

XXXIV Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurología

Cádiz, 13-15 de octubre de 2011

COMUNICACIONES ORALES

01.

Navegando a través del inventario neuropsiquiátrico en las distintas demencias degenerativas

T. Ojea, M.M. González Álvarez de Sotomayor, O. Fernández Fernández

Instituto de Neurociencias Clínicas.
Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Objetivo. Determinar los distintos patrones conductuales en los diversos subtipos de demencias degenerativas como complemento al diagnóstico diferencial. **Pacientes y métodos.** Hemos examinado el inventario neuropsiquiátrico (NPI) en 746 pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA), 29 con atrofia cortical posterior (ACP), 37 con demencia por cuerpos de Lewy (DCL), 81 con demencia frontotemporal variante conductual (DFTvc), 73 con demencia semántica, 46 con afasia progresiva no fluente y 37 con DFT variante temporal derecha (DFTvtd). Aportamos datos demográficos y tiempo de evolución y analizamos las características de los 12 ítems del NPI en frecuencia global y frecuencia anual de los síntomas. **Resultado y conclusiones.** Delirios y alucinaciones son significativamente más frecuentes en la DCL y en la DFTvtd. Predominan además en la fase moderada de la EA y en la fase avanzada de las ACP. La depresión, la ansiedad, la irritabilidad y la agitación predominan significativamente en las demencias posteriores, DCL, EA y ACP sobre el resto de las demencias. La apatía es el síntoma

más frecuente en todos los tipos de demencia, alcanzando el 90% en la DFTvc y DCL, en torno al 85% en la DFTvtd y el 80% en la EA. La desinhibición-euforia es específica de DFTvtd. La conducta motora aberrante es especialmente destacable en la DFTvtd, la DCL y en las fases media de la EA y final de la ACP. La compulsión por la comida es muy específica de la DFTvtd y la DFTvc, y no de las afasias. También destaca en la fase final de la DCL. Los trastornos del sueño son especialmente frecuentes en la DCL y algo menos en la ACP y la EA.

02.

Síndrome desmielinizante aislado: medida del estado axonal

V. Fernández, M.J. Postigo, P. Urbaneja, L. Rodríguez, A. León, A. Alonso, M. Guerrero, O. Fernández

Instituto de Neurociencias Clínicas.
Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. El síndrome desmielinizante aislado (SDA) es un episodio aislado de síntomas neurológicos compatible con la esclerosis múltiple (EM), como la neuritis óptica. El 80% de SDA con lesiones en la resonancia magnética pueden desarrollar EM. La EM es una enfermedad inflamatoria del sistema nervioso central (SNC), caracterizada por destrucción de la mielina y daño axonal. Resulta fundamental la identificación precoz de aquellos pacientes que van a desarrollar la enfermedad y la cuantificación de su estado axonal. Los potenciales evocados permiten el estudio funcional del SNC: visuales (PEV), acústicos, somatosen-

sitivos y motores (PEM). La tomografía óptica de coherencia (OCT) es una técnica de imagen que mide el espesor de la capa de fibras nerviosas retinianas. **Objetivo.** Cuantificación de la pérdida axonal estructural y funcional en el SDA. **Pacientes y métodos.** Estudio de corte transversal en 15 pacientes con SDA mediante OCT y potenciales evocados. **Resultados.** Los SDA fueron: ocho neuritis ópticas, tres síndromes de tronco del encéfalo y cuatro afectaciones de vías largas. Las medidas de OCT, PEV y PEM se correlacionaron positivamente. Encontramos diferencias significativas para todas las medidas de OCT y de PEV entre los ojos de pacientes con EM con neuritis óptica y sin neuritis óptica. El espesor de la capa de fibras nerviosas retinianas y las medidas de PEM se correlacionaron con las medidas de OCT y con el tiempo desde el SDA. **Conclusiones.** Detectamos pérdida axonal tanto en los ojos de los pacientes con EM y con neuritis óptica, como en los ojos que no presentaban neuritis óptica. Las medidas estructurales (OCT) y las funcionales (PEV y PEM) se correlacionaban entre ellas.

03.

Evidencia de estrés oxidativo basal con halogenación en sangre de enfermos de Parkinson y de defecto

E. Fernández Espejo, J.M. García Moreno, A. Martín de Pablo, C. Méndez Lucena, B. Galán Rodríguez, M. Rus, J. Chacón

Facultad de Medicina. Hospital Virgen Macarena y Hospital Infanta Luisa. Sevilla.

Introducción. La enfermedad de Parkinson (EP) se relaciona con estrés

oxidativo mantenido tanto en el cerebro como en la sangre. **Sujetos y métodos.** Se valoró el perfil enzimático antioxidante, y la presencia de agua oxigenada y productos proteicos con oxidación avanzada (AOPP) en suero y el líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con EP ($n = 40$) y controles ($n = 35$). Se valoraron diversos enzimas (SOD, GPx, GRd, catalasa, GST) mediante ELISA. Los niveles de AOPP se midieron mediante la técnica de autooxidación durante 36 h, a 340 nm de longitud de onda espectrofotométrica. Se valoró el estado de los enfermos por medio de las escalas de Hoehn-Yahr, UPDRS y años de evolución. **Resultados.** Existía un nivel basal mayor de AOPP en el suero de los pacientes con EP analizados, hecho no detectable sin embargo en el LCR. La autooxidación y la formación de AOPP en suero y LCR se incrementó exponencialmente con el tiempo, alcanzándose un máximo alrededor de las 25-30 h. La curva y el nivel de autooxidación en el LCR eran más elevados cuanto mayor era el grado de la EP. En suero se detectó un déficit de GRd, y en LCR, de catalasa, sin agua oxigenada. **Conclusiones.** Los datos indican que en la EP existe un exceso de AOPP en sangre indicativo de halogenación y estrés oxidativo basal, que puede relacionarse con un déficit de GRd. Si hay estrés oxidativo cerebral deben existir mecanismos amortiguadores. Existe un defecto antioxidante en LCR manifestado en estadios avanzados, probablemente relacionado con el déficit de catalasa.

O4.

Infusión continua intraduodenal de levodopa en pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada

M.T. Cáceres Redondo, F. Carrillo, M.J. Lama, M. Carballo, P. Mir

Unidad de Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. Instituto de Biomedicina de Sevilla. Hospital Universitario Virgen del Rocío/CSIC/Universidad de Sevilla. Sevilla.

Introducción. En la enfermedad de Parkinson (EP) avanzada pueden aparecer complicaciones como las fluctuaciones motoras y las discinesias. Mediante la infusión intraduodenal de levodopa se consigue una estimulación dopaminérgica continua que podría reducir estas complicaciones motoras. **Objetivos.** Conocer la eficacia y seguridad de la infusión intraduodenal de levodopa en los pacientes con EP avanzada en nuestro medio y describir la metodología utilizada en nuestra unidad. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 21 pacientes (6 hombres y 15 mujeres) con EP avanzada desde octubre de 2007 a septiembre de 2011. La edad media de los pacientes era de $67,9 \pm 8,8$ años, con una evolución media de la enfermedad de $13,7 \pm 6,0$ años. La dosis media equivalente de levodopa previa al inicio fue de 1.600 mg/día. Para evaluar la eficacia se emplearon diferentes escalas de valoración clínica, calidad de vida y diario de fluctuaciones previo al inicio del tratamiento y a los 12 meses. Se analizaron los efectos adversos y las complicaciones del tratamiento. **Resultados.** Hubo una mejoría sintomática de los pacientes con EP objetivada mediante una reducción del tiempo *off*, disminución de las fluctuaciones motoras y mejora de la calidad de vida. No hubo complicaciones graves, salvo un caso de polineuropatía axonal sensitivomotora, que requirió la suspensión del tratamiento. **Conclusión.** La infusión continua intraduodenal de levodopa constituye en nuestro medio un tratamiento eficaz y seguro en pacientes con EP avanzada, permitiendo una mejoría tanto de su situación clínica como de su calidad de vida.

O5.

Validez diagnóstica y valor añadido de tres cuestionarios al informador breves

A. Bocero Sánchez, C.J. Madrid Navarro, R. de la Vega Cotarelo, S. López Alcalde, M. Espinosa García, R. Vélchez Carillo, C. Carnero Pardo

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Hospital Punta de Europa. FIDYAN Neurocenter. Granada.

Objetivo. Evaluar la validez diagnóstica y el valor añadido en la detección de deterioro cognitivo de las adaptaciones españolas de tres cuestionarios al informador breves y autoadministrados: AD8 (8 ítems dicotómicos), CSI-D (6 ítems dicotómicos) y GPCOG (6 ítems dicotómicos). **Sujetos y métodos.** Se han evaluado 167 dadas paciente-informador, 127 pacientes consecutivos remitidos por sospecha de deterioro cognitivo y 40 controles funcionalmente autónomos, sin quejas subjetivas de pérdida de memoria. Se aplicó a los sujetos el fototest y sus acompañantes completaron los otros tres cuestionarios al informador. Tras un estudio independiente se clasificaron según la presencia o no de deterioro cognitivo (incluye demencia y deterioro cognitivo sin demencia). La validez discriminativa para deterioro cognitivo se ha evaluado por el cálculo del área bajo la curva (aROC), la sensibilidad (S) y la especificidad (E), con sus respectivos intervalos de confianza del 95% (IC 95%). El valor añadido se evaluó mediante regresión logística (beta+/-ee), considerando el fototest un término fijo. **Resultados.** La validez discriminativa de los tres cuestionarios al informador es elevada: AD8 = 0,96 (IC 95% = 0,91-0,98); CSI-D = 0,96 (IC 95% = 0,91-0,98), y GPCOG = 0,93 (IC 95% = 0,89-0,97). Los puntos de corte que maximizan la suma de S y E son: AD8 > 3 (S = 0,94, IC 95% = 0,87-0,97; E = 0,87, IC 95% = 0,75-0,95); CSI-D > 2 (S = 0,98, IC 95% = 0,94-1,00; E = 0,84, IC 95% = 0,71-0,92), y GPCOG > 3 (S = 0,85, IC 95% = 0,77-0,91; E = 0,91, IC 95% = 0,80-0,97). Los tres cuestionarios al informador mejoran las predicciones del fototest: AD8 = $0,83 \pm 0,21$; CSI-D =

$1,54 \pm 0,41$, y GPCOG = $0,85 \pm 0,22$. No hay diferencias entre los cuestionarios al informador en ninguno de los parámetros evaluados. **Conclusiones.** Los tres cuestionarios al informador autoaplicados evaluados son válidos y podrían facilitar y mejorar el cribado y detección de deterioro cognitivo en atención primaria y consultas no especializadas, sin sobrecarga asistencial alguna.

P2.

¿Es posterior y reversible la leucoencefalopatía posterior reversible? Hallazgos neuroradiológicos e importancia de las secuencias de difusión

M. Muchada López, D. Vidal de Francisco, S.A. Vassallo Recio, A. Rodríguez Román, R. Espinosa Rosso, J.A. Argente Alcaraz, M.A. Moya Molina

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción. La leucoencefalopatía posterior reversible es una entidad descrita en 1996, definida como una encefalopatía causada por la afectación de la sustancia blanca cerebral, en especial de las áreas posteriores de los hemisferios cerebrales, secundaria a múltiples procesos. Típicamente las técnicas de neuroimagen muestran alteraciones de la intensidad de señal en la sustancia blanca a consecuencia del edema cerebral, con predominio en regiones posteriores y la unión corticomedular. **Casos clínicos.** Presentamos cinco casos clínicos de pacientes de distintas edades, que en el contexto de otras patologías sufrieron episodios hipertensivos con posterior inicio de sintomatología neurológica, apreciándose en la neuroimagen áreas de alteración de señal de la sustancia blanca en distintas localizaciones. En cuatro casos estas lesiones fueron reversibles, coincidiendo con la ausencia de lesión en secuencias de difusión, mientras que en el caso en que existían alteraciones en las secuencias de difusión la lesión fue irreversible. **Conclusiones.** La RM craneal es la prueba de mayor sensibilidad para el diagnóstico del cuadro. Suele mostrar imágenes que presentan iso o hipointensidad de señal en secuencias ponderadas en T₁ e hiperintensidad de señal en T₂ y FLAIR, típicamente en regiones posteriores y en la unión corticomedular. La introducción de las secuencias de difusión tiene importancia diagnóstica, pero sobre todo pronóstica, en cuanto a la reversibilidad de las lesiones. Además, apoyan la hipótesis de que el mecanismo de lesión es la producción de edema cerebral y no fenómenos isquémicos.

PÓSTERS

P1.

