

XXXV Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurología (II)

Granada, 18-20 de octubre de 2012

PÓSTERS

P33.

Encefalopatía del sida

F. Damas Hermoso, S. Eichau Madueño, J. Molina Seguin, G. Izquierdo Ayuso

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La encefalopatía que aparece en pacientes infectados por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) es un cuadro complejo de demencia subcortical con defectos cognitivos, motores y de conducta. **Caso clínico.** Varón de 32 años, en seguimiento por enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y miastenia grave, que acudió por debilidad progresiva en miembros inferiores, dificultad para la articulación del lenguaje, disfagia y alucinaciones en los últimos tres meses. Entre las pruebas complementarias realizadas destacaba un EEG con enlentecimiento generalizado sin actividad paroxística, TAC craneal con hipodensidad en la sustancia blanca y RM craneal con lesiones hiperintensas en T₂ y FLAIR en la sustancia blanca, ambas cápsulas, mesencéfalo y protuberancia, sin realce con contraste. Durante su ingreso se diagnosticó la infección de VIH y comenzó con un síndrome febril en relación a una osteomielitis de la zona lumbar. El paciente falleció a consecuencia de un shock séptico. **Conclusiones.** Las enfermedades neurológicas constituyen la primera manifestación de sida en el 7-20% de pacientes seropositivos para VIH, estimándose una prevalencia del 39-70% durante el curso de la infección. Entre ellas se encuentra la encefalopatía del sida. Cursa con síntomas cognitivos, al-

teraciones del comportamiento y síntomas motores. Las alteraciones que se observan en los estudios de neuroimagen consisten en atrofia cortical y alteraciones de la sustancia blanca. La afectación de la sustancia blanca se traduce en hiperintensidad en la RM o atenuación en la TAC. No se produce captación de contraste en estas lesiones ni tienen efecto masa. No se dispone de un tratamiento específico. Sin embargo, la terapia antirretroviral puede ser beneficiosa.

P34.

Síndrome del ápex orbitario secundario a un absceso por estafilococo. A propósito de un caso

E. Navarro Guerrero, J. Romero Imbroda, J.R. Domínguez, C. Pantoja, C. del Canto

Hospital de Melilla

Introducción. La afectación por el síndrome del ápex orbitario produce neuropatía óptica y oftalmoplejía. Dentro de su amplia variabilidad etiológica, hay que incluir cuadros inflamatorios, infecciosos, neoplásicos, iatrogénicos/traumáticos o vasculares. **Caso clínico.** Mujer procedente de la zona rural de Marruecos, con antecedentes de diabetes mellitus con mal control y artritis reumatoide en tratamiento crónico con esteroides. Ingresó por pérdida de visión de carácter progresivo de semanas de evolución en el ojo izquierdo, acompañado de dolor retro-orbitario y cierre palpebral. Sin rinitis, secreción ocular ni fiebre. En la exploración destacaba ojo izquierdo con ptosis completa, pupilas en midriasis arreactiva, amaurosis, oftalmoplejía y exoftalmos. Hiperalgia de la primera rama del trigémino izquierdo.

Las TC de cráneo, órbita y senos mostraron ocupación y destrucción de células etmoidales izquierdas por material que no captaba contraste e invadía la órbita, produciendo proptosis. En la analítica, glucosa de 454 g/dL, proteína C reactiva elevada y leucocitosis. Se realizó cultivo de exudado nasal y mucosidad de etmoidectomía, mostrando *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina. En sesión clínica se desestimó la actitud quirúrgica sobre el foco retroocular. Recibió antibioterapia parenteral prolongada, con mejoría de los signos inflamatorios, marcadores analíticos y negatividad de cultivos, aunque sin recuperación de la funcionalidad del ojo. **Conclusión.** El síndrome del ápex orbitario representa un grupo heterogéneo de procesos de variada etiología; por dicho motivo, la identificación de la causa y el manejo multidisciplinar ayudan a un diagnóstico precoz y a un tratamiento adecuado. En nuestro caso, la falta de acceso a una asistencia sanitaria adecuada en Marruecos produjo que la paciente mostrara una situación evolucionada del cuadro que dificultó su manejo y recuperación.

P35.

Leucoencefalopatía multifocal progresiva en un paciente con linfoma y en tratamiento con rituximab

M. Usero Ruiz, F.J. de la Torre Laviana, F. Moniche Álvarez, J.M. Oropesa Ruiz, E. Monge Sánchez, M.D. Jiménez Hernández

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una patología producida por la reactivación del

virus JC que se relaciona con neoplasias hematológicas y tratamiento con rituximab. **Caso clínico.** Varón de 71 años, con linfoma B difuso y tratamiento con rituximab, que consultó por paresia progresiva de ambas manos. En la RM se observaron focos hiperintensos en la sustancia blanca e hizo falta una biopsia para llegar al diagnóstico de LMP. **Conclusiones.** El virus JC es neurotrópico. El 76% de los adultos sanos presenta anticuerpos contra el virus. En los casos de LMP descritos tras tratamiento con rituximab, el tiempo medio de aparición de la enfermedad desde la última dosis del fármaco fue de 5,5 meses y, en la mayoría de los casos, los pacientes presentaban una neoplasia hematológica, con lo que es difícil atribuir la reactivación del virus sólo al efecto del rituximab. En el tratamiento se han ensayado sin éxito fármacos como el cidofovir, la citarabina o la mirtazapina. En los pacientes en tratamiento con natalizumab o rituximab se debe suspender la administración del fármaco e incluso plantear plasmáferesis siempre que el tiempo desde la última dosis sea menor de tres meses.

P36.

Neurorretinitis vírica de mal pronóstico

A. Bocero Sánchez^a, A. Romero Villarrubia^a, I. de Antonio Rubio^a, C.J. Madrid Navarro^a, J.F. Ramos López^b, J. Martínez Simón^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La neurorretinitis es la inflamación del nervio óptico y de la re-

tina adyacente, de causa idiopática o infecciosa en su mayoría. Describimos un caso de neurorretinitis de probable origen vírico, con mala evolución. **Caso clínico.** Mujer de 22 años, con antecedentes de cefalea tensional, que consultó por pérdida de visión del ojo izquierdo y dolor periorbitario que se acentuaba con la movilidad ocular. En la exploración presentaba en el ojo izquierdo un defecto pupilar aferente y en el fondo de ojo se observó edema de papila con estrella macular, escotoma centrocecal y disminución grave de la agudeza visual; el resto del examen fue normal. Análítica general con autoinmunidad, complemento, Mantoux, enzima conversora de angiotensina, proteinograma, vitamina B₁₂, ácido fólico, función tiroidea, orina y estudio de coagulación especial, normal. El estudio de líquido cefalorraquídeo presentó una presión de apertura normal, citobioquímica normal y en el estudio microbiológico se detectó una serología positiva para IgM del virus de Epstein-Barr; el resto del estudio licuoral fue normal. RM de cráneo compatible con malformación de Arnold-Chiari tipo I. Potenciales evocados visuales alterados en el ojo izquierdo. Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona intravenosa, con posterior pauta descendente de prednisona oral sin mejoría clínica y con una amaurosis del ojo izquierdo. **Conclusiones.** La neurorretinitis tiene en la mayoría de casos una evolución favorable de forma espontánea. Existen casos descritos de neurorretinitis con evolución tórpida y sin respuesta a tratamiento; en nuestro caso, la etiología fue de probable virus de Epstein-Barr.

P37.

