

IX Reunión Anual de la Asociación Madrileña de Neurología

Aranjuez, Madrid, 14-15 de octubre de 2011

CEFALEA Y DOLOR

1.

Influencia del antecedente de diabetes en el desarrollo de complicaciones intrahospitalarias tras un infarto cerebral

A. Cruz Herranz, B. Fuentes Gimeno, P. Martínez Sánchez, E. Correas Callero, E. Díez Tejedor

Objetivo. Analizar si el antecedente de diabetes mellitus (DM) y su control previo influye en el desarrollo de complicaciones intrahospitalarias tras un infarto cerebral (IC) agudo. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional de pacientes con IC ingresados en una Unidad de Ictus. Se analizó, según el antecedente de DM: datos demográficos, comorbilidad previa (alta comorbilidad si índice de Charlson ≥ 2), tratamientos previos, factores de riesgo vascular, control glucémico (mal control $Hb_{A1c} \geq 6,5\%$), gravedad del ictus (NIHSS), subtipo etiológico de IC y complicaciones intrahospitalarias. **Resultados.** 801 pacientes, 192 (23,3%) con DM previa. El grupo de DM presentaba mayor edad ($71,1 \pm 10$ frente a $67,5 \pm 14$ años; $p < 0,0001$) y comorbilidad (58,3% frente a 11,9%; $p < 0,0001$), pero no mayor gravedad al ingreso. En cuanto a las complicaciones, los pacientes diabéticos presentaron con mayor frecuencia aumento de tamaño del IC (4,2% frente a 1,2%; $p = 0,007$) e insuficiencia renal (5,2% frente a 1,8%; $p = 0,010$) que los no diabéticos. Las complicaciones infecciosas fueron similares en diabéticos y no diabéticos (8,3% frente a 8%; $p = 0,899$). Un peor control glucémico no

se asoció con un mayor desarrollo de complicaciones. El análisis de regresión logística mostró que el antecedente de DM no se asociaba de manera independiente a un aumento del tamaño del infarto ni al desarrollo de insuficiencia renal. Los mayores niveles de glucemia al ingreso se asociaron a un incremento de insuficiencia renal (OR= 1,029; IC 95% = 1,005-1,053). **Conclusiones.** El antecedente de DM no se asocia con un incremento en el desarrollo de complicaciones hospitalarias; la hiperglucemia al ingreso constituye un factor de riesgo independiente de insuficiencia renal.

2.

Neuroimagen en la migraña acompañada. A propósito de un caso

B. Venegas Pérez, G.A. Torres Gaona, C. Feliz Feliz, M.I. Gutiérrez Cid, I. Navas Vinagre, A. Martínez Pueyo

Introducción. La migraña presenta una prevalencia del 11-12%. En el 15-20% de los casos existen síntomas que anteceden a la cefalea y que traducen una disfunción neurológica transitoria (aura migrañosa). Presentamos el caso de una paciente estudiada mediante resonancia magnética (parenquimatosa y vascular) durante y posteriormente a una crisis de migraña acompañada. **Caso clínico.** Mujer de 58 años con antecedentes de migraña sin aura, que ingresó por episodio de cefalea migrañosa acompañada de alteración del lenguaje de 48 horas de evolución, con remisión posterior. En la resonancia magnética inicial se observó una zona de restricción en difusión aparentemente isquémica

ca junto con una área de hiperintensidad focal en la convexidad adyacente. El Doppler continuo transcraneal mostró disminución del flujo distal de la arteria cerebral media izquierda. Se completó un estudio vascular (analítico y neuroimagen), que mostró normalidad en el resto de parámetros, descartándose otros orígenes de isquemia. En un control posterior desaparecieron las alteraciones descritas, salvo el foco isquémico. La paciente permanecía asintomática. **Conclusiones.** Se han descrito en la bibliografía alteraciones en la neuroimagen en pacientes con migraña acompañada, generalmente alteraciones en restricción, en relación con la propia fisiopatología de la migraña como estados de hipoperfusión. Estos cambios en su mayoría no se detectan porque no se realiza un estudio completo en el momento ictal. El caso de nuestra paciente demuestra estos hallazgos y su resolución parcial en un control posterior. Se confirma la importancia de la neuroimagen en la migraña acompañada, no solamente respecto al diagnóstico diferencial, sino por las implicaciones prácticas que puedan derivarse de ello.

DEMENCIA

3.