Eficacia de la estimulación cognitiva en pacientes con enfermedad de Alzheimer

T. García López, N. Pardo Palenzuela, R. López García, B. Valero Cervantes, M. Gavilán Sabiote

Hospital Torrecárdenas. Clínica Neurodem. Almería.

Introducción. En la actualidad son cada vez más los profesionales que optan por la intervención en la enfermedad de Alzheimer (EA) con un tratamiento combinado, obteniendo la estimulación cognitiva un papel cada vez más relevante. **Objetivo.** Comprobar que la estimulación cognitiva muestra resultados de mantenimiento de las funciones cognitivas frente a los sujetos que no reciben este tratamiento. **Sujetos y métodos.** Estudio cuantitativo. Dos grupos con pacientes diagnosticados de EA con MMSE ≥ 20 : grupo experimental con 31 pacientes en estimulación cognitiva durante nueve meses) y grupo control con 21 pacientes sin estimulación cognitiva. Instrumentos de valoración: MMSE y 7M. **Resultados.** La media de MMSE del grupo experimental antes de la estimulación cognitiva fue de $24,61 \pm 2,58$, y después, de $24,61 \pm 3,73$. En el grupo control, media inicial de $22,80 \pm 2,27$, y después de nueve meses, de $21,42 \pm 1,71$. **Conclusión.** Se observa un mantenimiento de las funciones cognitivas del grupo experimental que recibe estimulación cognitiva frente al empeoramiento del grupo control.

P3.

Leucoencefalopatía asociada a polineuropatía por déficit de ácido fólico

J. Pelegrina Molina, A.M. Carra Vélez, R. Piñar Morales, O.D. Ortega Hernández, J.D. Fernández Ortega, F. Barrero Hernández

Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

Introducción. La carencia prolongada de ácido fólico puede tener repercusiones tanto en el sistema nervioso central como periférico. Las manifestaciones neurológicas son similares a las producidas por déficit de vitamina B₁₂, aunque mucho menos frecuentes.

Caso clínico. Varón de 39 años, consumidor moderado de alcohol y mala alimentación, con debilidad en las extremidades más marcada en miembros inferiores, con atrofia de ambos cuádriceps, hiperreflexia y marcha inestable de semanas de evolución. Analítica: GGT, 99; ácido fólico, 2,3; vitamina B₁₂, 402,4 pg/dL; Hb, 14 g/dL; VCM, 118. Frotis sanguíneo: macrocitosis con hipersegmentación sanguínea. Citoquímica, inmunología y serología de líquido cefalorraquídeo: normal. RM craneal: lesiones hiperintensas en zona occipital y parietal posterior bilateral de la sustancia blanca, que no captaban gadolinio. EMG: polineuropatía sensitivomotora mixta, axonal de predominio distal simétrica e intensidad moderada. Tras cinco meses en tratamiento con ácido fólico y vitamina B₁₂ se produjo una desaparición de la clínica y la normalización de la RM craneal. **Conclusiones.** El ácido fólico interviene en la síntesis de mielina. Un déficit de ácido fólico puede producir clínica neurológica muy diversa, como mielopatías, neuropatía periférica, neuropatía óptica, ataxia cerebelosa y síntomas psiquiátricos. Niveles plasmáticos disminuidos pueden deberse a alteraciones en la absorción, aumento en su metabolismo, alcoholismo y una dieta inapropiada, entre otras causas. La aparición de sintomatología neurológica por déficit de ácido fólico es rara. La rapidez en la recuperación de la sintomatología se asocia a la duración del déficit de ácido fólico, de ahí la importancia de un diagnóstico precoz.

P4.

Leucemia linfóide aguda, consecuencias a largo plazo

L. Mauri Fábrega, T. Gómez Caravaca, O. Lara Saravia, A. Palomino García
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La leucemia linfóide aguda en la infancia solía tratarse con radioterapia holocraneal en altas dosis, quimioterapia sistémica e intratecal con metotrexato y TPH. Actualmente presenciamos las consecuencias en diferido de terapias tan agresivas y que, en orden de prevalencia, son: retraso psicomotor, cefalea, focalidad sensitivomotora, panhipopituitarismo, déficits auditivos o visuales y episodios epilépticos. **Caso clínico.** Mujer de 47 años que comenzó con leucemia linfóide aguda a los 7 años y se sometió a las terapias descritas. Tras tres años libre de enfermedad, sufrió una nueva recaída que se controló con quimioterapia sistémica e intratecal, con infección intracerebral secundaria a inserción del catéter. Como secuelas manifestaba un retraso psicomotor grave y panhipopituitarismo. Ingresó esta vez por un estado no convulsivo en forma de episodios de desconexión del medio subintrales. Mediante punción lumbar y RM se descartó una nueva recaída. Esta última prueba evidenció una atrofia generalizada extremadamente marcada. Estudios EEG sucesivos mostraron patrones cambiantes pese a un cuadro clínico estable. Tras terapia antiepiléptica intensiva se revirtió el cuadro sin secuelas sobreañadidas. **Conclusiones.** Nuevos estudios deberán realizarse para filiar con exactitud las consecuencias de cada una de las terapias, así como los mecanismos fisiopatológicos por los que se producen. Investigaciones previas apuntan a que la radioterapia holocraneal es la principal responsable, por lo que actualmente se reserva para casos de alto riesgo. Nuestro caso resulta paradigmático por el amplio cortejo de secuelas y por lo infrecuente de la aparición de clínica epiléptica tardía y su atipicidad.

P5.

Hallazgos radiológicos y complicaciones neurológicas en la mielinólisis osmótica

S. Jesús Maestre, I. Pérez Ortega, L. Villarreal, C. Paradas López
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La rápida corrección de trastornos iónicos como la hiponatremia puede ocasionar complicaciones en el sistema nervioso central. Los cambios osmolares bruscos originan edematización celular y daño en uniones intercelulares y en la barrera hematoencefálica, originando desmielinización y, con menos frecuencia, complicaciones vasculares. **Objetivo.** Describir el síndrome clínico y los hallazgos de neuroimagen en una paciente afecta de mielinólisis osmótica.

Caso clínico. Mujer de 30 años, con síndrome hemolítico-urémico y episodios psicóticos. Presentó un cuadro delirante tratado con neurolepticos, lo que desencadenó una hiponatremia de 105 mEq/L. El sodio ascendió a 157 mEq/L tras una corrección iónica en 12 horas. Presentó disminución rápida del nivel de conciencia y parada respiratoria. Se realizaron pruebas complementarias y estudio de neuroimagen. El análisis mostró normalización del sodio, anemia y elevación de creatinina. La TC craneal demostró una hemorragia subaracnoidea en la fosa posterior. La RM craneal demostró lesiones en la protuberancia, el cuerpo calloso y la sustancia blanca hemisférica bilateral, hiperintensas en T₂ y FLAIR, con restricción en secuencias de difusión, compatibles con áreas desmielinizantes agudas. El Doppler transcraneal no mostró anomalías relevantes. **Conclusión.** La corrección rápida de la hiponatremia causa un síndrome de mielinólisis osmótica difusa, pontina y extrapontina. La hemorragia subaracnoidea puede ser un componente asociado a los cambios osmóticos cerebrales, poco conocido hasta el momento.

P6.

Complicaciones neurológicas de la enfermedad de Erdheim-Chester

S. Jesús Maestre, I. Escudero Martínez, S. Benítez Rivero, A. Palomino García, E. Rivas, M.D. Jiménez Hernández

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La enfermedad de Erdheim-Chester forma parte de las histiocitosis no Langerhans. Se trata de una entidad sistémica infrecuente. Las manifestaciones neurológicas están presentes en un 30% de los casos, pudiendo afectar a nivel meníngeo, intraparenquimatoso, vascular u óseo.

Objetivo. Describir las manifestaciones clínicas, hallazgos radiológicos, anatomopatológicos y evolución de un paciente afecto de histiocitosis no Langerhans, variante de Erdheim-Chester. **Caso clínico.** Varón de 43 años con hipertensión arterial y asma bronquial en tratamiento broncodilatador. Presentaba debilidad en el miembro inferior derecho de nueve años de evolución, junto con dolor lumbar intenso de días de evolución. En la exploración, monoparesia del miembro inferior derecho 4+/5, hiperreflexia de miembros inferiores, clono patelar y aquileo inagotable, reflejo cutaneoplantar flexor izquierdo, indiferente derecho, y marcha espástica. Se realizó una analítica con serología, hemocultivos, baciloscopia, RM craneal, gammagrafía ósea, TAC toracoabdominal y biopsia de lesión cerebral. Los estudios analíticos fueron normales. La RM mostró múltiples lesiones ocupantes de espacio, supra e infratentoriales, sin restricción en secuencias de difusión y con captación nodular de contraste intravenoso. La TAC toracoabdominal fue inespecífica. La gammagrafía evidenció múltiples lesiones osteoblásticas. La biopsia cerebral mostró hallazgos compatibles con enfermedad de Erdheim-Chester. En la evolución, tras tratamiento, desaparecieron las lesiones cerebrales y el paciente quedó asintomático. **Conclusión.** El diagnóstico de esta entidad, debido a la baja prevalencia y a la heterogeneidad de

la clínica, con frecuencia resulta complicado, por lo que se precisan pruebas invasivas como las anatomopatológicas. A pesar de ello, el diagnóstico resulta de sumo interés por la elevada mortalidad y el control con el tratamiento.

P7.

Diagnóstico diferencial de una lesión de base del cráneo

A. Rodríguez Román, M.A. Muchada López, S.A. Vassallo Recio, D. Vidal de Francisco, R. Espinosa Rosso, M.A. Moya Molina

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción. Los paragangliomas derivan de células de la cresta neural y pertenecen al sistema neuroendocrino difuso. El 3% se ubican en la cabeza y el cuello, siendo más frecuentes en el cuerpo carotídeo. Son los tumores más habituales del foramen yugular (80%). **Objetivo.** Presentar el caso de un paciente con un paraganglioma del orificio yugulotimpánico que generó controversias en su diagnóstico. **Caso clínico.** Varón de 69 años, estudiado en el Servicio de Neurología por cefalea occipital y sensación de mareos desde hacía dos años, con RM normal. Dos años después comenzó progresivamente con hipoacusia del oído derecho y debilidad de la hemicara derecha. En la exploración neurológica destacaba un síndrome de Horner derecho, afectación periférica de los pares VII, VIII y XII derechos, y signos de vías largas leves en el hemisferio izquierdo. En los estudios de TC y RM se detectó una lesión de aspecto lítico en la base de cráneo, de 58 x 40 mm de diámetro, sugestiva de metástasis. Se realizó un cribado de tumor primario que resultó negativo. Ante la sospecha de tumor glómico se realizó una angiografía cerebral, que confirmó la sospecha. **Conclusiones.** Los tumores glómicos yugulares son lesiones benignas, de lento crecimiento, pero que pueden tener un comportamiento local agresivo, como este caso. El tiempo de evolución de los síntomas y la semiología pueden ayudar a sospecharlos. Los síntomas de presentación más fre-

cuentes son pérdida progresiva de audición, tinnitus pulsátil, afectación de pares craneales bajos, V, VI y VII, síndrome de Horner y masa palpable a nivel cervical.

P8.

Presentación atípica de trombosis de senos venosos cerebrales

M.B. Gómez González, J.J. Ascencio Marchante, M. Sillero Sánchez, N. Rodríguez Fernández, J. Navarro Navarro, F. Alvarado

Hospital Universitario de Puerto Real.

Introducción. En la trombosis de senos venosos duros, entidad relativamente poco común, la sintomatología habitual consiste en cefalea y papiledema, aunque se han descrito crisis epilépticas y déficits focales. Las manifestaciones psiquiátricas ocupan el último lugar en la frecuencia de inicio de esta patología, y no suele haber antecedentes de enfermedad mental. **Caso clínico.** Varón de 37 años, diagnosticado de esquizofrenia, que ingresó por agresividad y cierto aturdimiento. La exploración fue normal, incluidas las papilas ópticas y las funciones corticales superiores, salvo por una ocasional somnolencia, pero reconocía haber tomado exceso de su medicación. La TAC craneal mostró trombosis múltiple de senos venosos y una lesión temporal izquierda sugestiva de isquemia crónica. En otras pruebas se detectó hiperproteinorrea, elevación moderada de VSG, PCR, dímero D, fibrinógeno y homocisteína y elevación del factor VIII y de veneno de víbora Russell. Durante la hospitalización fue normal el nivel de conciencia y constantes los episodios de agitación. Se trató con anticoagulación y ajuste de antipsicóticos. **Conclusión.** La descompensación psiquiátrica fue el síntoma príncipe en el enfermo. Al ser rehistoriado, refería moderada cefalea, y el estudio se realizó por la inconstante somnolencia que presentó a su llegada, sin que ni este ni otros síntomas aparecieran más tarde. Las alteraciones de la trombofilia tampoco son las más propias de este trastorno. La trombosis venosa

dural, y más la de presentación atípica, es de difícil diagnóstico, y en los enfermos psiquiátricos conocidos debe prestarse especial atención a síntomas atípicos para plantear una prueba de neuroimagen.