Coreoatetosis en una paciente con coma hiperosmolar no cetósico

J. Pelegrina Molina, R. Piñar Morales, F. Barrero Hernández, J. Gutiérrez García
Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Introducción. Los pacientes con diabetes mellitus pueden presentar movimientos anormales durante el curso de su enfermedad, y ésta puede

ser su primera manifestación. **Caso clínico.** Mujer de 84 años con antecedentes de hipertensión, obesidad mórbida y dislipemia, que presenta un cuadro de poliuria, polidipsia, disartria, movimientos coreoatetósicos en cuatro extremidades de predominio izquierdo y en la zona orolingual, de 15 días de evolución, en el contexto de un coma hiperosmolar como inicio de una diabetes mellitus tipo 2. Análítica: glucosa, 568 mg/dL; creatinina, 1,4 mg/dL; triglicéridos, 270 mg/dL; osmolaridad plasmática, 301 mOsm/L; HbA_{1c}, 13,9%; pH, 7,42; glucosuria en orina, 2.250 mg/dL; osmolaridad en orina, 322,1 mOsm/L. Hormonas tiroideas: normales. Hemograma y coagulación: sin alteraciones significativas. TC craneal: imagen hiperdensa en núcleos de la base. RM craneal: imagen hiperintensa en T₁ e hipointensa en T₂ en los núcleos lenticulares. **Conclusiones.** Los movimientos anormales de tipo coreico son resultado de una hipofunción de la vía indirecta del putamen al globo pálido interno. Entre las causas metabólicas que producen esta alteración destacan las variaciones glucémicas y de electrolitos, que pueden afectar aquellas regiones cerebrales con una tasa metabólica alta, como sucede en los ganglios basales. Los movimientos anormales de tipo corea generalizada y hemibalismo-hemicorea se relacionan con un estado hiperosmolar no cetósico, con cifras de glucemia de 300-1.000 mg/dL y osmolaridades correspondientes de 300-390 mOsm/L.

P38.

Ataxia subaguda en una paciente con siderosis superficial

J. Pelegrina Molina, R. Piñar Morales, F. Barrero Hernández, A.M. Carra Vélez
Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Introducción. La siderosis superficial del sistema nervioso central se caracteriza por un depósito de hemosiderina en la capa subpial, leptomeninges y superficie ependimal, produciendo una disfunción neurológica progresiva e irreversible. **Caso clínico.** Mujer de 72 años, con antecedente de trau-

matismo craneoencefálico grave con fracturas vertebrales dorsolumbares, que presentaba inestabilidad en la marcha de seis meses de evolución, con caídas frecuentes. En la exploración no presentaba alteración de pares craneales, déficits motores o sensitivos, dismetrías ni disidiadocinesias. Destacaba una hiperreflexia generalizada, una marcha inestable con un aumento de la base de sustentación y una marcha en tándem imposible. Bioquímica, hemograma y coagulación, normales. TSH, vitamina B₁₂ y ácido fólico, normales. Serología de lúes, negativa. Anticuerpos onconeuronales anti-Yo y anti-Hu, normales. RM craneal: hipointensidad lineal en la superficie del encéfalo, en menor medida en la zona supra e infratentorial, y en la médula, que se observa más en las secuencias T₂, muy sugestivo de siderosis superficial. RM cervicodorsal, normal. **Conclusiones.** La siderosis superficial se caracteriza por un depósito de hemosiderina en vermis, corteza frontal y temporal, troncoencéfalo, médula y pares craneales I y VIII. La siderosis superficial se produce por un sangrado subaracnoideo crónico que puede preceder a la clínica desde 4 meses a 30 años. En el 65% de los casos no se detecta la causa del sangrado. La edad de presentación más frecuente es de 50-60 años. La clínica clásica es ataxia cerebelosa progresiva, hipoacusia neurosensorial con tinnitus (primer síntoma en aparecer) y mielopatía.

P39.

Siderosis superficial del sistema nervioso central manifestada como una migraña con aura

A. Romero Villarrubia, I. de Antonio Rubio, A. Torres Cobo, A. Bocero Sánchez, C.J. Madrid Navarro

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivo. Describir un paciente con siderosis superficial del sistema nervioso central (SNC). **Caso clínico.** Varón de 41 años con antecedentes personales de traumatismo craneal grave y monoparesia proximal de extremidad superior izquierda por arrancamiento

C6-C7, tras un accidente de tráfico. Cuadro de diez años de evolución de episodios de cefalea, precedidos de sensación vertiginosa. Asocia desde hace seis años hipoacusia bilateral y progresiva y vértigos paroxísticos frecuentes. En la exploración destaca: paresia C6-C7 izquierda, hipoacusia grave y nistagmo horizontorrotatorio en la mirada lateral derecha. Una RM craneal muestra siderosis superficial supra e infratentorial, preferentemente en el tronco cerebral, el cerebelo y el trayecto cisternal e intracanalicular de ambos VIII pares craneales. **Conclusiones.** La siderosis superficial del SNC es un cuadro clínico originado por el depósito de hemosiderina en la superficie de la piamadre, secundario a microsangrados repetidos. Hasta 1999 se registraron 95 casos. La edad del diagnóstico oscila entre 14 y 77 años, y la defunción, entre 1 y 18 años tras el diagnóstico. La etiología queda sin resolver en muchos casos. Las causas más frecuentes de sangrado son la patología dural (47%), los tumores (35%) y las intervenciones quirúrgicas. La forma típica de presentación consiste en hipoacusia neurosensorial progresiva, ataxia cerebelosa y piramidalismo (este último ausente en nuestro caso). La siderosis superficial del SNC es una patología poco frecuente, que debe entrar en el diagnóstico diferencial de cuadros que cursan con ataxia y piramidalismo. La sensibilidad de la RM para detectar el depósito de hemosiderina permite su diagnóstico incluso en el período presintomático.

P40.

Revisión bibliográfica de crisis epilépticas sintomáticas secundarias a *Bordetella pertussis*

J.A. Sánchez García, V. Delgado Gil, P. Urbaneja Romero, R. Bustamante Toledo, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La tos ferina causada por *Bordetella pertussis* es una enfermedad típicamente infantil, con diferente presentación en adultos. La complicación más frecuente es la neumonía,

pero no hay que olvidar la encefalitis, especialmente frecuente y grave en adultos. **Caso clínico.** Varón de 73 años, con antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y exfumador, que acudió a urgencias por presentar episodios sincopales, precedidos de tos y disnea. Inicialmente diagnosticado de crisis de laringoespasmio, junto con descompensación leve de su EPOC. A los cuatro días del inicio del tratamiento, comenzó con picos febriles de hasta 39 °C, acompañados de varios episodios de crisis parciales complejas, una de las cuales con generalización secundaria y posterior estado poscrítico. Se realizaron pruebas complementarias, destacando un EEG, en el que se evidenció focalidad irritativa temporal izquierda, y líquido cefalorraquídeo con aumento de proteínas sin pleocitosis, siendo diagnosticado de meningitis herpética. Posteriormente, se realizó exudado faríngeo que resultó positivo para *B. pertussis*, presentando una mejoría completa tras tratamiento específico. **Conclusión.** La tos ferina es una enfermedad poco frecuente en adultos, por lo que suele ser infradiagnosticada. En todo el mundo sólo un 4% de los casos se acompañan de crisis epilépticas debido a complicaciones en el sistema nervioso central que pueden ser potencialmente graves si no se diagnostican y tratan correctamente. Por ello, es muy importante considerar que, ante crisis epilépticas de inicio en adultos, acompañado de fiebre, existen multitud de causas, muchas de origen infeccioso, como la tos ferina.

P41.

Mioclónías, tras la fotoestimulación intermitente, de origen no epiléptico

M.T. Gómez Caravaca, I. Escudero Martínez, M. Usero Ruiz, E. Montes, M. Caballero

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La fotoestimulación intermitente, entre 8-20 Hz puede inducir respuestas fotomiogénicas o fotomioclónicas, diferentes de las respuestas fotoparoxísticas epilépticas. Son inespecíficas e infrecuentes y se

caracterizan por mioclónías faciales y en miembros superiores, bilaterales y sincrónicas, durante el estímulo fótico con ojos cerrados. Se traducen en el EEG con espigas musculares. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 70 años. Ictus isquémico hemisférico derecho con hemiparesia izquierda secular y cardiopatía isquémica. Episodio de malestar general con aura epigástrica, sudoración, palidez, vómitos y desorientación de horas de duración. Analítica, Doppler de troncos supraaórticos y ECG, normales. En TC craneal, cavidad porencefálica parietal derecha, infartos lacunares en región lenticular derecha y capsula interna izquierda y leucoaraiosis. En EEG, la fotoestimulación induce respuesta mioclónica con artefactos musculares y mioclónías en cara y miembro superior derecho, sin anomalías epileptiformes y ritmo alfa. Caso 2: varón de 77 años. Pluripatológico, con factores de riesgo cardiovascular, ictus isquémico parietal izquierdo posmeningitis, enfermedad de Crohn, síndrome de Addison e insuficiencia renal. Episodio de habla incoherente, desconexión del medio, clonías en miembro superior derecho y poscrisis. TC craneal con múltiples infartos lacunares. En EEG, disfunción cerebral difusa leve y descargas epileptiformes interictales de ondas agudas de expresión en región parietal izquierda y respuestas fotomiogénicas durante la fotoestimulación. **Conclusión.** Las respuestas fotomiogénicas o fotomioclónicas pueden verse en ausencia de patología, aunque su presencia puede indicarla (epilépticos, lesiones del tronco del encéfalo, pacientes psiquiátricos, tras privación, abuso de sedantes o barbitúricos, trastornos metabólicos).