T@M

A.B. Gago Veiga, M.T. Carreras Rodríguez, B. Canneti Heredia, A.J. Mosqueira Martínez, C. Onsurbe Domínguez, M.M. Ruiz Muñoz-Torrero, A. Valdivia Pérez, J.A. Vivancos Mora

Objetivo. Evaluar la correlación entre el T@M y la batería neuropsicológica de cribado cognitivo de nuestra unidad. El T@M es un test cognitivo de cribado propuesto y validado por la Unidad de Memoria-Alzheimer del Hospital Clínic de Barcelona, con un alto poder discriminatorio para fallos de memoria y que precisa escaso tiempo de administración (< 6 min). **Pacientes y métodos.** Se administró T@M a 462 de un total de 710 pacientes en primera consulta, en el periodo comprendido entre junio de 2007 hasta la actualidad. También se realizó test minimental (MMSE), test del informador (IQCODE), Blessed y Hamilton. Se usó test paramétrico de Pearson y test no paramétrico de Spearman para evaluar las relaciones entre dichas escalas con ajuste multivariado posterior. **Resultados.** Se obtiene correlación directa entre T@M y MMSE con un factor de conversión de 1,7 puntos en T@M por cada punto en MMSE ($p < 0,001$). Análisis de IQCODE: asociación inversa ($p < 0,001$). Puntuaciones < 3 en Blessed A se correlacionan directamente con T@M ($p < 0,001$). Las asociaciones con el test de Hamilton son débiles y no resultan significativas. El análisis multivariante no muestra interferencias con otras variables. El estado de ánimo, en nuestro estudio, no altera la puntuación del T@M. Existe poca influencia de variables demográficas, como nivel de estudios, edad y sexo. **Conclusión.** Dado el escaso tiempo que conlleva su aplicación y la gran correlación con otros tests de cribado, el T@M es una prueba de interés en la detección de pacientes con deterioro mnésico.

4.

Evaluación del perfil de pacientes y manejo diagnóstico y terapéutico en una consulta monográfica de demencias durante un año

M. Álvarez Moreno, M.T. Montojo Villasantá, J.L. Dobato Ayuso, M. Barón Rubio, F.J. Barriga Hernández, L. Borrega Canelo, L. Castillo Moreno, C. Martín Llorente, J.A. Pareja Grande, L. Vela Desojo

Introducción. No se conoce con exactitud el perfil de pacientes que se atiende en una consulta monográfica de demencias en nuestro medio. **Objetivo.** Describir el perfil de paciente atendido en una consulta monográfica de demencias (como segunda consulta de neurología) de un hospital de Madrid durante un año y los recursos empleados. **Pacientes y métodos.** Se evaluaron 111 pacientes (45 varones y 66 mujeres), con una edad media de 70,91 años (rango: 35-89 años). Se realizaron tests neuropsicológicos: 111 MMST, 92 MEC, 53 test de siete minutos, 41 Yesavage, 18 FAB, 31 génesis categoriales, 5 Set Test, 3 Pfeiffer, 2 test de Barcelona y 1 test de imágenes de Buschke. **Resultados.** Se clasificaron en deterioro cognitivo leve 48 pacientes (16 ansioso-depresivo, 17 etiología combinada, 2 subcortical, 5 mnésico-disatencional, 7 vasculares y 1 disejecutivo-apático); déficit subjetivo, 9; enfermedad de Alzheimer, 17; demencia mixta, 13; demencia vascular, 6; demencia por cuerpos de Lewy, 4; demencia frontotemporal, 3, y degeneración corticobasal, 2. También se realizó valoración cognitiva en cuatro pacientes con esclerosis múltiple, uno con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, uno con glioblastoma multiforme, uno con cavernoma, uno con hidrocefalia y uno con amnesia retrógrada en un paciente con higromas subdurales tras un traumatismo craneoencefálico. A todos se realizó analítica de protocolo GENCD-SEN y pruebas de imagen: 55 TACc, 59 RM, 48 SPECT, 11 DAT-SCAN, 42 EEG y 7 punciones lumbares. **Conclusiones.** En una consulta monográfica de demencias (como segunda consulta de neurología) cabe esperar una

mayoría de diagnósticos encuadrados en deterioro cognitivo leve (41,59%), siendo necesaria la disponibilidad de personal entrenado, tiempo de valoración, batería de tests neuropsicológicos, analítica de protocolo GENCD-SEN y pruebas de imagen complementarias para su diagnóstico y tratamiento específicos.

5.

Utilidad del test del informador en una consulta monográfica de deterioro cognitivo

A. Mosqueira Martínez, M.T. Carreras Rodríguez, A.B. Gago Veiga, B. Canneti Heredia, C. Onsurbe Domínguez, M. Muñoz-Torrero, A. Valdivia Pérez, J. Vivancos Mora