P9.

Encefalomiелitis aguda diseminada postinfecciosa con expresión de síndrome frontal

I. Escudero Martínez, S. Jesús Maestre, S. Benítez Rivero, L. Mauri Fábrega, A. Palomino García, M.D. Jiménez Hernández

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La encefalomiелitis aguda diseminada (EAD) es una enfermedad inflamatoria postinfecciosa o postinmunización que supone una agresión aguda al sistema nervioso central. Inicialmente puede presentarse con síntomas inespecíficos como cefalea, náuseas, vómitos o fiebre, apareciendo posteriormente datos de encefalopatía y focalidad neurológica. **Caso clínico.** Mujer de 18 años, que consultó en urgencias por cefalea intensa bilateral, vómitos y astenia. Un mes antes padeció una infección odontológica que trató con amoxicilina y ácido clavulánico. Tras realizarle una TC craneal y una analítica sin alteraciones, se le dio de alta. Consultó días después por tendencia al sueño, trastorno de conducta con risa inapropiada y lenguaje pobre, y alteración en la articulación. Exploración: buen nivel de conciencia, inatenta. Disartria leve, lenguaje pobre, sonrisa inmotivada. REM normales. Reflejo cutaneo-plantar flexor bilateral. Reflejo glabellar inagotable, *grasping* bilateral. Analítica normal. TC craneal normal. LCR: 4 células; proteínas, 1,41 g/L; glucosa, 0,446 g/L. EEG: actividad theta generalizada con brotes de actividad delta de predominio frontal. RM cerebral: múltiples lesiones hiperintensas en secuencias TR largo de forma difusa en sustancias blanca y gris de ambos hemisferios, tanto infra como supratentoriales, hipointensas en T₂, que no captaban contraste ni restringían difusión. Se inició tratamiento con 1 g

de metilprednisolona durante cinco días y pauta descendente oral, con evolución favorable. Al alta, leve disartria y risa inmotivada. **Conclusión.** Presentamos un caso de EAD con expresión de síndrome frontal. Esta forma de presentación poco típica en una paciente adolescente hizo pensar en la EAD como primera posibilidad diagnóstica, lo que se confirmó con el análisis del LCR y la RM.

P10.

Parkinsonismo esporádico como forma de presentación de una enfermedad de Huntington de inicio temprano

S.A. Vassallo Recio, D. Vidal de Francisco, M.A. Muchada López, A. Rodríguez Román, R. Espinosa Rosso, M.A. Moya Molina

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Objetivo. Presentar un caso de enfermedad de Huntington (EH) de inicio temprano y con forma de presentación atípica. **Caso clínico.** Paciente de 22 años que consultó por un cuadro progresivo de enlentecimiento motor desde unos seis años antes y temblor de reposo invalidante en las extremidades derechas, que apareció en el último año. No refería antecedentes familiares. En la exploración física destacaba un síndrome rigidoacinéutico global, temblor de reposo parkinsoniano derecho y leve ataxia de la marcha. Entre otros diagnósticos se descartaron alteraciones en el metabolismo del cobre, hierro, acantocitos y en el LCR. La RM cerebral mostraba atrofia y gliosis del caudado y del putamen. A pesar de no existir antecedentes familiares se realizó, tras la obtención del consentimiento, el estudio genético de EH, evidenciándose la presencia de una mutación en el gen *IT15*, con una expansión de 70 tripletes en uno de los alelos. El estudio genético ampliado a los padres mostró que el portador de la mutación era el padre. **Conclusión.** La EH es una enfermedad neurodegenerativa con herencia autosómica dominante y penetrancia completa. El parkinsonismo es una de las formas de presentación de la EH, si bien no es la más frecuente y menos en los casos de inicio tem-

prano. La ausencia de antecedentes en la familia no descarta la sospecha diagnóstica de EH debido a los fenómenos de anticipación genética que se producen en su transmisión, sobre todo cuando es por vía paterna.

P11.

Siringomielia con evolución a siringobulbia de curso fatal

S.A. Vassallo Recio, M.A. Muchada López, D. Vidal de Francisco, A. Rodríguez Román, F. Guisado Ramos

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Objetivo. Presentar un caso de siringomielia que posteriormente progresó a siringobulbia. **Caso clínico.** Mujer de 41 años con antecedentes personales de meningitis neonatal, siringomielia cervicodorsal y ventriculomegalia crónica. Consultó por dificultad para tragar tanto alimentos sólidos como líquidos desde hacía dos meses, y en ocasiones cuadros de cianosis por tos no productiva. Ingresó para estudio por la disfagia. Como datos a resaltar en la exploración neurológica: nistagmo horizontal, parálisis de velo palatino bilateral, REM abolidos en extremidades superiores y conservadas en las inferiores y sensibilidad térmico-dolorosa no valorable por la discapacidad intelectual de la paciente. Los estudios de imagen realizados mostraban ventriculomegalia crónica tetraventricular, sin signos de exudación transependimaria de LCR, siringomielia que se extendía a lo largo de prácticamente la totalidad del cordón medular dorsal hasta D11, con extensión de la cavidad quística hacia el tronco del encéfalo, compatible con siringobulbia. **Conclusión.** Se decidió el abordaje neuroquirúrgico para la colocación de una válvula de derivación ventriculoperitoneal. Una semana después se volvió a intervenir para la descompresión de la fosa posterior; tras la intervención pasó a la unidad de cuidados intensivos para estabilización, con posterior descompensación de la función respiratoria, produciéndose *exitus* varios días después, secundario a sepsis de origen respiratorio. La siringomielobulbia es una entidad reconocida pero poco frecuen-

te, y este caso constituye un aporte de nuestra experiencia.

P12.

Demencia de curso crónico en un paciente joven: forma peculiar de presentación clinicoradiológica de una vasculitis primaria del sistema nervioso central

L. Mauri Fábrega, S. Benítez, I. Escudero Martínez, A. Palomino García, E. Franco Macías

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La vasculitis primaria del sistema nervioso central afecta a vasos pequeños y medianos; es generalmente granulomatosa, aunque también linfocitaria, y suele presentarse en forma de cefalea crónica, encefalopatía, ictus, crisis epilépticas y, menos frecuentemente, como deterioro cognitivo progresivo, ataxia o mielopatía. Arteriografía y LCR pueden ser útiles en el diagnóstico, si bien se requiere generalmente confirmación histopatológica y un cribado amplio para excluir otras entidades. **Caso clínico.** Varón de 45 años, con un cuadro de cuatro años de evolución que comenzó con apatía y anhedonia. Emergieron progresivamente ideas delirantes y problemas en la marcha, que empeoraron con el tiempo hasta encamarlo. Memoria sin marcadas alteraciones. Destacaba en la exploración: síndrome frontal y subcortical cognitivo, alteraciones oculomotoras, paraparesia espástica. (dificultad para mantener la atención y para el pensamiento abstracto). Se realizaron diversos estudios (básicos, LCR, autoinmunidad, metabólicos, enfermedades por depósito, RM, arteriografía) que resultaron negativos. La RM demostró una importante atrofia generalizada, sobre todo de ambos hipocampos. Arteriografía sin hallazgos. La histopatología evidenció vasculitis linfocitaria de vasos leptomenígeos de mediano tamaño (primaria o secundaria, siendo menos probable paquimenigitis hipertrofica idiopática). **Conclusiones.** Este caso resulta de interés por su atipicidad (forma de presenta-

ción y estudios complementarios poco concluyentes salvo histopatología). Planteamos la necesidad de ser exhaustivos en el estudio de pacientes con demencia precoz pues, como en el nuestro, identificamos una causa tratable, y la necesidad de realizar una biopsia precoz cuando existe una alta sospecha de vasculitis primaria del sistema nervioso central.

P13.

Diseccción carotídea bilateral de presentación sutil. Importancia del diagnóstico precoz

L. Mauri Fábrega, M.T. Gómez Caravaca, S. Benítez Rivero, A. Palomino García, J. de la Torre Laviana

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La diseccción carotídea constituye el 2% de los ictus. Es más frecuente en personas jóvenes. Suele asociarse a traumatismos banales y ocasionalmente hay una enfermedad subyacente facilitadora. Sus presentaciones más típicas son en forma de infartos establecidos (50%), de ataques isquémicos transitorios (25%) o el clásico signo de Horner. Síntomas guía como dolor hemicraneal ipsilateral, parálisis de pares craneales, sobre todo inferiores, y tinnitus son, con frecuencia, los únicos signos de presentación. **Caso clínico.** Mujer de 39 años que consultó por caída del párpado superior izquierdo de horas de evolución, sin traumatismo previo. En la exploración, signo de Horner izquierdo y soplo laterocervical ipsilateral únicamente. La angiorresonancia y la arteriografía cerebrales demostraban diseccción bilateral de ambas carótidas internas. Tras tratamiento con heparina sódica, remitieron los síntomas y se resolvió la diseccción, quedando un pequeño aneurisma residual bilateral. **Conclusiones.** Esta patología se presenta de modo muy variable y a veces sutil. El inicio agudo-subagudo con signo de Horner, cefalea o dolor cervical, o con afectación de pares craneales aislada, conlleva su infradiagnóstico y condiciona un peor pronóstico. Nos planteamos si, en estos casos, debería protocolizarse el estudio de cribado de esta patología.

P14.

Numb chin syndrome como presentación atípica de esclerosis múltiple

F. Camarena Cepeda, M. Marín Cañas, Y. Morgado Linares

Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Objetivo. Presentar el caso clínico de un varón que inició una esclerosis múltiple (EM) con parestesias-hipoestesia en el mentón (*numb chin syndrome*) como único síntoma. **Caso clínico.** Varón de 18 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Consultó por presentar parestesias-hipoestesia en la región lateral derecha del mentón de unos siete días de evolución. Ninguna otra sintomatología referida. En la exploración sólo mostraba hipoestesia táctil y algésica en la región mentoniana y peribulbar derecha, siendo el resto de la exploración neurológica rigurosamente normal. En la valoración a los 15 días del inicio del cuadro persistía la sintomatología, aunque se encontraba en remisión. Se realizó una RM de cráneo, donde se apreciaron múltiples lesiones ovales redondeadas, hipointensas en T₁ e hiperintensas en secuencias DP, T₂ y FLAIR, en localización infratentorial y supratentorial, y al menos dos realizaban con gadolinio. Líquido cefalorraquídeo con bandas oligoclonales positivas. Podía hacerse el diagnóstico de posible EM en base a los criterios de McDonald a pesar de ser un primer brote. **Conclusiones.** El *numb chin syndrome* es una neuropatía sensitiva que se manifiesta clínicamente como parestesias o dolor en las zonas inervadas por ramas terminales de la rama maxilar del nervio trigémino. Descrito por primera vez asociado al cáncer de mama, desde entonces se ha presentado como manifestación de síndromes paraneoplásicos, asociación con otras enfermedades sistémicas (sarcoidosis), patología benigna peridentaria y, en algunos casos, EM. El interés de este caso reside en la importancia de una sintomatología de apariencia banal y el hecho de mostrar un inicio atípico de EM.

P15.**Encefalopatía espongiiforme transmisible humana: síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker**

V. Reyes Garrido, M. Bravo Utrera, T. Muñoz Ruiz, P. Urbaneja Romero, J.A. Sánchez García, V. Delgado Gil, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) es un tipo raro de encefalopatía espongiiforme transmisible humana de carácter hereditario. Es causada por una mutación del gen de la proteína priónica. **Caso clínico.** Mujer de 39 años con ataxia, parkinsonismo, mioclonías y deterioro cognitivo lentamente progresivos. En una RM de cráneo se apreciaba atrofia córtico-subcortical. El EEG mostraba focalidad frontoparietal derecha de ondas agudas y ondas theta de presentación frecuente, ocasionalmente de aspecto pseudoperiódico. El análisis del gen de la proteína priónica (PRNP) reveló la mutación A117V (alanina a valina). El polimorfismo en el codón 129 era homocigoto valina/valina (129V/V). **Conclusiones.** Este resultado confirma que se trataba de una encefalopatía espongiiforme transmisible de origen genético. Revisamos el desafío diagnóstico que supone esta rara entidad neurodegenerativa y las investigaciones actuales existentes respecto a perspectivas terapéuticas futuras para un grupo de enfermedades de evolución actual irremediablemente fatal.