P42.

Epilepsia infantil por mutación de la protocaderina 19

C. de la Fuente Cañete, G. García Martín, M.P. Delgado Marqués, M. Romero Acebal

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivo. Presentar un caso de epilepsia infantil por mutación de la protocaderina 19, también conocido co-

mo síndrome de Jüberger-Hellman. **Caso clínico.** Niña de 3,5 años sin enfermedades prevalentes, parto sin incidencias y desarrollo psicomotor adecuado. Al año de edad, tras 12 horas de vacunación antineumocócica y en contexto febril, presenta siete crisis tonicoclónicas generalizadas de 1-2 minutos de duración en 24 horas. Seis meses después, tras vacunación de triple vírica y en contexto febril, sufre otra serie de crisis de igual semiología (20 crisis/día). Destaca en la exploración actual la conducta disruptiva, algo agresiva, y algunos trastornos en psicomotricidad. Se realiza análisis completo, estudio genético de *SCN1A* y cariotipo, normales. EEG: punta-onda lenta frontotemporal bilateral. RM de cráneo: quiste aracnoideo en la fosa temporal izquierda anteromedial de pequeño tamaño. Finalmente se solicita estudio genético para mutación del gen de la protocaderina 19 (*PCDH19*), dando positivo para la paciente y como portador de la mutación el padre. Actualmente, en tratamiento con ácido valproico y levetiracetam, sin crisis epilépticas. **Conclusiones.** El síndrome de Jüberger-Hellman es una epilepsia con patrón de herencia atípico, ya que se encuentra ligada al cromosoma X, la portan los padres pero se manifiesta clínicamente en mujeres con mutación en heterocigosis. Se asocia a convulsiones febriles o posvacunales antes de los 3 años edad, siendo las vacunas un detonante de ellas. Se caracteriza por lo que se denomina *seizures in cluster* (numerosas convulsiones de escasa duración en un corto período).

P43.

Pacientes derivados a Neurología para estudio por síncope: hallazgos electroencefalográficos

S.A. Vassallo Recio, D. Vidal de Francisco, A. Rodríguez Román, J. Jiménez Benítez, R. Espinosa Rosso, M.A. Moya Molina

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Pacientes y métodos. Se realiza una descripción de los hallazgos electroencefalográficos, de otras pruebas complementarias y de la evolución

durante dos años de los pacientes adultos remitidos por síncope/pérdida de conciencia para estudio electroencefalográfico en una unidad de neurofisiología durante el año 2009. Se clasificaron en diferentes grupos en función de los hallazgos en el EEG: grupo I (estudio normal), grupo II (hallazgos inespecíficos), grupo III (actividad lenta focal o generalizada) y grupo IV (actividad paroxística epileptiforme). **Resultados.** El grupo I fue el más numeroso ($n = 31$; 48,3%) y ningún paciente presentó epilepsia. El grupo II ($n = 12$; 18,75%) presentó sólo un caso de epilepsia secundaria a focos contusivos cerebrales. El grupo III ($n = 13$; 20,31%) se asoció con epilepsia en un paciente y neuroimagen patológica en nueve. El grupo IV ($n = 7$; 10,93%) mostró una clínica variada: tres con epilepsia, dos con síncope convulsivos y uno con malformación de Arnold-Chiari. **Conclusiones.** En nuestra muestra, la presencia de hallazgos tipo I prácticamente descarta la posibilidad de una epilepsia; los de tipo II se relacionaron en un 8,3% con epilepsia y sólo cuando asoció una lesión focal cerebral significativa. El grupo III mostró un 7,6% de epilepsia y un 61,5% presentaron neuroimagen alterada. El grupo IV mostró un 42,8% de epilepsia y un 28,5% de síncope convulsivo, lo que obligaría en cierta medida a seguir una vigilancia más estricta en estos pacientes.

P44.

Epilepsia refractaria desde la infancia con crisis producidas por *startle* en la etapa adulta

M. Payán Ortiz, P.A. Quiroga Subirana, J. Fernández Pérez, P.J. Serrano Castro

Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La epilepsia inducida por la audición es un tipo de epilepsia refleja. Nosológicamente incluye varias entidades. Distinguimos las epilepsias inducidas por estímulos acústicos específicos y el subtipo *startle epilepsy*. Presentamos un caso con epilepsia del lóbulo temporal, refractaria y que hacía años presentaba crisis producidas por *startle*. **Caso clínico.** Mu-

jer de 48 años, con parto distócico y anoxia neonatal. Escaso desarrollo intelectual. Tenía crisis con caída, rigidez generalizada y posterior trastorno de conducta. Posteriormente comenzó con crisis desencadenadas por estímulos externos. Exploración neurológica sin focalidad. Los análisis eran normales, salvo un ligero aumento de la fosfatasa alcalina y anemia hipocroma. Los estudios previos EEG intercríticos no mostraban paroxismos o lentificación. Había en la RM una asimetría hipocampal izquierda con atrofia. La espectroscopia mostró caída del pico de N-acetilaspártato en el hipocampo izquierdo. Con el video-EEG se evidenciaron crisis por diferentes tipos de sonidos (timbre de teléfono o alarmas). Tenía elevación y extensión brusca del brazo izquierdo, versión de la cabeza a la derecha y rigidez con mioclonías del miembro superior izquierdo. Tomaba Tegretol, Zonegran y Noiafren, sin control de las crisis. **Conclusiones.** En el tipo 'epilepsia por sonido específico' (musicógena o inducida por el teléfono) se especula que el verdadero desencadenante no es propiamente la música, sino las emociones que ésta es capaz de desencadenar. El subtipo *startle epilepsy* se desencadena por sonidos súbitos, siendo más importante el carácter imprevisto de dicho sonido que su cualidad. Son relativamente frecuentes las crisis inducidas por *startle* en pacientes con epilepsia del lóbulo frontal o temporal, probablemente infraestimadas. Nuestra paciente presentaba epilepsia del lóbulo temporal izquierdo, refractaria y con *startle provoked epileptic seizures* en la etapa adulta.

P45.

Embarazo y crisis parciales complejas en tratamiento con lacosamida: a propósito de un caso

I. Escudero Martínez, E. Zapata Arriaza, P. Martínez Agredano

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. En el tratamiento de pacientes epilépticos se deben tener en cuenta unas consideraciones especia-

les, ya que algunos fármacos antiepilépticos (FAE) pueden tener efectos graves sobre el feto en caso de embarazo. Presentamos un caso de epilepsia con crisis parciales complejas en tratamiento con levetiracetam, lacosamida y pregabalina durante el embarazo, con un parto por cesárea sin complicaciones y nacimiento de un varón sano. **Caso clínico.** Mujer de 28 años, con diagnóstico de epilepsia farmacorresistente sintomática a displasia cortical occipital y polimicrogiria y complicada con crisis no epilépticas, en tratamiento con los FAE citados. Acudió a consulta para comunicar que se había quedado embarazada. En ese momento se redujeron las dosis de FAE hasta la mínima eficaz y se aumentó el ácido fólico. Durante el embarazo, la paciente continuó con crisis parciales complejas, con una frecuencia de 1-2 al mes. Mediante cesárea dio a luz un varón sano, de 4 kg de peso y un Apgar 10/10. **Conclusiones.** Diversos estudios han probado que varios FAE, como ácido valproico, fenitoína o topiramato, aumentan el riesgo de malformaciones congénitas. En la actualidad se están llevando a cabo estudios de ámbito europeo (EURAP) y norteamericano (NAAAPR) que pretenden analizar si los nuevos FAE, de los que aún no hay datos disponibles, también conllevan un aumento de este riesgo. En nuestro caso, la paciente estuvo durante el embarazo en tratamiento con lacosamida, en dosis mínimas, y ello no implicó ninguna malformación u otra anomalía al recién nacido.

