Apo E3/E3. Probable

demencia tipo Alzheimer logopénica. Caso 2: varón de 60 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus no insulino-dependiente y cardiopatía isquémica, que acudió por un cuadro de cuatro años de evolución de trastorno prático progresivo de predominio derecho, que dificultaba las tareas básicas de la vida diaria como vestirse, afeitarse, comer, etc. En la exploración destacaba marcha con disminución de braceo derecho. Lenguaje normal, trastorno mnésico con alteración de memoria. Evocación. Con afectación prática grave en todas las modalidades (constructiva, ideomotora, etc.). RM: atrofia temporoparietal izquierda. SPECT cerebral: hipoperfusión en ganglios basales izquierdos, temporal izquierda y cortical parietal posterosuperior bilateral. DaT-SCAN: normal. LCR: β -amiloides, 510; proteína tau > 1.200. Apo E3/E3. Probable apraxia progresiva primaria asociada a EA. **Conclusiones.** Las formas focales de los deterioros cognitivos suponen un importante reto diagnóstico; en los últimos años aparecen nuevos estudios complementarios que permiten acercarse a un diagnóstico precoz más certero. Así, se dispone de los estudios en LCR y PET-Pittsburgh para marcar β -amiloides.

26.

Rabdomiólisis y encefalopatía en probable relación con virus influenza

Y. Contreras, I. Hadjigeorgiou, H.J. Bueno Perdomo, J.N. Lorenzo Brito, M.A. Hernández Pérez, F. Montón Álvarez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. La *influenza* es una enfermedad infecciosa aguda causada por un miembro de los ortomixovirus, transmitida de persona a persona con afectación del tracto respiratorio, siendo la viremia muy rara. Los síntomas más frecuentes son fiebre, mialgia, cefalea, tos... Dentro de las complicaciones no pulmonares encontramos miositis, encefalopatía, síndrome de Reye y síndrome de Guillain-

Barré. **Caso clínico.** Varón de 23 años con antecedentes de meningitis a los 4 años de edad y epilepsia en tratamiento con clonacepam (crisis parciales secundariamente generalizadas) desde los 9 años. Ingresó en junio de 2009 por un cuadro de aproximadamente dos semanas de cansancio y falta de apetito; en la última semana, sensación distérmica, rinorrea, congestión nasal y episodios de desconexión del medio más frecuentes y de presentación también diurna. Somnolencia progresiva con crisis generalizada el día que ingresó. En la exploración destacaba mal estado general y escasa colaboración. Desorientado, lenguaje escaso y entrecido, y rigidez de nuca terminal. En estudios complementarios presentó: leucocitosis, 27.000 (92% neutrófilos con 6% cayados); algunos linfocitos estimulados; CK, 12.562; mioglobina, 1.771; GOT, 41; GPT, 64. RM cerebral: normal. LCR: presión de salida normal y citoquímica normal. EEG: afectación cerebral difusa de intensidad moderada. Serología en sangre: *influenza* B IgG e IgM positivo. **Conclusiones.** En un paciente que acudió por un cuadro de malestar y fatiga, con alteraciones del nivel de conciencia y de funciones superiores, incremento de crisis parciales y cuadro pseudogripal, destacaba una leucocitosis con linfocitos estimulados, hiperCKemia y LCR normal. Se pautó tratamiento con valproato y sueroterapia, con mejoría progresiva. Los resultados serológicos fueron positivos para *influenza* B, por lo que se propone como responsable del cuadro clínico.

27.

Pupila tónica, hiperhidrosis contralateral y parestesias: ¿progresión de un síndrome de Ross?