P16.**Siderosis superficial del sistema nervioso central**

I. Pérez Ortega, S. Jesús Maestre, S. Benítez Rivero, L. Villarreal Pérez, Z. Ghazizadeh-Monfared Croigny, J.R. González Marcos, P. Mir Rivera
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La siderosis superficial del sistema nervioso central corres-

ponde a una rara entidad, cursando característicamente con sordera neurosensorial, ataxia cerebelosa y signos piramidales por depósito de hemosiderina subpial en el cerebro y la médula. El depósito suele deberse a sangrado crónico o recurrente en el espacio subaracnoideo por malformaciones arteriovenosas, tumores o cirugías previas, entre las causas más probables. Presentamos un caso de siderosis superficial del sistema nervioso central. **Caso clínico.** Varón de 67 años, con antecedentes personales de cefaleas infantiles y realización de craniectomía a la edad de 7 años. Ictus isquémicos de repetición y foramen oval permeable, por lo que seguía tratamiento con anticoagulación oral. Hacía diez años, inicio progresivo de dificultad para la marcha, disfunción de esfínter urinario y sordera. Actualmente, en deambulación imposible sin ayuda. Analítica normal. Doppler de troncos supraaórticos-TC: estenosis distal vertebral izquierda. Líquido cefalorraquídeo: normal. RM craneal y columna completa: antiguas lesiones posquirúrgicas en los lóbulos occipitales. Lesiones isquémicas focales en los ganglios basales bilaterales. Extensa hemosiderosis superficial intracraneal, sobre todo en la fosa posterior y en todo el trayecto medular. **Conclusiones.** Nuestro caso cumple criterios de siderosis superficial tras hallazgos en resonancia y como probable desencadenante encontramos la cirugía de fosa posterior en la infancia. Destacamos la importancia del diagnóstico, que propició la suspensión de anticoagulación previa por el potencial efecto perjudicial debido a la patología subyacente.

P17.**Parálisis postepiléptica que se presenta como disfasia prolongada**

O. Lara Sarabia, L. Villarreal Pérez, M.T. Gómez Caravaca, L. Mauri Fábrega, F. Moniche Álvarez, M.D. Jiménez Hernández

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La parálisis postepiléptica

ca puede presentarse como disfasia, pero es infrecuente que sea prolongada. **Caso clínico.** Varón de 58 años, en tratamiento con fenitoína tras embolización de malformación arteriovenosa occipital izquierda hacía cinco años, que presentó disfasia de 84 horas de duración tras una crisis parcial con generalización secundaria. Se reajustó tratamiento con fármacos epilépticos y en el examen físico presentaba disfasia como único hallazgo patológico. Ésta fue, durante 36 horas, mixta de predominio sensitivo, luego 24 horas de tipo motor y 24 horas con alteración de la nominación. Se realizaron TC y RM cerebrales y EEG de superficie. El EEG de superficie mostró paroxismos agudos epileptiformes en la franja F7-T3-T5-O1, de intensidad decreciente en este orden, lo que corresponde con los giros frontal inferior, temporal superior y medio y occipital medio (áreas de Brodmann 45, 47, 21, 22, 37, 18, 19). La TC y la RM cerebrales no mostraron hallazgos sugestivos de isquemia. **Conclusiones.** Este paciente presentaba disfasia prolongada poscrítica. Destaca el hecho de encontrarse anomalías epileptiformes en el EEG de superficie en un área compatible con la clínica, que estas áreas no tuvieran alteración en difusión en la RM, y que la disfasia se modificara rápidamente con los antiepilepticos. Por lo anterior, lo más probable es que se tratara de una parálisis postepiléptica.

P18.**Medida de la pérdida axonal en esclerosis múltiple**

V.E. Fernández, M.J. Postigo, P. Navas, P. Urbaneja, A. León, A. Alonso, M. Guerrero, O. Fernández.

Instituto de Neurociencias Clínicas. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad inflamatoria del sistema nervioso central, caracterizada por destrucción de la mielina y daño axonal. Sería relevante encontrar indicadores objetivos precoces de la destrucción axonal responsable de los déficits neurológicos irreversibles de la EM. Los potenciales evoca-

dos permiten el estudio funcional del sistema nervioso central –visuales (PEV), acústicos, somatosensitivos y motores (PEM)– cuantificando el grado de desmielinización y la pérdida axonal. La tomografía óptica de coherencia (OCT) es una técnica de imagen que mide el espesor de la capa de fibras nerviosas retinianas. **Objetivo.** Cuantificación de la pérdida axonal estructural y funcional en la EM. **Sujetos y métodos.** Estudio de corte transversal en 65 pacientes con EM mediante técnicas estructurales de imagen ocular (OCT) y pruebas funcionales de potenciales evocados. **Resultados.** Encontramos diferencias significativas para todas las medidas de OCT y de PEV entre los ojos de pacientes con EM y neuritis óptica, los ojos de pacientes con EM sin neuritis óptica y los controles. Las medidas de OCT, PEV y PEM se correlacionaron positivamente. El espesor de la capa de fibras nerviosas retinianas y las medidas de PEM se correlacionaron con la duración de la enfermedad y con el grado de disfunción neurológica medida con la EDSS. **Conclusiones.** Detectamos pérdida axonal tanto en los ojos de los pacientes con EM y neuritis óptica como en los ojos que no presentaban neuritis óptica. Las medidas estructurales (OCT) y funcionales (PEV y PEM) se correlacionaban entre ellas y con las medidas clínicas de neurodegeneración.

P19.**Deficiencia de vitamina D y enfermedad del motoneurona: caso clínico**

V.E. Fernández, M.J. Postigo, L. García, L. Rodríguez, M.J. Núñez, O. Fernández, E. Bauzano

Instituto de Neurociencias Clínicas. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La deficiencia de vitamina D se ha asociado a debilidad muscular (30% de casos), en forma de debilidad proximal, atrofia y fatiga. La debilidad neuromuscular se atribuyó clásicamente a un cuadro de tipo miopático, pero estudios EMG posteriores revelaron una mezcla de componente neurogénico inespecífico en la debili-

dad secundaria a la deficiencia de vitamina D. **Caso clínico.** Paciente de 39 años que comenzó hace dos años con debilidad en las piernas, pérdida de peso y de masa muscular de forma generalizada. Presentamos los resultados de los estudios electroneurográficos-electromiográficos (ENG-EMG) evolutivos. Los hallazgos neurofisiológicos eran compatibles con una afectación de segunda motoneurona difusa, parcheada, de predominio distal y en miembros inferiores (afectando a dos segmentos: miembros superiores, miembros inferiores). Se trataría de una afectación de segunda motoneurona atípica-patrón parcheado, datos de denervación activa-actividad espontánea, fasciculaciones con escasos datos de reinervación crónica. Estos hallazgos neurofisiológicos pueden aparecer en diversas etiologías: alteraciones metabólicas-tiroideas, paratiroides, alteración de la hexosaminidasa A, intoxicaciones por metales pesados, otros tóxicos, paraneoplasias, linfomas... En este paciente, otras pruebas complementarias fueron normales, salvo los niveles de vitamina D: 7,7 ng/mL (normal > 15 ng/mL), que estaban disminuidos, con niveles de parathormona normales (21 pg/mL). Se instauró tratamiento con vitamina D oral y se realizó control ENG-EMG, que mostró mejoría de los hallazgos. Clínicamente, el paciente ha ido mejorando. **Conclusiones.** Destaca la importancia de la detección de los niveles de vitamina D en pacientes que presenten un cuadro de debilidad y atrofia progresiva.

P20.

Trombosis de senos venosos como manifestación de una metástasis dural única

J. Fernández Pérez, M. Payán Ortiz, P. Quiroga Subirana, A. Arjona Padillo
Complejo Hospitalario Torrecárdenas.
Almería.

Introducción. Como consecuencia de tratamientos oncológicos cada vez más efectivos, se ha comprobado en los últimos años un incremento en la incidencia de las metástasis cerebrales, hasta tal punto que un tercio de

los pacientes oncológicos las presentan. Las metástasis durales son la localización menos descrita y cursan con trombosis de senos venosos duros o hematomas subdurales. Presentamos un paciente con adenocarcinoma pulmonar en el que se halló una metástasis dural en el contexto de una trombosis de senos. **Caso clínico.** Varón de 64 años con antecedente de adenocarcinoma de pulmón estadio III (T3, NO, MO) tratado con cirugía y actualmente en tratamiento quimioterápico adyuvante. Acudió al servicio de urgencias por presentar un cuadro agudo de vómitos, cefalea e inestabilidad en la marcha, por lo que se realizó punción lumbar, que resultó normal. Posteriormente la cefalea se intensificó y se le añadió un componente ortostático, volviendo a consultar. Se realizó una TAC craneal donde se observó signo de delta vacío con contraste, hallazgo compatible con trombosis del seno longitudinal superior y senos laterales, confirmados posteriormente con RM, junto con lesión extraaxial única compatible con implante metastásico dural con edema. **Conclusiones.** La trombosis de los senos venosos puede ser secundaria a una metástasis que comprime o infiltra el seno, o aparecer como una complicación paraneoplásica, causada por un estado procoagulante propio de la enfermedad neoplásica de base, principalmente en leucemias y linfomas. En nuestro caso, la opción más probable, dados los hallazgos en la neuroimagen, es la estasis venosa por compresión de un seno dural.

P21.

Trombosis venosa cerebral profunda asociada a adenocarcinoma de recto

Z. Ghazizadeh-Monfared Croigny, L. Villarreal Pérez, I. Pérez Ortega, J.R. González Marcos, E. Franco Macías
Hospital Universitario Virgen del Rocío.
Sevilla.

Introducción. La trombosis venosa cerebral (TVC) es una entidad infrecuente que constituye aproximadamente el 0,5-1% de los eventos cerebrovasculares. La prevalencia de la TVC aso-

ciada a cáncer es del 7,4% y como mecanismos fisiopatológicos se han propuesto la compresión venosa directa, invasión vascular, estados de hipercoagulabilidad y tratamientos quimio y hormonoterápicos. **Caso clínico.** Mujer de 59 años, con antecedente de adenocarcinoma de recto en estadio IV, en tratamiento con ciclos de quimioterapia (xelox y bevacizumab). Consultó urgentemente por un cuadro confusional agudo ictal. La exploración neurológica sólo mostró inatención, desorientación y un temblor postural leve, sin papiledema. La TC craneal mostró hipodensidades extensas bitalámicas. La punción lumbar, el Doppler de troncos supraaórticos-TC y el estudio de comunicación D/I con Doppler TC resultaron normales. El estudio biológico de trombosis resultó normal. En RM cerebral con angiorresonancia venosa se constataron infartos venosos talámicos bilaterales, con focos hemorrágicos en su interior, y la angiorresonancia reveló ausencia de relleno del seno transvers, sigmoideo y de la vena yugular interna izquierda, así como del sistema venoso profundo. Se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular. La evolución fue buena, sin otras complicaciones. **Conclusiones.** La TVC es una entidad a tener en cuenta en la etiología de los ictus cerebrales asociados a neoplasias, particularmente adenocarcinomas. La afectación del sistema venoso profundo ocurre en un menor porcentaje de pacientes. La hipodensidad bitalámica debe sugerir en el contexto apropiado este diagnóstico y el infarto arterial talámico bilateral paramediano es su principal diagnóstico diferencial.

P22.

Sordera verbal de origen vascular en un paciente joven

M.T. Gómez Caravaca, J.R. González Marcos

Hospital Universitario Virgen del Rocío.
Sevilla.

Introducción. Las alteraciones auditivas corticales constituyen una disfunción que afecta al procesamiento e interpretación de los estímulos auditi-

vos. Aunque existe cierta confusión en cuanto a su clasificación, básicamente pueden resumirse en tres tipos: agnosia auditiva, sordera cortical y sordera verbal. Esta última se caracteriza por la imposibilidad para comprender el lenguaje hablado, siendo capaz de discriminar otros tipos de sonidos. Presentamos el caso de un paciente con sordera verbal secundaria a ictus múltiples. **Caso clínico.** Varón de 46 años, hipertenso, con glomerulopatía membranosa, fumador, bebedor y consumidor de tóxicos. Tres años antes sufrió un ictus isquémico hemisférico izquierdo, con leve hemiparesia derecha residual. Ingresó por un cuadro agudo de dificultad para comprender. El paciente refería ser capaz de escuchar, pero no de entender. En la exploración presentaba una leve afasia sensitiva, con lenguaje fluente y algunas parafasias fonémicas, y una sordera verbal (era incapaz de comprender palabras habladas pero sí de oír, leer, escribir y reconocer otros tipos de sonidos). La RM craneal mostró la existencia de un infarto agudo hemisférico izquierdo y otro crónico (silente) hemisférico derecho. Estas lesiones afectaban a la zona superior de ambos lóbulos temporales. El estudio angiográfico mostró una esclerosis intracraneal. **Conclusión.** Las alteraciones auditivas corticales se deben en la mayoría de los casos a lesiones bilaterales de la corteza auditiva primaria. En nuestro caso se asoció a una afasia de Wernicke por probable desconexión entre la corteza auditiva primaria y el área de Wernicke en el hemisferio izquierdo.