P46.

Síndrome de la boca ardiente (*burning mouth syndrome*) secundario

J. Molina Seguin, A. Domínguez Mayoral, C. Méndez Lucena, F.J. Viguera Romero

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Caso clínico. Mujer de edad media en seguimiento por un cuadro de migraña de larga evolución, tratada con topiramato (Topamax) en múltiples ocasiones sin producir ninguna sintomatología adversa. Pero en la última con-

sulta, al instaurar nuevamente el tratamiento preventivo para sus cefaleas, presentó un cuadro clínico compatible con el diagnóstico de síndrome de la boca ardiente. La única diferencia con respecto a anteriores ocasiones fue el cambio de topiramato a su forma genérica. El cuadro clínico desapareció tras la retirada de la medicación. **Conclusiones.** Este síndrome consiste en una sensación quemante por la cavidad bucal, más concretamente en los dos tercios anteriores de la lengua, y posteriormente progresa hacia los laterales y el paladar duro, pero este dolor no está justificado por ninguna lesión objetivable. Se suele acompañar de xerostomía y alteraciones en el gusto. Esta entidad es más prevalente en mujeres de mediana edad y varía entre 0,7-4,5%, aunque es difícil de establecer con exactitud. Se describen tres tipos de síndrome dependiendo de la forma de presentación de la clínica (continua, progresiva o intermitente), o dos tipos, según si son primarias, que se asocian en muchos casos con cuadros ansiosodepresivos, o secundarias. En la bibliografía sólo existe un artículo, publicado en 2010, donde se hace mención al topiramato como causante de este síndrome, y se realiza un estudio comparativo entre el fármaco genérico y Topamax.

P47.

Ictus vertebrobasilar en un paciente con arteritis de células gigantes y signo del halo

C.J. Madrid Navarro, I. de Antonio Rubio, A. Bocero Sánchez, A. Torres Cobo, A. Romero Villarrubia, J.F. Maestre Moreno

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La arteritis de células gigantes (ACG) es una vasculitis sistémica crónica que afecta a vasos de mediano y gran calibre. Afecta a arterias extracraneales, produciendo hiperplasia de la íntima con estenosis y oclusión arterial. Presentamos un caso con ictus vertebrobasilares de repetición con signo del halo característico. **Caso clínico.** Varón de 79 años, con

antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus. Presentaba episodios repetidos transitorios, en gran número, de disartria, amaurosis fugaz e inestabilidad. La exploración mostró una hemianopsia homónima derecha y una hemiparesia-hemiataxia de tendencia regresiva. En la anamnesis resaltaba la presencia de un cuadro constitucional y claudicación mandibular. La analítica reveló una velocidad de sedimentación globular de 99 mm/h. La TAC, la angio-TC de troncos supraaórticos y la angio-RM destacaron la existencia de infartos múltiples agudos en territorio vertebrobasilar, así como una oclusión de la arteria vertebral izquierda en V2 y una morfología arrosariada en la arteria vertebral derecha con múltiples estenosis. El estudio dúplex-color evidenció un halo hipoeoico alrededor de la luz de ambas arterias temporales, así como de la arteria vertebral izquierda. Tras estos hallazgos se inició tratamiento con dosis de 1 g de metilprednisolona intravenosa durante tres días con pauta oral posterior. La biopsia de arterias temporales confirmó el diagnóstico de ACG. **Conclusión.** El ictus es una manifestación poco frecuente de la ACG, de localización principalmente vertebrobasilar. Es importante sospechar la enfermedad ante los síntomas y hallazgos característicos. La ultrasonografía de arterias temporales, mediante la detección del signo del halo, es una herramienta diagnóstica útil que además permite aumentar la sensibilidad de la biopsia.

P48.

Parálisis oculomotora del III par como inicio clínico de arteritis de la temporal. A propósito de un caso

J.M. Oropesa Ruiz, S. Jesús Maestre, M. Usero Ruiz

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La arteritis de la temporal es una enfermedad sistémica vascular de etiología desconocida y origen inflamatorio que afecta a las capas interna, media y adventicia de los medianos y grandes vasos del cuello y

cara. Se presenta en pacientes de edad avanzada y cursa principalmente con cefalea, neuropatía óptica isquémica y claudicación mandibular. **Caso clínico.** Paciente de 80 años, sin factores de riesgo cardiovascular conocidos, que presentó diplopía binocular, pérdida de agudeza visual y dolor retroocular, sin otra sintomatología. Se realizó exploración clínica, estudio de neuroimagen y analítica con reactantes de fase aguda. La exploración mostró paresia del recto medial y superior izquierdo, ptosis izquierda y disminución de la agudeza visual izquierda. La TC fue normal y los reactantes de fase aguda estaban elevados. La biopsia de la arteria temporal fue compatible con arteritis de células gigantes. **Conclusión.** Pacientes con parálisis de los nervios oculomotores podrían tener una arteritis de la temporal oculta. En los ancianos con lesiones oculomotoras isquémicas junto con pérdida de agudeza visual ipsilateral, a pesar de la normalidad de los reactantes de fase aguda, se debe pensar en una posible arteritis de la temporal.

P49.

Cefalea, neuropatías craneales recurrentes y engrosamiento paquimeníngeo

S. Benítez Rivero, E. Zapata Arriaza, I. Escudero Martínez, A. Palomino García, J.R. González Marcos

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El término 'paquimenínge' se utiliza para definir un estado en el que existe un engrosamiento localizado o difuso de la duramadre, habitualmente secundario a un foco inflamatorio. Las causas incluyen procesos infecciosos, autoinmunes o neoplásicos, siendo la paquimenínge idiopática crónica un diagnóstico de exclusión. **Caso clínico.** Varón de 41 años, exfumador y con antecedentes de síndrome metabólico. En 2004 sufrió un primer episodio de neuritis óptica derecha, parálisis del III par craneal derecho y cefalea hemicraneal, tratado con esteroides, con resolución del cuadro. Nuevo ingreso en 2011 por

un nuevo episodio de ptosis palpebral derecha, dolor ocular y papiledema en el ojo derecho. Una angio-RM venosa objetivó trombosis del seno longitudinal superior y de ambos senos transversos. Último ingreso en 2012 por episodio de iguales características, con la siguiente exploración: defecto altitudinal en el ojo derecho, ptosis palpebral derecha con leve midriasis reactiva, e hipoestesia corneal derecha. Nueva remisión de la sintomatología tras tratamiento corticoideo. Pruebas complementarias: analítica general normal, serologías negativas, ANA/ANCA normales, líquido cefalorraquídeo normal, TC craneal normal. RM craneal: trombosis de seno longitudinal superior y senos transversos, marcado engrosamiento dural asimétrico hipercaptante en forma de 'casquete'. Biopsia paquimeníngea sin infiltrado inflamatorio. **Conclusiones.** El diagnóstico de paquimenínge idiopática crónica requiere un estudio extenso para excluir causas primarias y una biopsia dural como prueba confirmatoria. A pesar de que nos encontramos ante una sintomatología compatible, debido a que en nuestro caso no existía infiltrado inflamatorio en la biopsia, nos planteamos si el engrosamiento paquimeníngeo es el proceso primario o es consecuencia de un mecanismo compensatorio ante una trombosis de senos duros crónica.

P50.

Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible secundario a tacrolimus

I. de Antonio Rubio, A. Romero Villarrubio, C.J. Madrid Navarro, A. Bocero Sánchez, M.D. Fernández Pérez

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

Introducción. El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) se manifiesta por cefaleas intensas y recurrentes, con o sin otros síntomas neurológicos, y el hallazgo de estenosis intracraneales múltiples de arterias cerebrales, que se resuelve espontáneamente en tres meses. Más de la mitad de los casos aparecen tras

la exposición a sustancias vasoactivas o posparto. Las complicaciones mayores son: hemorragia subaracnoidea, crisis, ictus isquémicos o hemorrágicos. Presentamos un paciente trasplantado cardíaco que padeció un SVCR secundario a tacrolimus. **Caso clínico.** Paciente de 57 años con antecedentes de insuficiencia cardíaca congestiva con miocardiopatía dilatada, hipertensión pulmonar moderada-grave, implantación de desfibrilador automático implantable más resincronización y, finalmente, trasplante cardíaco un mes antes. En tratamiento inmunosupresor desde entonces con 2 mg/día de tacrolimus y 750 mg/12 h de micofenolato. Acudió a urgencias por comenzar, cuatro días antes, con cefaleas agudas, recurrentes e intensas, y en los últimos dos días se añadió un cuadro de encefalopatía fluctuante con cifras tensionales altas. Se realizó estudio con bioquímica y hemograma normales, TAC craneal que mostró lesión isquémica crónica occipital izquierda, estudio neurosonológico que mostró estenosis intracraneales múltiples (ambas arterias carótidas internas supraclinoideas, arterias cerebrales medias, A1 y arteria cerebral posterior izquierda), y se confirmó este hallazgo con angio-RM. Ante la sospecha de SVCR secundario a tacrolimus, se retiró la medicación y se añadió amlodipino, con mejoría evidente. Posteriormente, se reintrodujo a 1 mg/día, manteniéndose asintomático. A los cinco meses, los estudios de imagen y neurosonológicos se habían normalizado. **Conclusión.** El tacrolimus es una causa desencadenante del SVCR, por lo que debe tenerse en cuenta para un adecuado diagnóstico y manejo.

P51.

Hallazgo casual de un linfoma intravascular

M.T. Gómez Caravaca, S. Benítez Rivero, J.M. Oropesa Ruiz, J.R. González Marcos

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El linfoma intravascular es un raro linfoma extranodal difuso de células B grandes, con predilección

por el sistema nervioso central o la piel, con una proliferación clonal intravascular y poca participación del parénquima del órgano implicado y ganglios linfáticos. Neurológicamente se manifiesta como una encefalopatía subaguda o un cuadro focal. Presentamos una paciente afectada de esta entidad, con sintomatología neurológica como primera manifestación. **Caso clínico.** Mujer de 76 años, con factores de riesgo cardiovascular, hipotiroidismo posquirúrgico, histerectomía y mastectomía izquierda tras cáncer ductal infiltrante hacía 30 años. Ingresó por un cuadro de apatía, lentitud mental, distimia y trastorno de la marcha progresivo, con pérdida de control de esfínteres. En la exploración, paresia del miembro superior derecho y musculatura proximal de ambos miembros inferiores, arreflexia global y marcha imposible sin ayuda. Mejoría tras corticoides. Análiticamente, velocidad de sedimentación globular y proteína C reactiva elevadas, anemia e hiponatremia. TC craneal: subfusión hemorrágica temporoparietal derecha con componente subaracnoideo y lesión frontal izquierda, sin efecto masa y captación de contraste. RM craneal: mismos hallazgos además de una afectación bihemisférica de la sustancia blanca subcortical. Líquido cefalorraquídeo con hiperproteínorraquia. TAC de tórax y abdomen: masa adrenal derecha. Biopsia cerebral: infiltrados linfocitarios con disposición angiocéntrica/perivascular. PET-TC: lesiones en el lóbulo frontal izquierdo, glándula suprarrenal derecha y bazo, metabólicamente positivas y sugestivas de malignidad. **Conclusión.** Las variadas formas de presentación del linfoma intravascular, junto con unas pruebas diagnósticas con frecuencia poco concluyentes, suelen conducir a un diagnóstico tardío y al retraso en el tratamiento y en consecuencia, en su eficacia.

P52.

Parálisis de hipogloso bilateral secundaria a intubación por cirugía cardíaca: a propósito de dos casos

L. Mauri Fábrega^a, M. Usero Ruiz^a, J.M. Oropesa Ruiz^a, M.J. Zarco Perinián^b, F. Moniche Álvarez^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La intubación orotraqueal es una causa esporádica de parálisis del hipogloso. Normalmente sólo provoca neuroapraxia, por lo que suele tener un buen pronóstico. Los casos de parálisis bilateral son excepcionales. **Casos clínicos.** Presentamos dos pacientes que desarrollaron parálisis bilateral de ambos nervios hipoglosos, en relación a la intubación orotraqueal, tras una cirugía cardíaca prolongada. Ambos pacientes desarrollaron amiotrofia, fasciculaciones y disfagia neurógena. Se realizaron videofluoroscopia y electromiograma. El electromiograma mostraba claros signos de denervación, y en la videofluoroscopia se objetivaba una alteración de la fase oral de deglución, con imposibilidad para la propulsión del bolo alimenticio, aumento de residuo en el seno piriforme y aspiración laríngea. Se procedió a iniciar alimentación enteral por sonda nasogástrica, así como rehabilitación con logopedia. La recuperación fue prácticamente total en un primer caso tras meses de evolución. En el segundo caso, más reciente, aunque se ha producido una clara mejoría, aún persiste una moderada disfagia, por lo que continúa en rehabilitación. **Conclusiones.** En cuanto a la patogénesis de esta entidad, se han sugerido diferentes localizaciones de la lesión: en la región cricoidea, debido a la tracción hacia delante de la lengua y la anteropulsión de la cabeza mantenida durante este tipo de intervenciones; por compresión lateral de la raíz lingual, y secundaria a disecciones carotídeas. Es necesario considerar siempre esta etiología a la hora de emitir un posible diagnóstico etiológico, plantear una terapia rehabilitadora y apuntar un pronóstico.

P53.

Caídas aisladas: clínica inusual en un paciente con mielopatía espondiloartrótica

C. Méndez Lucena, S. Eichau Madueño, F. Damas Hermoso, J.M. López Domínguez

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. En la vascularización de la médula espinal existe una enorme variabilidad de unas personas a otras, lo que provoca una gran complejidad en el diagnóstico y tratamiento de la patología vascular medular. La mayoría de los infartos medulares se producen en el territorio correspondiente a la arteria espinal anterior y los segmentos más frecuentemente afectados son los niveles torácico inferior y lumbar alto. En la región cervical este tipo de patologías es menos frecuente. **Caso clínico.** Paciente joven sin factores de riesgo cardiovascular, que acudió a consulta por episodios de repetición desde hacía varios meses, consistentes en disminución brusca de fuerza en ambos miembros inferiores que le provocaban caídas al suelo. Al realizarse una RM de columna cervical se objetivó una mielopatía cervical espondiloartrótica en C4-C5, con clara protusión sobre la médula por el disco vertebral. **Conclusión.** En este caso cabe pensar que, en el lecho de una circulación afectada de forma crónica debido a la compresión discal, un aumento de la presión en esta zona (al levantar peso con los miembros superiores), de por sí poco vascularizada y con escasa circulación colateral, puede dar lugar a una disminución de flujo en la arteria espinal anterior, provocando en este caso fenómenos de isquemia medular que se recuperaban por completo al ceder la presión.

P54.

Cefalea tras maniobra de Heimlich

A. Rodríguez Román, S.A. Vassallo Recio, D. Vidal de Francisco, S. Saez Aguiar

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Objetivo. Presentar un caso de disección carotídea bilateral. **Caso clínico.** Mujer de 52 años, que acudió por cefalea holocraneal de 10 días de evolución. Como antecedente destacaba que, tres días antes del comienzo de la cefalea, había precisado la realización de una maniobra de Heimlich por atragantamiento. Posteriormente a la aparición de cefalea presentó un episodio transitorio de pérdida de fuerza en el miembro superior izquierdo. Además asociaba acúfenos pulsátiles ipsilaterales. En la exploración destacaba un soplo carotídeo izquierdo. Se realizó hemograma, bioquímica y coagulación, normales. Serología hepática negativa. ANA y ANCA, negativos. En la angiografía de troncos supraaórticos con RM se objetivó un hematoma intramural adyacente a la luz de ambas arterias carótidas internas, compatible con disección de la carótida interna bilateral. Se detectó la mutación C677T del gen *MMTHFR* de forma homocigota. La paciente evolucionó favorablemente, presentando mejoría clínica y radiológica. Se pautó tratamiento anticoagulante. **Conclusiones.** Las disecciones arteriales cervicocefálicas son una de las vasculopatías no arterioscleróticas más frecuentes que causan accidente vascular cerebral isquémico en adultos jóvenes. La disección se produce por la penetración subintimal de sangre en un vaso, con la extensión longitudinal subsiguiente del hematoma intramural entre sus capas. Lo más frecuente es que se produzcan espontáneamente o en relación a un traumatismo. La clínica habitual incluye síntomas derivados de isquemia transitoria retiniana, isquemia transitoria hemisférica, síndrome de Horner, dolor hemicraneal, paresia de nervios craneales, infarto cerebral o hemorragia subaracnoidea. El diagnóstico se basa en ecografía Doppler y angio-RM. El tratamiento indicado es la anticoagulación.