D.A. Padilla León, M.P. Pueyo Morlans, J. Rojo Aladro, Z. Mendoza Plasencia, A.V. Lorente Miranda, D. Pestana Graña, M. González Platas, C. Croissier Elías, M. Regalado Barrios, P. de Juan Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

Introducción. El síndrome de Ross es un raro trastorno disautonómico caracterizado por la tríada pupila tónica, hiporreflexia e hipoanhidrosis, ambas de manera segmentaria o global. Se puede producir hiperhidrosis contralateral compensatoria de mecanismo desconocido. Los síndromes de Ross, Adie (pupila tónica), Holmes-Adie (pupila tónica con hiporreflexia) y arlequín (rubor e hiperhidrosis hemilateral) se cree que constituyen diferentes manifestaciones de un mismo trastorno disautonómico. Este trastorno se ha atribuido a denervación colinérgica con afectación inicial de fibras autonómicas (pupila tónica, hipohidrosis) y ganglionares (hiporreflexia), que progresa a áreas cada vez más extensas de la piel y otras áreas extradérmicas (denervación simpática cardíaca), afectando finalmente fibras somáticas sensitivas mielínicas y amielínicas y dando lugar a sintomatología sensitiva. El tratamiento es sintomático. **Caso clínico.** Mujer de 47 años con pupila tónica y heterocromía *iridium* desde hacía 10 años, ambos del ojo derecho. Años después presentó episodios de hipersudoración y rubor hemifacial y cervicotorácico, contralaterales (con ejercicio y exposi-

ción solar), apareciendo en los últimos meses parestesias en manos y pies. Refería intolerancia al calor y estaba en estudio por un posible síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño. En la exploración destacaba hipoestesia parcheada tactoalgésica en la región cubital de ambos brazos (sobre todo izquierdo). Reflejos osteotendinosos 2/5 simétricos. Analítica: macrocitosis sin anemia, con niveles bajos de ácido fólico e hiperhomocisteinemia. Perfil inmune, bioquímico, serología y LCR normales. RM de cráneo y columna: múltiples hiperintensidades (T₂, FLAIR) en centros semiovoides y corona radiada, compatibles con desmielinización o vasculitis, así como varias protusiones discales. ENG: radiculopatía cervical izquierda (C6-C7), sin datos de polineuropatía. Potenciales evocados multimodales normales. **Conclusión.** La prolongada y lenta evolución de la clínica de la paciente confirma el carácter 'evolutivo', lentamente progresivo, de estos síndromes disautonómicos. De acuerdo con las últimas teorías etiopatogénicas, se plantea la hipótesis de considerar el síndrome de Ross no como el último paso de un trastorno autonómico, sino el paso siguiente hacia la

implicación de fibras sensitivas periféricas e incluso de la sustancia blanca central por un posible mecanismo degenerativo o desmielinizante. La evolución y los estudios futuros confirmarán o no esta teoría.

28.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob: a propósito de tres casos

A. Arnau^a, L.M. Andrade^a, S. Mañas^a, R. Sánchez^a, L. Méndez^a, A. Galván^a, I. Hadjigergiou^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es la encefalopatía subaguda espongiiforme humana transmisible más común y cuya progresión es invariablemente fatal. En las tres últimas décadas se ha observado un incremento en su diagnóstico a causa de una mayor concienciación. Presenta una distribución mundial, con una incidencia estimada anual de 0,5-1,0 por millón de habitantes. Afecta en mayor medida a pacientes en la sexta década de la vida y está causada por

la acumulación intracelular de la isoforma patógena de una proteína celular normal del sistema nervioso central, que causa degeneración neuronal. Cuando nos enfrentamos a la tríada clásica de demencia rápidamente progresiva, mioclonías y los hallazgos electroencefalográficos característicos, el diagnóstico de sospecha de ECJ es altamente probable, aunque el definitivo se establecerá únicamente mediante el examen neuropatológico. **Casos clínicos.** Se presentan tres casos de probable ECJ recogidos en nuestro centro sin confirmación histológica, cuya presentación clínica inicial fue variada, sutil e inespecífica. La evolución clínica y los hallazgos electroencefalográficos y de resonancia magnética apoyaron dicho diagnóstico, a pesar de no haber obtenido confirmación histológica por negativa de la familia a permitir la autopsia. **Conclusión.** Destacar la aportación que realizan los registros electroencefalográficos seriados al diagnóstico ante la sospecha de ECJ esporádica, ya que muestran un patrón característico consistente en complejos periódicos de puntas y ondas agudas que aparecen a lo largo del desarrollo de la enfermedad.