P23.

Vasculitis del sistema nervioso central refractaria al tratamiento

M.T. Gómez Caravaca, L. Mauri Fábrega, O. Lara Sarabia, A. Palomino García, J.R. González Marcos

Hospital Universitario Virgen del Rocío.
Sevilla.

Introducción. Las vasculitis del sistema nervioso central son enfermedades relativamente infrecuentes, de origen primario o secundario. Sobre el 25%

presentan un curso refractario al tratamiento de origen multifactorial. Presentamos dos casos de mala evolución a pesar del tratamiento. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 70 años con osteoporosis y glaucoma. Cuadro de meningitis neumocócica de origen otógeno con sepsis grave. Tratamiento antibiótico y corticoideo en altas dosis. En evolución, cuadro ictal cortical bihemisférico. Se realizó TC con/sin contraste y arteriografía. En neuroimagen, lesiones isquémicas cerebrales corticales bilaterales, y en el área temporal derecha, zona hipodensa compatible con cerebritis/absceso, e higroma subdural derecho. En arteriografía, estenosis y dilataciones distales en territorios de la arteria cerebral anterior (ACA) y cerebral media (ACM), y arteria cerebral posterior izquierda, compatibles con vasculitis. Caso 2: mujer de 72 años con múltiples factores de riesgo cardiovascular. Cuadro ictal vertebrobasilar (VB). Tratamiento corticoideo y ciclofosfamida. En evolución, síndrome del cautiverio y fallecimiento. Se realizó TC, RM-angiorresonancia, Doppler de troncos supraaórticos y transcraneal. Neuroimagen con lesiones isquémicas múltiples en territorios VB, ACM y ACA de forma bilateral. Doppler de troncos supraaórticos y transcraneal con oclusión de la arteria vertebral derecha, oclusión/pseudooclusión de la ACM derecha, estenosis de la ACM izquierda y basilar. En angiorresonancia, múltiples estenosis segmentarias con hipoplasia grave/agenesia de arteria vertebral derecha. **Conclusión.** Tanto el primer caso, vasculitis postinfecciosa, como el segundo, vasculitis primaria del sistema nervioso central, presentan refractariedad al tratamiento tras inicio precoz y uso de terapias combinadas donde podrían influir posibles factores genéticos, inmunitarios o terapéuticos condicionantes del mal pronóstico.

P24.

Migraña oftalmopléjica y anticuerpos anticardiolipina elevados: ¿neuropatía craneal secundaria a síndrome antifosfolípido?

R. Piñar Morales, A. Gómez Camello, M.J. Cruz Huertas, J. Pelegrina Molina, A. Carra Vélez, J.D. Fernández Ortega

Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Introducción. La migraña oftalmopléjica es una entidad caracterizada por episodios recurrentes de cefalea con características migrañosas, asociada a parálisis de uno o más nervios oculomotores (habitualmente el tercero), sin lesión intracraneal que lo justifique, y posible alteración de señal transitoria del nervio en la RM, de etiología desconocida. **Caso clínico.** Mujer de 16 años sin antecedentes de interés. Presentaba desde los 14 años episodios de cefalea holocraneal de características migrañosas asociada a diplopía altitudinal, paresia de recto interno y recto inferior y midriasis unilateral. Duración aproximada de una hora. Anamnesis sin otros datos de interés. Exploración entre episodios: normal. Anticuerpos anticardiolipina IgM, 28 inicial y 35 a los cuatro meses. Resto de datos analíticos sin nada a destacar. RM craneal con gadolinio (intercrisis) y angiorresonancia craneal, normales. **Conclusiones.** La migraña oftalmopléjica se considera una neuralgia craneal en la segunda edición de la clasificación de la Sociedad Internacional de Cefaleas. Como mecanismo patogénico se sugiere desmielinización local de origen idiopático o posviral; otros autores postulan que es secundaria a la activación del sistema trigeminovascular, aunque actualmente conocemos su causa. En este caso destacan anticuerpos anticardiolipina IgM positivos de forma persistente. En la bibliografía sólo existe un caso de parálisis oculomotora secundaria a hipertensión intracraneal en un síndrome antifosfolípido; no hay descritos casos de migraña oftalmopléjica y positividad persistente de anticuerpos anticardiolipina, por lo que se puede establecer la hipótesis de

que el síndrome antifosfolípido podría ser una causa de esta neuropatía de origen desconocido, necesitándose más casos para confirmar esta asociación.

P25.

Síndrome opsoclono-mioclono

M.T. Gómez Caravaca, L. Mauri Fábrega, A. Palomino García, J.R. González Marcos

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El síndrome opsoclono-mioclono es una entidad infrecuente, de inicio agudo/subagudo, tanto en niños como en adultos. Se caracteriza por movimientos oculares sacádicos involuntarios, caóticos, arrítmicos y multidireccionales, de gran amplitud y frecuencia, presentes durante la fijación, convergencia, seguimiento ocular, cierre palpebral o el sueño. Se puede asociar a mioclonías, ataxia y alteraciones del comportamiento. Presentamos dos casos clínicos de origen no aclarado y en seguimiento. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 38 años, sin antecedentes de interés. Presentaba un cuadro subagudo de inestabilidad en la marcha, movimientos oculares sacádicos conjugados horizontorrotatorios y temblor troncocefálico. Caso 2: varón de 44 años, sin antecedentes de interés. Presentaba un cuadro de inestabilidad progresiva, temblor y dismetría en miembros izquierdos y movimientos oculares anormales horizontales al cambiar la fijación de la mirada. En ambos casos se realizaron estudios analíticos, de autoinmunidad, serologías y pruebas de imagen (radiografía de tórax, TAC craneal y toracoabdominal, RM craneal y PET-TAC), que fueron normales, salvo hiperintensidades en difusión en el vermis y el pedúnculo cerebeloso izquierdo, y en densidad protónica y T₂ en el mesencéfalo. El líquido cefalorraquídeo presentaba aumento de proteínas en ambos casos y pleocitosis en el caso 1. **Conclusiones.** Ante una sospecha de síndrome opsoclono-mioclono es importante un diagnóstico diferencial adecuado con las pruebas necesarias para descartar aquellas causas más frecuentes en adultos, como la presencia de una neoplasia maligna,

y considerar la terapia específica e inmunomoduladora, siendo probables casos de origen autoinmunitario idiopático o sin criterios para su tipificación nosológica o etiológica.

P26.

Síndrome de Tolosa-Hunt: a propósito de dos casos

S. Benítez Rivero, I. Escudero Martínez, L. Villarreal Pérez, A. Palomino García, M.D. Jiménez Hernández

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El síndrome de Tolosa-Hunt es una entidad inusual secundaria a una infiltración granulomatosa inespecífica del seno cavernoso o ápex orbitario. Se caracteriza por dolor orbitario, oftalmoparesia y una respuesta espectacular a esteroides. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 47 años, que a los 29 años de edad sufrió un primer episodio de cefalea tempororo-orbitaria izquierda, seguida al quinto día de diplopía por parálisis del VI par izquierdo y acorchamiento frontal izquierdo por afectación de la primera rama del trigémino. Analíticas, serologías, autoanticuerpos, punción lumbar, TC de cráneo y órbitas, RM craneal y arteriografía carotídea, normales. Mejoría tras tratamiento con corticoides, con leve oftalmoparesia residual. Durante su evolución presentó cinco episodios de iguales características, que remitieron con terapia corticoidea. Caso 2: varón de 79 con cuadro de una semana de evolución de cefalea hemicraneal derecha, sensación de hormigueo en la región perinasal y labio superior derechos, y posterior desarrollo de diplopía. Exploración: paresia de recto externo y superior derechos, ptosis palpebral derecha e hipoestesia en el territorio de la segunda rama del trigémino. Analíticas, serologías, autoanticuerpos, punción lumbar y angiorresonancia, normales. RM craneal: leve engrosamiento subperióstico de fosa pterigomaxilar derecha. Respuesta excelente tras tratamiento corticoideo. **Conclusión.** El síndrome de Tolosa-Hunt es una patología de curso impredecible, en la que hasta la mitad de pacientes

sufre remisiones en el transcurso de meses o años. Se trata de un diagnóstico de exclusión, resultando imprescindible una evaluación cuidadosa del paciente para descartar procesos infecciosos, inflamatorios, vasculares o neoplásicos que puedan afectar a esta localización.

P27.

Ictus medular: síndrome de la arteria espinal anterior

S. Benítez Rivero, L. Mauri Fábrega, I. Escudero Martínez, I. Pérez Ortega

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La isquemia medular es una patología rara, constituyendo menos del 1% de ictus y el 5-8% de mielopatías agudas. El síndrome de la arteria espinal anterior representa el tipo más común. Frecuentemente comienza con dolor radicular y hay que considerar que pueden transcurrir horas hasta la aparición de los síntomas neurológicos. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 37 años que tras 24 horas de dolor dorsolumbar sufrió una caída súbita por disminución de fuerza en las extremidades inferiores, no acompañada de otros síntomas. Exploración: paraparesia flácida con balance bilateral p2/5, d4/5; nivel sensitivo D7, sensibilidad profunda conservada, hiporreflexia global, reflejos cutaneoplantares indiferentes. RM de médula dorsal: lesión hiperintensa en T₂, afectando únicamente a la región ventral con extensión D6-D11, sin captación de contraste y con restricción de la difusión. Analítica, autoinmunidad, hipercoagulabilidad, punción lumbar, serologías, angiotomografía de tórax-abdomen y arteriografía vertebral y medular, normales. Caso 2: varón de 63 años, con un cuadro súbito de dolor dorsolumbar y debilidad en miembros inferiores, sin otra sintomatología. Exploración: paraparesia con balance motor bilateral p2/5, d0/5; hipostesia tactoalgésica en D4, sensibilidad profunda normal, hiperreflexia, reflejos cutaneoplantares flexores. RM cervicodorsal: protrusiones discales sin afectación del canal, cordón medular normal. Analíticas, serologías,

punción lumbar y angiotomografía de tórax-abdomen, normales. **Conclusión.** Aunque se describen múltiples causas de isquemia medular, en un alto porcentaje de pacientes no se descubre la etiología. La RM medular es la prueba más relevante para descartar otras causas de mielopatía, aunque hasta en un 15% de isquemias medulares esta prueba resulta normal.

P28.

Evaluación de la fibrinólisis en un hospital de segundo nivel: nuestra experiencia desde 2007-2011

S.A. Vassallo Recio, M.A. Muchada López, D. Vidal de Francisco, A. Rodríguez Román, R. Espinosa Rosso, M.A. Moya Molina, S. Cousido Martínez-Conde, S. Saez Aguiar, J. Argente Alcaraz, M.A. Cañibano Casarrubios, F. Guisado Ramos, A. Rodríguez Camacho, D. Soria Martín de la Vega

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Objetivos. Analizar las características de los pacientes con ictus isquémico tratados con activador tisular recombinante del plasminógeno desde la implantación del Código Ictus en nuestro hospital, conocer los tiempos de actuación del protocolo y evaluar su efectividad mediante la situación funcional de los pacientes tratados a los tres y seis meses. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional descriptivo transversal realizado por la Unidad de Gestión Clínica (UGC) de Neurociencias y la UGC de Cuidados Críticos y Urgencias del Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz. Se incluyeron todos los pacientes a los que se les realizó fibrinólisis hasta la fecha (2007-2011). Se analizaron diversas variables, como puntuación de la gravedad del infarto (escala NIHSS), tiempos de la fibrinólisis, complicaciones hemorrágicas y situación funcional del paciente mediante la escala de Rankin modificada al alta. **Resultados.** Se recogieron un total de 34 pacientes desde enero de 2007 hasta mayo de 2011, con una edad media de 67,35 años (rango: 48-82 años). La puntuación media en la NIHSS fue de 13,29 (rango: 6-25 puntos). El tiempo medio des-

de el inicio de los síntomas hasta la administración del tratamiento fue de 140 minutos, realizándose fibrinólisis sistémica dentro de los primeros 90 minutos en el 16% de los pacientes. La mortalidad de los pacientes a los tres meses fue del 17%. **Conclusión.** La implantación del Código Ictus ha sido satisfactoria, con unos tiempos de actuación y una mejoría funcional de los pacientes similares a los ensayos clínicos publicados, reduciendo la discapacidad funcional y encontrándose mínimas complicaciones en los pacientes.