P55.

Ictus mesencefálico paramediano, pseudoparálisis del VI par craneal

L. Mauri Fábrega, M. Usero Ruiz, I. Escudero Martínez, P. Carbonell Corvillo

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. Los infartos mesencefálicos paramedianos resultan de la oclusión de ramas perforantes de la arteria paramediana talámica u otras variantes anatómicas, y tienen, entre otras manifestaciones frecuentes, la afectación pupilar, palpebral o de los movimientos extraoculares extrínsecos. **Caso clínico.** Varón de 76 años con factores de riesgo cardiovascular y larga historia de vasculopatía sistémica, que acudió a urgencias por un cuadro de disartria, leve monoparesia del miembro superior derecho, parálisis facial supranuclear derecha, miosis arreactiva derecha y ptosis y oftalmoplejía completas bilaterales con reflejos oculocefálicos preservados parcialmente, pues no parecía completar el movimiento en ningún plano. La TC craneal inicial resultó normal, mientras que el estudio sonológico mostraba curvas resistentes en la arteria basilar, compatible con estenosis grave. Una nueva TC de control reveló la presencia de un infarto mesencefálico medial subagudo. Pese a la heparinización inmediata desde el inicio, el cuadro progresó y el paciente falleció a las 72 horas. **Conclusiones.** Las manifestaciones oculares de nuestro paciente denotaban una afectación del núcleo oculomotor mesencefálico, acompañándose de una pseudoparálisis del VI par craneal. Este tipo de lesiones pueden ser incompletas al inicio, generando dudas acerca de la localización concreta de la isquemia, ya que el control motor de la mirada depende de muchas otras estructuras corticales y subcorticales que pueden comenzar con cuadros similares. Por ello es importante caracterizar el déficit de forma minuciosa y sistemática.

P56.**Neuralgia del trigémino en una paciente con malformación de Arnold-Chiari tipo I**

J. Pelegrina Molina, A. Gómez Camello, R. Piñar Morales, M.J. Cruz Huertas

Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Introducción. La neuralgia del trigémino suele asociarse a compresiones vasculares del nervio trigémino. Es infrecuente la asociación de esta neuralgia con una malformación de Arnold-Chiari tipo I. **Caso clínico.** Mujer de 44 años con dolor de espalda, diagnosticada de malformación de Arnold-Chiari tipo I y neuralgia de la segunda rama del trigémino. RM craneal: presencia de malformación de Arnold-Chiari tipo I con extensa cavidad siringomiélica en la médula cervical. RM cervicodorsal: artrosis sin afectación significativa, hidrosiringomielia en C2-D7. Angio-RM intracraneal: normal. Analítica con bioquímica y hemograma, perfil electroforético, vitamina B₁₂, ácido fólico TSH, ANA, ENA y ANCA, normales. Serología negativa para virus de Epstein-Barr, virus varicela-zóster, citomegalovirus, IgM y *Borrelia*. Tras una craniectomía suboccipital, la paciente comenzó con mejoría de la sintomatología, siendo posible la reducción de carbamacepina hasta suspenderla, quedando la paciente totalmente asintomática. **Conclusiones.** La neuralgia del trigémino puede ser primaria a compresión vascular o secundaria a esclerosis múltiple, aneurismas, malformaciones arteriovenosas o lesiones con efecto masa en la fosa posterior. Se han descrito unos 20 casos de asociación de esta neuralgia con malformación de Arnold-Chiari tipo I. Hay varias teorías sobre su fisiopatología, como la elongación extraaxial de la raíz del nervio, lesiones microisquémicas por afectación de la circulación vertebrobasilar o por compresión del núcleo del trigémino debido a la herniación cerebelo-amigdalina que se produce. Aunque la malformación de Arnold-Chiari tipo I se asocia infrecuentemente a neuralgia de trigémino, debe considerarse en aquellos pacientes con refractariedad a tratamiento médico, ya que

la intervención neuroquirúrgica ofrece muy buenos resultados y la sintomatología desaparece en la mayoría de los pacientes.

P57.**Romboencefalitis grave de etiología autoinmune: a propósito de un caso**

E. Navarro Guerrero, J. Romero Imbroda, J.R. Domínguez, C. del Canto

Hospital de Melilla.

Introducción. El término 'romboencefalitis' engloba las enfermedades inflamatorias que afectan al troncoencéfalo y al cerebelo. El diagnóstico diferencial incluye enfermedades infecciosas (*Listeria*), esclerosis múltiple, sarcoidosis, enfermedades autoinmunes sistémicas, linfoma y síndromes paraneoplásicos. **Caso clínico.** Varón de 34 años, que ingresó por dificultad para caminar, con pérdida de equilibrio de carácter progresivo de tres semanas de evolución, añadiéndose debilidad en las cuatro extremidades con hipoestesia, visión doble, disartria, disfagia e hipo persistente. Negaba fiebre, cefalea o vómitos. En la exploración presentaba endotropía completa del ojo izquierdo con nistagmo en posición primaria de la mirada, parálisis facial bilateral de predominio izquierdo, ataxia y tetraparesia simétrica 4+/5. La RM de cráneo mostró áreas hiperintensas en hemisferios cerebelosos, protuberancia y bulbo raquídeo, con reales de tipo nodular tras la administración de gadolinio. El líquido cefalorraquídeo presentaba 8 leucocitos/ μ L, 1.115 hematíes/ μ L y estudio de bandas oligoclonales negativo. Recibió tratamiento con pulsos de metilprednisolona, pero a las 48 horas del ingreso sufrió una parada cardiorrespiratoria. Se recuperó tras reanimación cardiopulmonar y se le trasladó a la UCI, donde requirió intubación orotraqueal y traqueostomía. Se añadió al tratamiento antibiótica, aciclovir e inmunoglobulinas intravenosas. En la analítica destacaba ANA y anticuerpos anti-Ro positivos, por lo que se planteó el uso de ciclofosfamida intravenosa, aunque el paciente sufrió una nueva parada en

días posteriores y falleció. **Conclusión.** La romboencefalitis es un cuadro grave, potencialmente letal, con múltiples etiologías entre las que se deben considerar las enfermedades autoinmunes sistémicas, como en nuestro caso. Un tratamiento agresivo etiológico y precoz es aconsejable para mejorar el pronóstico.

P58.**Enfermedad de moya-moya**

F. Damas Hermoso, S. Pérez Sánchez, S. Eichau Madueño

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La enfermedad de moyamoya es una vasculopatía caracterizada por estenosis progresiva de la porción terminal de ambas carótidas internas, pudiendo incluir las arterias cerebrales anterior y media, asociada a una red vascular colateral anómala. **Caso clínico.** Varón de 33 años, asiático, que acudió a urgencias por una intensa cefalea holocraneal opresiva de cuatro días de evolución. Se acompañaba de vómitos y desorientación temporal. La exploración neurológica sólo evidenció un reflejo cutaneoplantar extensor izquierdo. La TC practicada mostró un hematoma talámico derecho de unos 16 mm, con hemorragia intraventricular en el asta occipital del ventrículo lateral derecho. Una RM no mostró grandes cambios respecto a la TC. Se realizó arteriografía de vasos intracraneales, en la que entre otros hallazgos destacaban lesiones vasculíticas en la arteria carótida interna derecha, ambas arterias cerebrales anteriores y medias y en territorio vertebral. **Conclusiones.** Su etiología aún se desconoce, aunque se sugieren factores genéticos en su patogénesis. En Japón es la primera causa de enfermedad cerebrovascular en la población infantil y es más frecuente en mujeres. En edad pediátrica, el 60% de los pacientes inician la enfermedad con crisis convulsivas focales, un 6% con cefalea y un 2-4% con hemorragia intraparenquimatosa, a diferencia de los adultos, cuya forma de presentación más frecuente es esta última. El estudio diagnóstico se realiza

con una arteriografía intracraneal. A pesar de no haber un tratamiento farmacológico para evitar la progresión, se usan anticoagulantes, antiagregantes y vasodilatadores. El tratamiento quirúrgico se recomienda en casos concretos de la enfermedad.