P29.

Complicaciones hemorrágicas tardías tras revascularización carotídea sin evidencia de hiperperfusión

I. Sladogna Barrios, I. García Bastera, A. Romero Villarrubia, I. de Antonio Rubio, M.D. Fernández Pérez, J. Maestre Moreno

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Tras las hemorragias que ocurren después de una endarterectomía o angioplastia carotídea subyace generalmente un síndrome de hiperperfusión, clínicamente bien definido (encefalopatía, cefalea, hipertensión, y altas velocidades en el Doppler transcerebral), no presente en nuestros casos. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 70 años, sometido a angioplastia-stenting por estenosis sintomática de la arteria carótida interna izquierda, en tratamiento con 300 mg de ácido acetilsalicílico, que dos meses después consultó por un empeoramiento de su hemiparesia derecha residual y agitación. En la TAC se encontró un hematoma subdural izquierdo con escaso efecto masa y densidad irregular sugerente de resangrado. Las cifras tensionales no estaban elevadas. Velocidades normales en el Doppler transcerebral. Se trató conservadoramente con buena evolución. Caso 2: varón de 81 años, sometido a endarterectomía por estenosis sintomática de la arteria carótida interna derecha, en tratamiento con doble antiagregación (300 mg de ácido acetilsalicílico y 75 mg de clopidogrel). Un mes y medio después presentó cefalea brusca y

disminución del nivel de consciencia, constatándose una extensa hemorragia intraventricular, con componente intraparenquimatoso, subaracnoideo y subdural peritensorial, de predominio en el hemisferio izquierdo, secundaria a ruptura de aneurisma de la arteria comunicante posterior izquierda, no objetivada en la angiografía diagnóstica previa a la endarterectomía. Fue embolicado, pero falleció a los cuatro días. **Conclusiones.** En estos dos casos no existían elementos del síndrome de hiperperfusión para explicar el sangrado intracraneal, por otra parte muy demorado con respecto al procedimiento revascularizador respectivo. No obstante, no se puede descartar que los cambios hemodinámicos secundarios al mismo desempeñaran algún papel en la patogenia.

P30.

Dos posibles causas y un destino: estado epiléptico refractario

I. García Bastera, I. Sladogna Barrios, L. Santos Martín, A. Romero Villarrubia, I. de Antonio Rubio, J. Ruiz Giménez

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Entre los diversos mecanismos desencadenantes de un estado epiléptico se encuentran los de naturaleza disímune, existiendo en los últimos años un significativo aumento de casos documentados. **Objetivo.** Presentar el caso de un estado epiléptico refractario secundario a encefalitis límbica por anticuerpos antirreceptor de NMDA, de difícil diagnóstico. **Caso clínico.** Paciente de 22 años con antecedentes de una voluminosa malformación arteriovenosa frontal derecha, tratada con embolización parcial y radiocirugía. Presentaba episodios de desconexión con movimientos repetidos del hemisferio derecho y alteración disruptiva de la conducta. Rápidamente evolucionó a un estado epiléptico no convulsivo generalizado, con leve predominio frontal derecho en el EEG. Se realizaron punción lumbar, TAC, RM craneal, arteriografía, y rastreo con TAC, RM toracoabdominopélvico, PET-TAC completo y anticuerpos antineuronales. Aunque inicial-

mente se consideró un estado epiléptico sintomático a una malformación arteriovenosa, la mala evolución y la persistencia de un estado eléctrico prácticamente generalizado plantearon la necesidad de diagnósticos etiológicos alternativos. Teniendo en cuenta las características basales de la paciente e iniciales de las crisis, se planteó una encefalitis límbica por anticuerpos antirreceptor de NMDA como desencadenante del cuadro, y se incluyeron en el tratamiento pulsos de metilprednisolona e inmunoglobulinas. El estudio sistémico resultó anodino y los anticuerpos antirreceptor de NMDA fueron positivos. El estado epiléptico cedió finalmente, presentando una importante disfunción temporal y polineuropatía del enfermo crítico en miembros inferiores seculares. **Conclusiones.** La encefalitis límbica por anticuerpos antirreceptor de NMDA puede o no asociarse a tumores y manifestarse mediante síntomas neuropsiquiátricos característicos. A pesar de las dificultades en nuestro caso, pudieron realizarse el diagnóstico y tratamiento correctos, con una evolución que, aunque lenta, está siendo favorable.

P31.

Afasia motora de origen mitocondrial

R. Piñar Morales, M.J. Cruz Huertas, A.M. Carra Vélez, J. Pelegrina Molina, F.J. Barrero Hernández

Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Introducción. El síndrome MELAS (*mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke like episodes*) es una citopatía mitocondrial caracterizada por episodios *stroke-like*, crisis epilépticas y encefalopatía. Asocia manifestaciones neurológicas y sistémicas, con variabilidad fenotípica. **Caso clínico.** Mujer de 46 años con antecedentes de diabetes mellitus, hipotiroidismo subclínico, hipoacusia neurosensorial bilateral desde los 20 años, hipogonadismo primario con disfunción hipotalámica intrínseca y útero hipoplásico, y amenorrea desde los 30 años de edad. Presentaba dificultad

para expresarse y cefalea holocraneal intensa. Exploración: facies miopática, disartria leve y afasia mixta de predominio motor. Ptosis incompleta bilateral. Resto de exploración neurológica normal. Analítica general (incluyendo función tiroidea, anticuerpos anticardiolipina...) sin alteraciones, salvo ácido láctico elevado. RM craneal: lesión hiperintensa en el lóbulo temporal izquierdo, sugerente de lesión isquémica subaguda. Angioresonancia intracraneal y troncos supraaórticos y ecocardiografía transesofágica, normales. El ácido láctico elevado y la miopatía en el electromiograma, junto a los antecedentes, hizo sospechar un síndrome MELAS, confirmado por estudio genético, positivo para la mutación mA3243G-MTTL1. **Conclusiones.** En el síndrome MELAS, los episodios *stroke-like* simulan un ictus isquémico con datos atípicos: no suelen corresponder a territorios arteriales, recuperación de la lesión en neuroimagen al menos en los primeros episodios... En este caso destacaba la aparición tardía de los episodios *stroke-like*, generalmente antes de los 40 años, la ausencia de otras manifestaciones neurológicas, como crisis epilépticas, y múltiples alteraciones endocrinas. En pacientes jóvenes con múltiples alteraciones sistémicas y episodio compatible con ictus isquémico habría que considerar este síndrome en el diagnóstico diferencial por su amplia variabilidad fenotípica.

P32.

Síndrome cluster-tic: descompresión microvascular trigeminal

M. Fernández Recio, F. Camarena Cepeda, M. Marín, G. Frieria Acebal
Hospital de Valme. Sevilla.

Introducción. Se denomina *cluster-tic* a la coexistencia de cefalea en racimos y neuralgia del trigémino. El dolor se presenta en la fase activa de la enfermedad, que puede ser episódica o crónica. Ambos componentes de dolor se manifiestan en el mismo lado de la cara de forma simultánea o independiente y deben tratarse de forma específica. Presentamos un caso

de *cluster-tic* asintomático tras cirugía descompresiva microvascular del nervio trigémino. **Caso clínico.** Varón de 65 años, con diagnóstico de neuralgia de segunda y tercera ramas del trigémino izquierdo desde hacía años. Tratado con diferentes fármacos, con respuesta variable, y termocoagulación trigeminal, con respuesta favorable temporalmente. En los últimos años existía un cambio en las características del dolor: la neuralgia predominaba ahora en la primera rama y se añadía otro componente inmediato de dolor ipsilateral periorbitario de más de 15 minutos de duración, acompañado de SAL. Se desencadenaban de forma espontánea o con gatillo. La frecuencia era de varias veces al día, a pesar de la triterapia. Se sometió a cirugía descompresiva microvascular del trigémino, con resolución completa de los síntomas. **Conclusiones.** El síndrome *cluster-tic* implica la coexistencia en un mismo paciente de neuralgia del trigémino y cefalea en racimos. La importancia de reconocerlo radica en que debe tratarse de forma específica cada componente. Se desconoce la fisiopatología, aunque se propone la implicación del sistema hipotalámico-trigeminal, así como la respuesta favorable a cirugía trigeminal descompresiva en casos refractarios como el nuestro.

P33.

Utilización de medidas terapéuticas en los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica seguidos en la unidad multidisciplinar del Hospital Universitario Virgen del Rocío

L. Villarreal Pérez, B. Valencia Azcona, M. Cabrera, E. Barrot, P. Serrano, M. Barrera, C. Márquez, C. Paradas

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El manejo multidisciplinar de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA), incluyendo el tratamiento de la disfagia, la insuficiencia respiratoria y el riluzol, son las medidas que han demostrado aumentar la supervivencia en pacientes con ELA. La Academia Americana de

Neurología recomienda la organización de equipos multidisciplinarios, lo que se ha implantado en el Hospital Universitario Virgen del Rocío (HUVR) desde el año 2010. **Pacientes y métodos.** Realizamos un estudio piloto para revisar la aplicación de tratamientos que han demostrado un aumento de la supervivencia en los pacientes diagnosticados de ELA (criterios del Escorial), en el Servicio de Neurología del HUVR, entre los años 2007 y 2011. **Resultados.** Seleccionamos 31 pacientes: 13 con ELA definida, 12 con ELA probable, 5 con ELA posible y 1 con sospecha de ELA. El 100% recibieron tratamiento con riluzol. Quince pacientes con ventilación mecánica no invasiva (VMNI) y 14 sin VMNI (cinco sufrían disnea y cuatro presentaban capacidad vital forzada $\leq 50\%$). La media de colocación de VMNI al reunir criterios fue de 5,1 meses antes del año 2010 y 3,4 meses desde dicho año. Presentaban disfagia 18 pacientes; en ocho se colocó gastrostomía percutánea (PEG) y tres fallecieron previamente. La media de colocación de la PEG desde el inicio de la disfagia fue de 24,8 meses. **Conclusiones.** Los resultados indican que en nuestra unidad multidisciplinar se aplican las recomendaciones internacionales. En relación al tratamiento farmacológico e inicio de la VMNI, los resultados se superponen a los descritos en otras unidades. En el caso de la PEG podría existir cierto retraso en su colocación, por lo que creemos necesario investigar los posibles motivos.

P34.

Coexistencia en un mismo paciente de fenotipo de distrofia miotónica tipo 1 y distrofia facioescapulohumeral

L. Villarreal Pérez^a, I. Pérez Ortega^a, S. Benítez Rivero^a, P. Camano^b, C. Márquez^a, C. Paradas^a

^aHospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ^bHospital Donostia. San Sebastián.

Introducción. La distrofia miotónica tipo 1 y la distrofia facioescapulohumeral son enfermedades musculares hereditarias, con fenotipos determinados y claramente diferenciados. Ocu-

rran por mutaciones en el gen *DMPK* en el cromosoma 19q13 y en el gen *FSH* ubicado en el cromosoma 4q35, respectivamente. Tienen una prevalencia muy baja, cerca de 5/10.000 habitantes para la distrofia miotónica tipo 1 y 1/100.000 para la distrofia facioescapulohumeral. Por tanto, la coexistencia de ambas entidades en un mismo individuo es un hallazgo excepcional. **Caso clínico.** Varón de 28 años, con antecedentes de hipertransaminasemia, tendencia a la hiperglucemia y cirugía de cataratas. Padre diabético, con cataratas a los 30 años y fallecido por cardiopatía no especificada. Inició a los 17 años 'contracturas' y disminución progresiva de fuerza en ambas manos, con limitaciones para realizar la pinza. Calvicie frontal. Paresia facial periférica bilateral. Amiotrofia de bíceps, tríceps, braquiorradial y pectoral mayor. Escápula alada bilateral. Paresia proximal y distal en miembros superiores y debilidad distal en miembros inferiores, con limitación para colocarse de talones y puntillas. Debilidad de la musculatura abdominal. Miotonía en lengua y manos. Gowers positivo. Se realizó estudio genético positivo para distrofia miotónica tipo 1 y distrofia facioescapulohumeral. Evaluación cardiológica: normal. **Conclusión.** Este paciente representa un caso excepcional en la bibliografía debido a que ambas entidades tienen una prevalencia muy baja. La exploración física constituye un elemento fundamental a la hora de evaluar a los pacientes con enfermedades neuromusculares, ya que permite identificar determinados fenotipos clínicos y direccionar el estudio posterior (incluyendo el estudio genético).