P59.**Infarto agudo de miocardio e ictus isquémico cerebral simultáneos: a propósito de un caso**

L. Mauri Fábrega, M.T. Gómez Caravaca, M. Usero Ruiz, O. Lara Saravia, E. Franco Macías

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El infarto agudo de miocardio (IAM), especialmente de la pared anterior, es responsable del 2% de los ictus isquémicos, siendo excepcional la presentación simultánea de ambos. **Caso clínico.** Varón de 54 años, con factores de riesgo cardiovascular, que comenzó con malestar y cortejo vegetativo, desarrollando en minutos, clínica compatible con infarto de la arteria cerebral media derecha, puntuando 13 en la escala NIHSS a su llegada a urgencias. La neuroimagen inicial fue normal, el ECG mostraba trazado compatible con IAM antero-septal, y se registraron frecuentes trastornos del ritmo durante la monitorización. Tras mejoría neurológica espontánea y completa, se procedió a intervencionismo, recanalizándose las arterias coronaria derecha y circunfleja proximal, con buena evolución. **Conclusiones.** Los infartos de la arteria coronaria derecha suelen producir arritmias supraventriculares, dado que ésta irriga a la aurícula derecha, incluyendo el nodo sinoauricular. Nuestro caso sugiere que las anomalías del ritmo fueron responsables de la formación y migración del émbolo. Asimismo, un IAM en los tres previos a un ictus se considera en algunas guías como contraindicación para trombólisis, siendo menos las referencias a casos en los que el IAM sea el responsable inmediato del mismo. Considerando que el tiempo de isquemia cerebral es menor que el miocárdico, que la trom-

bólisis intravenosa resulta útil en el manejo del IAM, y que, de persistir las alteraciones electrocardiográficas, podría plantearse intervencionismo coronario de rescate, nuestro paciente hubiera sido candidato a tratamiento inicial con fibrinólisis intravenosa. No obstante, planteamientos más concretos deberían considerarse en el futuro.

P60.

Descripción de una nueva mutación del gen *NOTCH3*

M. Payán Ortiz, M.V. Mejías Olmedo, J. Fernández Pérez, A. Arjona Padillo, P.L. Guardado Santervás

Unidad de Neurología y Neurofisiología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL) es la causa hereditaria más frecuente de ictus y demencia vascular. Entre las manifestaciones clínicas se incluye migraña con aura, síntomas psiquiátricos y epilepsia. Estudios ultraestructurales de piel y músculo junto a estudio genético molecular confirman el diagnóstico. Presentamos el caso de un paciente con CADASIL por una nueva mutación en el exón 4 del gen *NOTCH3*. **Caso clínico.** Varón de 65 años, valorado por depresión sin hallazgos en la exploración. TAC craneal con marcada leucoencefalopatía. Progresivamente aparecieron quejas de memoria, errores para conducir e interferencia con su actividad laboral. Carácter irritable, reiterativo, escasa iniciativa e incontinencia esfinteriana. Tenía una leve hemiparesia, ampliación de base y tándem imposible. Test minimental 22/30 y alteración en tareas repetitivas alternantes. Analítica normal y RM craneal con hiperintensidad difusa en la sustancia blanca bilateral, focos de aumento de intensidad en FLAIR/T₂ en la sustancia blanca parietooccipital, bilateral, a nivel de centros semiovoides/coronas radiadas, con gliosis isquémica y atrofia córtico-subcortical. Biopsia de piel con estudio ultraestructural: depósitos electrodensos granulares. Estudio genético con heterocigosis: el cambio nucleotídico

c.475G>T provoca la mutación p.Cys162 Phe en el exón 4 del gen *NOTCH3*. Fue diagnosticado de CADASIL y demencia subcortical. En la evolución continuó con dificultad en el control emotivo y fallos de tipo impulsivo y presentó síntomas obsesivos. **Conclusiones.** Presentamos el caso de un paciente con CADASIL confirmado mediante biopsia y estudio genético. Portaba una mutación no descrita hasta el momento. Destacamos la importancia del diagnóstico precoz para el asesoramiento genético debido a su alta penetrancia. Planteamos la posibilidad de que exista una correlación genotipo-fenotipo en esta enfermedad.

P61.

Fístula arteriovenosa pulmonar como causa de ictus isquémico por un probable embolismo paradójico asociado a pequeñas fístulas arteriovenosas cerebrales

A. Bocero Sánchez, C.J. Madrid Navarro, A. Romero Villarrubia, I. de Antonio Rubio, A. Torres Cobos, M.D. Fernández Pérez

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

Introducción. Las fístulas arteriovenosas (FAV) pulmonares son malformaciones vasculares que comunican una arteria con una vena sin lecho capilar interpuesto, que predispone a embolismo paradójico por *shunt* derecha-izquierda. **Caso clínico.** Varón de 43 años sin antecedentes de interés, que presentó una hemiparesia e hipoestesia derecha de predominio braquial. Previamente había presentado dos episodios de parestesias del hemi-cuerpo derecho y hemianopsia homónima derecha de varios minutos de duración. Analítica general, estudio de trombofilia, ECG, EEG, Holter y estudio neurosonológico: normales. Ecocardiografía transesofágica: *strands* en válvula mitral. TC de cráneo: lesión isquémica crónica frontal derecha. RM y angio-RM cerebral: pequeñas lesiones isquémicas agudas en el territorio frontera entre arteria cerebral media, cerebral anterior y posterior izquierdas, lesión isquémica crónica frontal derecha y aneurisma en la arteria carótida interna izquierda. Se dio de al-

ta con diagnóstico de ictus isquémico por embolismo criptogénico y pendiente de arteriografía cerebral por aneurisma incidental. La arteriografía mostró un aneurisma en la arteria carótida interna izquierda de 3 mm y pequeñas lesiones fistulosas que se consideraron secundarias a cambios hemodinámicos por los infartos previos, pero en una segunda arteriografía de control se concluyó que las lesiones fistulosas no se relacionaban con los infartos. Tras estos resultados se amplió el estudio, que mostró una FAV pulmonar en la TAC de tórax. **Conclusión.** Los hallazgos de FAV cerebrales en un paciente con ictus isquémico de origen indeterminado deben plantear la búsqueda de una posible asociación con FAV a otros niveles y, en su caso, un posible mecanismo de embolismo paradójico para el ictus.

P62

Ictus isquémico por embolismo cálcico

A. Torres Cobo, C.J. Madrid Navarro, A. Bocero Sánchez, J. Padilla Martínez, I. Carrera Muñoz, F. Riobóo de Lariva, J.F. Maestre Moreno

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

Introducción. Los embolismos cálcicos son una causa poco frecuente de ictus. Se relacionan principalmente con procedimientos endovasculares, permaniendo clínicamente silentes en la mayoría de las ocasiones. En los casos espontáneos, el origen más frecuente es la calcificación del anillo mitral y la estenosis aórtica calcificada. Otras fuentes son placas de ateroma calcificadas en aorta y troncos supra-aórticos. **Caso clínico.** Mujer de 74 años, diabética, que comenzó de forma brusca con lenguaje disfásico e hipoestesia braquiocrural derecha. La TC craneal mostró una hiperdensidad cálcica puntiforme en el trayecto de la arteria cerebral media izquierda sobre la cabeza insular izquierda y un área de penumbra extensa. Se desestimó tratamiento fibrinolítico por la escasa repercusión clínica (NIHSS = 3). En la angio-RM se apreció claramente la interrupción abrupta del flujo en

una rama periférica insular izquierda, coincidente con la imagen cálcica referida. El estudio cardiológico descartó una fuente embolígena cardíaca. Se diagnosticó ictus isquémico en territorio distal de la arteria cerebral media izquierda por posible embolismo cálcico arterioarterial. Tras seis meses de evolución, la paciente está asintomática. **Conclusiones.** Las placas con componente cálcico son las menos embolígenas, pero ocasionalmente dan lugar a ictus isquémicos; se ha documentado la migración del fragmento cálcico dentro del vaso, lo que lo diferencia de una calcificación vascular fija. Existe incertidumbre acerca de su manejo, por respuesta irregular a la terapia trombolítica sistémica y por su propensión a la fragmentación, pero no se consideran una contraindicación. Por otra parte, existe riesgo de desgarro arterial en el tratamiento endovascular mecánico.