P35.

Importancia de la exploración neuropsicológica en un paciente con encefalomiелitis aguda diseminada

P. Carbonell Corvillo, M. González Prián, E. Cuartero Rodríguez, F. Camarena Cepeda, M. Cabañas Marín.

Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Objetivo. Presentar la evolución neuropsicológica de un paciente con en-

cefalomiелitis aguda diseminada y su correlación clínica y de neuroimagen.

Caso clínico. Varón de 22 años, que consultó por un déficit sensitivo progresivo en los miembros derechos. La exploración clínica inicial reveló inatención, hipoestesia tactoalgésica leve en miembros derechos y reflejo cutaneoplantar derecho indiferente. Posteriormente desarrolló un cuadro apráxico grave. La RM cerebral objetivó múltiples y numerosas lesiones supra e infratentoriales hiperintensas, captando contraste todas ellas. La exploración neuropsicológica inicial mostró alteración cognitiva grave córtico-subcortical, de predominio posterior, con moderada desorientación, déficit atencional, ejecutivo y de memoria audioverbal y visual. Pérdida de fluencia verbal, fonética y semántica, con fallos en la denominación. Importante apraxia ideomotora y visuoespacial, con alteración visuoperceptiva. Tras el tratamiento con metilprednisolona intravenosa, la exploración clínica y la RM cerebral no mostró cambios significativos. Sin embargo, la exploración neuropsicológica objetivó una notable mejoría en memoria y funciones posteriores (visuoperceptivas, visuoespaciales y visuoespaciales normales), y no se observaron síntomas apráxicos. Aunque mejoraron las funciones atencionales y ejecutivas, se seguía observando una alteración moderada de predominio frontosubcortical. Al mes de iniciarse el cuadro, la exploración neuropsicológica concluyó un perfil cognitivo de normalidad, con una alteración muy leve en atención mantenida y velocidad de procesamiento, que no interfería en sus actividades de la vida diaria. **Conclusión.** Ante un caso de encefalomiелitis aguda diseminada grave con una exploración clínica prácticamente anodina y una RM con mucha carga lesional, la exploración neuropsicológica supone una herramienta fundamental en la evolución, ya que informa de la adecuada recuperación y respuesta al tratamiento, sin correlacionarse estos hallazgos con los de neuroimagen.

P36.

Corea de inicio tardío: la clave neurológica en el diagnóstico de las enfermedades sistémicas

C. de la Cruz Cosme, A. Gallardo Tur, O. Hamad Cueto, F. Pérez Errázquin, M. Romero Acebal

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivo. Ilustrar la implicación del neurólogo en el diagnóstico de las enfermedades sistémicas, mediante la documentación de un caso de síndrome antifosfolípido (SAF) y lupus eritematoso sistémico (LES) con clave neurológica. **Caso clínico.** Varón de 67 años, con antecedentes de púrpura trombocitopénica idiopática, poliartritis, trombosis venosa profunda, serositis/pleuritis e insuficiencia renal, diagnosticados por diferentes especialistas en los últimos cinco años, que consultó por movimientos involuntarios irregulares de miembros y quejas cognitivo-conductuales de instauración subaguda, con respuesta inicial insatisfactoria a neurolepticos tras estudios urgentes inespecíficos. Ante la evolución desfavorable al tratamiento sintomático, se realizó RM cerebral (atrofia, lesiones isquémicas difusas), SPECT cerebral (captaciones pobres y heterogéneas del trazador) y autoinmunidad (positividad para anticuerpos antinucleares y anticardiolipina), con diagnóstico final de corea y deterioro cognitivo en contexto de un SAF y criterios de LES; se inició terapia corticoidea, con respuesta favorable. **Conclusiones.** La corea se presenta en el 1% de los SAF en la edad adulta. El deterioro cognitivo, junto a los anticuerpos y la neuroimagen referidos, son coherentes con descripciones de la bibliografía. La revisión integral del caso condujo al diagnóstico de LES. Se cumplían más de cuatro criterios: artritis, serositis, afección renal, alteración hematológica, alteración inmunológica y anticuerpos antinucleares. Curiosamente, la corea y la afectación cognitiva, protagonistas en el diagnóstico definitivo de la enfermedad, no se aceptan entre los criterios neurológicos. La presentación atípica de síndromes

neurológicos puede ser clave en el diagnóstico de enfermedades sistémicas con expresión neurológica.

P37.

Neurocisticercosis como inicio epiléptico. Patología en aumento

P. Urbaneja Romero, V. Reyes Garrido, J.A. Sánchez García, F. Romero Crespo, R. Bustamante Toledo, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La cisticercosis es la enfermedad parasitaria más frecuente en el sistema nervioso central, causada por el estadio larvario del gusano acintado *Taenia solium*. Es endémica en áreas como Centroamérica y Sudamérica, parte oriental y sur de Asia y África subsahariana, y la causa más común de epilepsia adquirida en adultos. Las manifestaciones clínicas dependen del número, topografía de las lesiones, viabilidad del parásito y respuesta inmune del paciente. En nuestro país, los casos de neurocisticercosis están en aumento debido a la población inmigrante. Describimos los casos de neurocisticercosis registrados en el último año en nuestro centro. **Pacientes y métodos.** Los pacientes habían nacido en áreas endémicas, pero habían emigrado a España años antes; no habían presentado clínica previa, ni otros familiares habían manifestado sintomatología de interés. La presentación de la enfermedad fue similar, ya que comenzaron con cefalea y crisis epilépticas generalizadas. Las pruebas de neuroimagen realizadas en el Servicio de Urgencias mostraron un patrón sugestivo y se decidió su ingreso para estudio y tratamiento. **Resultados.** Los pacientes se sometieron a diversos estudios: EEG, serología en sangre y líquido cefalorraquídeo y estudios de neuroimagen con RM de cráneo, técnica muy sensible en lo que se refiere a actividad de la enfermedad, número y localización de los quistes. Se establecieron criterios diagnósticos y la confirmación de nuestra sospecha. **Conclusiones.** En nuestra experiencia, todos los pacientes fueron tratados con fármacos antiepilépticos.

ticos, corticoides y tratamiento antiparasitario específico. Existe controversia en relación a la instauración de tratamiento antiparasitario, por lo que hay que individualizar cada caso cuestionando este punto.

P38.

Patología concomitante en neuroimagen como causa de epilepsia farmacoresistente

P. Urbaneja Romero, V. Reyes Garrido, F. Romero Crespo, G. Ibáñez Botella, B. Asenjo García, V. Fernández Sánchez, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. Existen numerosos pacientes con epilepsia farmacoresistente. Revisamos los casos de lesiones concomitantes en estudios de neuroimagen, que se han presentado en los últimos tres años en la Unidad de Epilepsia de nuestro centro. **Pacientes y métodos.** Los pacientes, posibles candidatos a cirugía de la epilepsia, se sometieron a un protocolo establecido consistente en tests neuropsicológicos, video-EEG de larga duración, SPECT ictal e interictal, RM de cráneo de 1,5 o 3 T, etc. Una vez finalizado el estudio prequirúrgico, los casos se expusieron en las sesiones multidisciplinarias. Desde la creación de nuestra unidad, de los 43 pacientes presentados, se han observado 12 casos de patología asociada en los estudios de neuroimagen. **Resultados.** La patología encontrada en las pruebas de neuroimagen fue: patología dual (esclerosis mesial y lesión temporal ipsilateral) en cinco casos, esclerosis mesial bitemporal en un caso, displasia cortical y LOE en un caso, esclerosis mesial y LOE en dos casos, lesiones quísticas y LOE en un caso, lesiones quísticas y gliosis en un caso y displasia y gliosis en un caso. En nuestra serie de casos predominaba la esclerosis mesial junto con displasia temporal ipsilateral. Tres de los pacientes habían sido intervenidos y nueve estaban pendientes de intervención. Los hallazgos descritos en las pruebas de imagen se confirmaron mediante anatomía patológica. Los tres pacientes se halla-

ban libres de crisis en las sucesivas revisiones desde la intervención. **Conclusión.** Se debe estudiar a los pacientes de forma adecuada para diagnosticar una posible patología concomitante en neuroimagen y poder individualizar la mejor técnica quirúrgica para cada caso.

P39.

Beriberi: un diagnóstico inesperado en una sospecha de síndrome de Guillain-Barré

G. Díaz Cano, M. Usero Ruiz, J.M. Oropesa Ruiz, F. Moniche Álvarez

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El beriberi es una enfermedad carencial por déficit de tiamina que cursa con las manifestaciones clínicas de una polineuropatía axonal sensitivomotora y miocardiopatía. Suele asociarse a encefalopatía de Wernicke-Korsakoff. **Caso clínico.** Varón de 69 años, con cuadro subagudo de debilidad, parestesias distales en brazos e hiporreflexia. Refería también intolerancia a alimentos, con vómitos persistentes, y pérdida de 20 kg en los últimos meses. A pesar del tratamiento con inmunoglobulinas, evolucionó a tetraplejía, arreflexia y alteración de todas las modalidades sensitivas, confusión y paresia de ambos rectos externos. El ENG mostró disminución en amplitudes de potenciales sensitivos generalizada. Bioquímica, hemograma, serologías, estudios de autoinmunidad, antigangliósido y estudio de líquido cefalorraquídeo fueron normales. En la PET/TC se halló un adenocarcinoma gástrico localmente avanzado estenosante, sin metástasis. Los anticuerpos antineuronales fueron negativos, y los niveles de vitamina B₁₂ y ácido fólico, normales. En la RM de cráneo con contraste se apreció un incremento de la señal en ambos tálamos, sugestiva de encefalopatía de Wernicke. Se comenzó tratamiento con vitaminas B₁ y B₆; se observó una marcada mejoría tras cuatro días, persistiendo únicamente la alteración sensitiva y la arreflexia. **Conclusión.** El síndrome de Guillain-Barré es un cuadro que cursa típicamente

con parestesias en manos y pies, debilidad ascendente y arreflexia. A pesar de la baja prevalencia en nuestro medio del beriberi, debe considerarse en el diagnóstico diferencial, particularmente si coexiste con un cuadro de malnutrición, vómitos persistentes, malabsorción o neoplasia.

P40.

Hamartoma hipotalámico y crisis gelásticas: a propósito de un caso

I. Escudero Martínez, S. Benítez Rivero, C. Arenas Cabrera, L. Villarreal Pérez, M.D. Jiménez Hernández

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La epilepsia gelástica es una forma rara de epilepsia con una prevalencia anual hasta los 18 años de 0,4/100.000. Generalmente es producida por un hamartoma hipotalámico. Las crisis consisten en episodios de risa estereotipados y recurrentes sin factores precipitantes. Hasta un 13% presentan también crisis dacrísticas y hasta un 66%, otros tipos de crisis. Cuando la causa es un hamartoma, las crisis son de comienzo neonatal, refractarias al tratamiento, y provocan una encefalopatía con deterioro cognitivo y del comportamiento. **Caso clínico.** Varón de 19 años, producto de un embarazo y parto sin incidencias. Desarrollo psicomotor normal. Sin crisis febriles ni antecedentes familiares de epilepsia. Desde los 3 años presentaba episodios de risa tres veces al día con dilatación pupilar, de segundos de duración. No desconexión del medio. Pubertad a los 12 años. RM cerebral: hamartoma hipotalámico con extensión al interior del III ventrículo y cisterna interpeduncular. EEG intercrítico: paroxismo epileptiforme a expensas de potencial agudo, onda en región centrot temporal derecha que difunde a regiones homólogas contralaterales. Realizó tratamiento con carbamacepina, oxcarbacepina, topiramato y levetiracetam, sin mejoría. En el año 2009, tras inicio de biterapia con carbamacepina y levetiracetam, refirió una mejoría importante, y únicamente en alguna situación de

estrés refería pródromos, pero no llegaban a desencadenar crisis. Por el buen control y un EEG con mínimas alteraciones se decidió mantener una actitud expectante. **Conclusión.** Presentamos un caso de hamartoma hipotalámico con crisis gelásticas con una evolución muy favorable, ya que el paciente se ha controlado con dos fármacos, su rendimiento escolar es satisfactorio y no presenta alteraciones del comportamiento.

P41.