P63.

Ictus vertebrobasilar como inicio clínico de CADASIL: a propósito de un caso

J.M. Oropesa Ruiz, J. de la Torre Laviana, E. Zapata Arriaza

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. CADASIL es una enfermedad autosómica dominante causada por mutaciones del gen *NOTCH3* en el cromosoma 19 y caracterizada por múltiples ictus isquémicos subcorticales, de inicio en la edad media, en pacientes con ausencia de factores de riesgo cardiovascular y progresión hacia demencia subcortical. **Caso clínico.** Paciente de 69 años, sin factores de riesgo cardiovascular, que presentó diplopía súbita y disartria. Se realizó exploración clínica y estudio de neuroimagen, Doppler de troncos supra-aórticos y transcraneal, estudio cardiológico (ecocardiografía y Holter-EKG) y autoinmunidad. La exploración mostró paresia del recto medial izquierdo, con nistagmo en el ojo derecho, ptosis izquierda, paresia facial derecha, dismetría del miembro superior izquierdo y marcha con lateropulsión. En RM se objetivó un foco

agudo de isquemia en la unión mescéfalo-protuberancial izquierda e ictus lacunares crónicos múltiples, siendo negativo el resto de los estudios realizados. El análisis molecular directo del exón del gen *NOTCH3* detectó la mutación p.Arg207Cys en heterocigosis, compatible con el diagnóstico de CADASIL. **Conclusiones.** A pesar de que algunas series establecen que la incidencia de ictus vertebrobasilar en pacientes con CADASIL puede ser del 35%, es infrecuente su presentación como inicio clínico, siendo más habitual los ictus de perfil lacunar en el territorio profundo de los hemisferios cerebrales. Esto sugiere plantear la posibilidad de CADASIL en estos pacientes cuando no exista causa aparente y estudio de neuroimagen compatible.

P64.

Angiopatía proliferativa cerebral como origen de cuadros vasculares

M.T. Gómez Caravaca, L. Mauri Fábrega, E. Zapata Arriaza, F.J. de la Torre Laviana

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La angiopatía proliferativa cerebral es una malformación vascular infrecuente distinta a las malformaciones arteriovenosas (MAV) clásicas: nido de gran tamaño, presencia de alimentación a través de múltiples arterias de predominio transdural y venas de drenaje de pequeño tamaño, entre otras. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 55 años, fumador e hipertenso, con un cuadro brusco de alteración del lenguaje. En la exploración, afasia global. En neuroimagen, sospecha de MAV parietotemporoccipital izquierda, con área de infarto en la región insular izquierda. En arteriografía cerebral se descartó una MAV por datos compatibles con angiopatía proliferativa cerebral sin drenaje venoso precoz. Caso 2: varón de 52 años, exfumador, hipertenso, obeso, con síndrome de apnea-hipopnea y cardiopatía isquémica con *bypass* aortocoronario. Episodio de pérdida de conciencia con caída al suelo, sin focalidad neurológica. En neuroimagen,

hemorragia triventricular secundaria a MAV parietooccipital derecha, con calcificaciones en el seno del nido y atrofia del tejido cerebral adyacente, con múltiples trayectos hiperdensos correspondientes a venas de drenaje cortical tortuosas y dilatadas. En arteriografía cerebral, numerosos aportes arteriales desde ramas de la arteria carótida externa e interna derecha y drenaje a venas corticales dilatadas. En la periferia del nido, angiogénesis asociada. **Conclusiones.** La angiopatía proliferativa cerebral es una enfermedad con fisiopatología aún desconocida, donde la angiogénesis se induce como consecuencia de una menor perfusión cerebral secundaria a oclusiones arteriales, por defectos de su pared, entre otras causas, contribuyendo a una oferta transdural infrasupratentorial a la lesión y al tejido cerebral sano.

P65.

Cuadros *stroke-like*, revisión bibliográfica en base a un paciente con síndrome MELAS

V. Delgado Gil, J.A. Sánchez García, T. Muñoz Ruiz, L. García Trujillo, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. Existen diferentes enfermedades neurológicas que pueden dar origen a cuadros clínicos y radiológicos sugestivos de patología cerebrovascular, entre ellos el síndrome MELAS. **Caso clínico.** Varón de 29 años, sin antecedentes de interés salvo consumo de tabaco y cannabis, que acudió a urgencias tras ser encontrado por sus padres confuso y presentando, durante el traslado al hospital, una crisis tónicoclónica. Durante su ingreso se observó una lesión isquémica aguda en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. Fue dado de alta con diagnóstico de ictus isquémico de probable origen tóxico. A los dos meses acudió de nuevo al presentar hemianopsia homónima izquierda, observándose la lesión ya conocida previamente y una nueva lesión hipodensa en el territorio de la arteria cerebral media derecha. Ante este nue-

vo episodio y la negativa del paciente al consumo de tóxicos, se completa la historia clínica, se plantea la sospecha diagnóstica de síndrome MELAS, se amplían las pruebas complementarias y se solicita un estudio genético, que confirmó dicha enfermedad. **Conclusión.** En neurología siempre es necesario realizar una completa historia clínica para alcanzar un amplio diagnóstico diferencial en base al cual llegar a un diagnóstico exacto de su patología y, posteriormente, a su etiología. Ante un paciente joven con episodios ictales, se puede caer en el error de achacar los síntomas a causas más frecuentes, como el consumo de tóxicos, sin considerar otras entidades que pueden ser el origen real de la clínica.

P66.

Hidroxiapatita como causa de trombosis de seno cavernoso secundario no descrita en la bibliografía

J.A. Sánchez García, V. Delgado Gil, C. Martínez Tomás, C. Beltrán Revollo, L. García Trujillo, O. Fernández Fernández
Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La hidroxiapatita es una sustancia usada como relleno en especialidades como la cirugía estética y maxilofacial, entre otras. Presentamos el caso de una paciente que sufrió una trombosis de seno cavernoso tras la infiltración de dicha sustancia como tratamiento de relleno nasal. **Caso clínico.** Mujer de 55 años, sin factores de riesgo cardiovascular, que acudió por dolor retroocular y hemifacial izquierdo, acompañado de visión doble y pérdida de sensibilidad en la hemicara izquierda, tras la infiltración por quinta vez de hidroxiapatita en el hueso nasal. En la exploración se objetivó ptosis palpebral izquierda con edema, midriasis izquierda, limitación de la mirada vertical, convergencia del ojo izquierdo, inyección conjuntival, hipoestesia de la primera rama del V par craneal izquierdo y mancha roja en la frente. Se realizó TAC craneal y de macizo facial, observando material de contraste con restos cálcicos en la vena oftálmica y el seno cavernoso. Se diagnosticó síndrome de seno cavernoso por embolización en vena angular de material de celulosa e hidroxiapatita. Se inició anticoagulación y corticoterapia, mejorando parcialmente. **Conclusión.** Ningún tratamiento estético, por banal que parezca, está exento de riesgos. Es importante considerar la posibilidad de complicaciones neurológicas en tratamientos faciales debido a la relación anatómica existente. El síndrome de seno cavernoso cursa con afectación de los pares craneales III, IV y V. Su etiología es variada, pero revisando la bibliografía no hemos encontrado casos descritos de síndrome cavernoso por embolización de hidroxiapatita.