Dolor retroocular e hiperemia conjuntival de etiología inusual. A propósito de un caso

F. Camarena Cepeda, M. Marín Cabañas, P. Carbonell Corvillo, C. Fernández Moreno

Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Objetivo. Describir el caso de un paciente con dolor retroocular e hiperemia conjuntival como síntomas de múltiples fístulas carótidas cavernosas espontáneas y una fístula dural. **Caso clínico.** Varón de 31 años de edad, que desde hacía 20 días presentaba dolor retroocular derecho, sin antecedentes de cefalea. El dolor se iniciaba en la región priocular derecha, continuo y diario, y se irradiaba hacia la región retroauricular ipsilateral, pulsátil y de gran intensidad. No cedía con analgésicos. Se acompañaba de inyección conjuntival y edema palpebral. Refirió que desde hacía cinco meses presentaba acúfeno pulsátil en el oído izquierdo y dolor retroauricular ipsilateral; este último había cedido de forma espontánea. En la exploración se apreció una ligera proptosis del ojo derecho, con inyección conjuntival y edema palpebral derecho. Resto de exploración sin hallazgos patológicos. Se realizó una arteriografía, donde se observaron fístulas carótidas cavernosas múltiples (una derecha y otra contralateral) y una fístula dural de la base del cráneo, por lo que se derivó a Neurorradiología para tratamiento endovascular, que se realizó sin incidencias. **Conclusiones.** El 80% de las fístulas carótidas cavernosas múltiples son de etiología traumática. El 20% restante se desarrolla de forma espontánea.

nea, de las cuales en un 60% se identifica una patología que predispone a la debilidad de las paredes y el resto es de etiología no identificada, como es este caso.

P42.

Leucoencefalopatía focal no progresiva

A. Bocero Sánchez, C.J. Madrid Navarro, M.J. Pérez Navarro, A. Torres Cobos, F. Escamilla Sevilla

Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La leucoencefalopatía multifocal progresiva se asocia al virus de inmunodeficiencia humana (VIH) en el 80% de los pacientes. La introducción de la terapia HAART ha modificado su evolución en este subgrupo; de hecho, recientemente se han publicado casos con supervivencias prolongadas e imágenes características en RM. **Caso clínico.** Varón de 59 años, con infección por VIH desde hacía siete años, que acudió a nuestro servicio para seguimiento de inestabilidad de cuatro años de evolución, con una lesión cerebelosa crónica. Comenzó con un vértigo breve, con cortejo vegetativo y lateropulsión izquierda, seguido de mareo continuo, que se interpretó como vértigo periférico; paralelamente, al mes inició terapia HAART por descenso de CD4. Ingresó semanas después para estudio de una lesión cerebelosa vista en RM. Exploración: nistagmo horizontal derecho y vertical con la supravisión, reflejos osteotendinosos vivos con reflejos cutaneoplantares flexores y marcha descrita como cautelosa con lateralización izquierda, sin dismetría. El líquido cefalorraquídeo mostró una pleocitosis linfocitaria con hiperproteíorraquia, con resto de estudios negativos, sin determinar la reacción en cadena de la polimerasa del virus JC. En la RM existía una hiperintensidad en T₂, con realce heterogéneo de la sustancia blanca del hemisferio cerebeloso izquierdo. RM posteriores mostraron signos de encefalomalacia cerebelosa izquierda sin realce, con preservación del ribete cortical. **Conclusión.** En la leucoencefalopatía multifocal progresiva asociada al VIH la recuperación

del sistema inmune secundaria a la terapia HAART ha conseguido aumentar la supervivencia de los pacientes, con importantes mejorías funcionales cuando se aplica precozmente. En esta fase crónica, la RM muestra signos característicos, como la preservación del ribete cortical que circunda las lesiones cicatriciales de la sustancia blanca.

P43.

Neuroimagen diagnóstica en un caso de esclerosis concéntrica de Baló

C.J. Madrid Navarro, A. Bocero Sánchez, A. Torres Cobo, J. Pastor Rull, A. Ortega Moreno, M.D. Fernández Pérez

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La esclerosis concéntrica de Baló es una variante de enfermedad desmielinizante tradicionalmente considerada de curso progresivo y letal, que se diagnosticaba por necropsia. **Caso clínico.** Varón de 41 años sin antecedentes de interés, con un cuadro de presentación de hemiparesia faciobraquiocrural izquierda, hipoestesia ipsilateral, bradipsiquia y anosognosia. La TAC craneal mostró una lesión hipodensa redondeada en el centro semioval derecho. La RM reveló una lesión hiperintensa en T₂, FLAIR y secuencias de difusión en el centro semioval, con un pequeño nódulo satélite adyacente al borde posterior de la lesión con captación de contraste en anillo. La espectrometría orientó hacia una lesión inflamatoria. Los estudios analíticos sólo revelaron una elevación de la hormona estimulante de la tiroides y anticuerpos antitiroideos. Líquido cefalorraquídeo, citología, microbiología y citologías negativas, con bandas oligoclonales positivas. Una SPECT-talio y una FDG-PET no mostraron hallazgos sugerentes de naturaleza oncológica. Una segunda RM once días después presentó la misma lesión en diana, pero sin captación de contraste y rodeada de un anillo de necrosis. Se trató inicialmente con tres bolos de 1 g de metilprednisolona intravenosa y pauta descendente de prednisona oral, pero tras la segunda RM se prolongó con siete

bolos más. También se trató con levotiroxina. La evolución clínica tendió a la mejoría, con déficit residual leve y neuroimagen sin cambios. **Conclusión.** Las lesiones características en RM permiten establecer un diagnóstico sin necesidad de biopsia, identificando casos con curso más benigno que anteriormente no se diagnosticaban. En nuestro caso coexiste esta enfermedad con un hipotiroidismo primario autoinmune, probablemente casual y no causal.

P44.

Importancia del diagnóstico genético en enfermedades neurológicas

D. Vidal de Francisco, M.A. Moya Molina, M.A. Muchada López, S.A. Vassallo Recio, A. Rodríguez Román, R. Espinosa Rosso

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Caso clínico. Mujer de 51 años, con antecedente familiar de un hermano diagnosticado de atrofia olivopontocerebelosa, que consultó por oftalmoplejía y ataxia progresiva de la marcha, iniciadas hacía tres años. La realización de pruebas complementarias no arrojó luz sobre la posible etiología del cuadro, ya que todas ellas (incluyendo punción lumbar, EMG/ENG, potenciales evocados somatosensitivos, RM de neuroeje, DaT-Scan y determinaciones analíticas múltiples) resultaron normales o negativas. Tuvimos en cuenta, por la evolución de los síntomas y el antecedente familiar, que pudiera ser un tipo de atrofia multisistémica, por lo que se solicitó, con el consentimiento de la paciente, estudio genético. En este caso en concreto se diagnosticó enfermedad de Machado-Joseph (ataxia espinocerebelosa tipo 3) a través de la confirmación de la alteración genética específica de la enfermedad (gen localizado en 14q32,21). Dicho diagnóstico hubiera sido impensable hace años, cuando aún este tipo de pruebas no estaba al alcance de todos ni los avances de la genética y la biología molecular lo permitían. **Conclusión.** En esta enfermedad ocurre lo mismo que con muchas otras en neurología: el diagnóstico, incierto inicialmente, se aclara con un estu-

dio genético. De ahí que resaltemos el papel de esta rama de la ciencia y la gran importancia que tiene y tendrá en la práctica clínica diaria.

P45.

Xantomatosis cerebrotendinosa: una ataxia hereditaria potencialmente tratable

T. Muñoz Ruiz, V. Reyes Garrido, L. García Trujillo, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La xantomatosis cerebrotendinosa es una causa infrecuente de ataxia hereditaria autosómica recesiva. La etiopatogenia reside en el déficit de la esteroide 27-hidroxiase, que reduce la síntesis de ácido queno-desoxicólico y aumenta el colestanol. Presentamos dos casos de diagnóstico reciente. **Casos clínicos.** Ambos pacientes eran de edad comprendida entre 30-45 años y consultaban por un trastorno progresivo de la marcha. Los dos casos tenían como antecedentes personales cataratas congénitas bilaterales, retraso psicomotor y un síndrome diarreico malabsortivo. Asimismo, presentaban antecedentes familiares positivos de primer y segundo grado en línea materna y paterna, respectivamente. La exploración neurológica evidenció una paraparesia de predominio crural, con hiperreflexia y Babinski bilateral, con marcha atáxica en un paciente e imposible en el otro. Los pares craneales y la sensibilidad estaban conservados. En uno de ellos observamos una formación xantomatosa en el tendón aquileo. El estudio EMG-ENG objetivó una polineuropatía sensitivomotora. La RM mostró un aumento difuso de señal en la sustancia blanca, con atrofia cerebelosa y un lipoma en el caso más grave. Ambos tenían aumento de β -colesterol sérico, confirmándose el diagnóstico genético por el momento en uno de ellos, en espera de resultados del segundo. **Conclusión.** Proponemos la xantomatosis cerebrotendinosa como entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las ataxias y el retraso psicomotor, en especial en etapas tempranas. Algunos

autores describen retraso de la progresión o incluso mejoría clínica con el tratamiento precoz en fases previas a los cambios anatomopatológicos.

P46.

Estado no convulsivo: aspectos electroencefalográficos

V.E. Fernández, M.J. Postigo,
R. Bustamante, L. García,
F. Romero, O. Fernández

Instituto de Neurociencias Clínicas. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. Los estados no convulsivos son episodios prolongados de alteración de la conciencia, de intensidad y duración variables. Constituyen el 9% de los pacientes con descenso del nivel de conciencia en un hospital general. Probablemente sea la forma más frecuente de estado epiléptico en personas ancianas. El EEG conseguirá diagnosticarlos y diferenciar entre las formas generalizadas y las formas parciales. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo (2002-2010) de EEG con diagnóstico de estado no convulsivo

en nuestro hospital. **Resultados.** Tuviron un diagnóstico de estado no convulsivo 35 pacientes. Los motivos de referencia de los EEG con resultado de estado no convulsivo fueron: disminución del nivel de conciencia con sospecha clínica de estado no convulsivo ($n = 19$), coma ($n = 9$), confusión ($n = 4$) y crisis epilépticas ($n = 3$). La edad media de los pacientes era de 57 años (rango: 14-83 años). El diagnóstico clínico inicial de presunción de estado no convulsivo se confirmó en siete casos, siendo el resto de casos encefalopatías, en su mayoría metabólicas y farmacológicas. En el EEG se detectaron paroxismos hipervoltados de punta-onda en la región frontotemporal bilateral y continuas descargas de frecuencias lentas (delta-theta) hipervoltadas, que tendían a la difusión. El tratamiento con diazepam intravenoso durante la ejecución del EEG se realizó en ocho pacientes y produjo la normalización del EEG en todos ellos. **Conclusión.** El EEG es fundamental para el diagnóstico y clasificación de los estados epilépticos, fundamentalmente los no convulsivos, y para el seguimiento de los de difícil control terapéutico.

P47.

Solapamiento sindrómico en la demencia frontotemporal

E. Cuartero, M. González, P. Carbonell
Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Introducción. La incidencia de demencia en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) asciende desde un 5% de primeras series hasta un tercio de los pacientes estudiados prospectivamente con evaluaciones neuropsicológicas amplias. La forma predominante de demencia en la ELA es la demencia frontotemporal (DFT). Otros síndromes clínicos asociados con la DFT son el síndrome corticobasal y la parálisis supranuclear progresiva. Hablamos de síndromes clásicos que se solapan como manifestaciones clínicas distintas de un mismo proceso patológico. **Objetivo.** Presentar el curso evolutivo de un paciente con diagnóstico inicial de ELA, con detalle de los distintos diagnósticos sindrómicos, valoraciones neuropsicológicas y hallazgos en estudios complementarios, como paradigma del solapamiento sindrómico, su com-

plejidad diagnóstica y la necesidad de unos nuevos criterios de consenso para la DFT. **Caso clínico.** Varón de 65 años, con debilidad progresiva espástica en miembros de predominio derecho y dificultad en la emisión del lenguaje. Sucesivos estudios electrofisiológicos registraron actividad espontánea con potenciales de fibrilación y ondas positivas con criterios de ELA. La evolución lenta y las características del lenguaje (ecolalia) se valoraron como atípicas. Se solicitó una valoración cognitiva, que mostró alteración moderada-grave de procesos atencionales y ejecutivos, con tareas de denominación en el límite inferior de la normalidad. RM, SPECT y DaT-Scan cerebrales reflejaban la asimetría del síndrome corticobasal asociado. **Conclusión.** Comunicamos la complejidad diagnóstica ante entidades clínicas clásicamente diferenciadas que se solapan dentro de nuevas entidades anatomopatológicamente definidas, los posibles retrasos diagnósticos y la necesidad de unos nuevos criterios de consenso que ayuden a su categorización, conocimiento y diagnóstico precoz.