Objetivo. Valorar las características y utilidad del test del informador (IQCODE) comparándolo con otros tests funcionales y conductuales, en una consulta monográfica de deterioro cognitivo. **Pacientes y métodos.** Se seleccionaron 2.409 pacientes con IQCODE realizado en la primera visita de un total de 2.863 pacientes, durante el periodo 1/1/2000 a 30/4/2011. Se aplicaron pruebas paramétricas y no paramétricas (test de Spearman y Pearson, respectivamente) y análisis multivariado (análisis gráfico de Lowess múltiple y regresión lineal múltiple) para estudiar la relación entre el IQCODE, variables demográficas y Blessed A y MMSE. **Resultados.** El 85% tienen un test IQCODE patológico (> 58 puntos). Se observa una relación de proporción directa con la edad (coeficiente de proporcionalidad de 0,4), presentando poca relación con el nivel de estudios o socioeconómico. Existe una correlación muy estrecha ($\rho = 0,8$) con Blessed A. El 63,1% de pacientes con MMSE ≥ 24 puntos presenta un IQCODE patológico. **Conclusiones.** Existe una discordancia entre la información aportada por los familiares y el rendimiento cognitivo del paciente. El test del informador resulta menos rentable, en cuanto tiempo dedicado a su aplicación, que el test de Blessed como escala de cribado para valorar la funcionalidad del paciente en nuestra consulta. Se propo-

ne aplicarlo a pacientes con capacidad funcionalidad de base alterada, puesto que informa del cambio con respecto a la situación previa.

6.

Demencia en muy ancianos

B. Canneti, T. Carreras, A.J. Mosqueira, A.B. Gago, C. Onsurbe, J. Vivancos

Introducción. Según datos del Instituto Nacional de Estadística de 2008, la población mayor de 90 años será del 28% en 2025. No existe evidencia científica respecto al manejo del deterioro cognitivo de estos pacientes. Analizamos pacientes mayores de 90 años en primera consulta en una unidad de memoria. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional retrospectivo de pacientes mayores de 90 años en primera visita en una unidad de memoria, desde octubre de 1999. Se realizó estudio neuropsicológico completo (CAMDEX), análisis de sangre con perfil de deterioro y neuroimagen. Se comparó mediante *t* de Student con los pacientes de 80-90 años. **Resultados.** Sobre un total de 2.863 pacientes, 25 (< 1%) eran mayores de 90 años (grupo A) y 800 (27,94%) tenían 80-90 años (grupo B). Fluidez verbal: A, $6,7 \pm 5,1$; B, $8,3 \pm 4,5$ ($p < 0,08$). MMSE: A, $16,5 \pm 5$; B, $18,4 \pm 5,9$ (NS). Hamilton: A, $12,1 \pm 6,3$; B, $10,5 \pm 7$ (NS). Informador: A, $72,5 \pm 21,9$; B, $71,3 \pm 11,6$ (NS). Blessed A: A, $5,3 \pm 1,1$; B, $3,7 \pm 1,5$ ($p < 0,0001$).

EPILEPSIA

7.

Depresión y epilepsia con mal control farmacológico

A. Mosqueira Martínez, A. Barroso Merinero, B. Canneti Heredia, A. Morillo Muñoz, L. López Manzanares, J. Vivancos Mora

Introducción. La relación entre trastornos afectivos y epilepsia con mal control farmacológico se ha visto respal-

dada por distintos estudios. Analizamos la prevalencia de síndrome ansioso-depresivo entre un grupo de pacientes con epilepsia controlada (EC) y epilepsia no controlada (ENC). **Pacientes y métodos.** Estudio observacional y prospectivo en una consulta monográfica de epilepsia entre el 1 de abril y el 31 de mayo de 2011. Definimos EC como aquellos que han presentado más de una crisis epiléptica en el último año, a pesar del tratamiento farmacológico. Se emplean tres escalas autoaplicables de depresión y ansiedad: HAD, Beck y Zung, considerando depresión cuando se cumplen los criterios de dos de las tres escalas. **Resultados.** Se recogieron un total de 26 pacientes (14 con EC y 12 con ENC) de un total de 114 atendidos durante el periodo de estudio. Los grupos eran homogéneos en edad media y años de evolución de la epilepsia (40,9 frente a 40,5 años y 19,5 frente a 14,3 años en EC y ENC, respectivamente). Un 25% de EC estaban deprimidos frente a un 7% de ENC (NS). Dentro del grupo de pacientes deprimidos, sólo el 25% presentaba tratamiento antidepressivo y el 75% estaba tratado con tres o más antiepilépticos. **Conclusiones.** No hemos observado diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la prevalencia de depresión entre EC y ENC, pero sí una clara tendencia. De confirmarse esta comorbilidad, obliga a preguntar a los pacientes sobre esta sintomatología y tratar aquellos casos que lo precisen.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y NEUROINMUNOLOGÍA

8.

Estudio descriptivo del síndrome radiológico aislado en la Comunidad de Madrid

A. Miralles Martínez, C. Guijarro Castro, L. Ayuso Peralta, L. Rubio Pérez, Y. Aladro Benito, E. Rodríguez García, R. Ginestal López, L. Borrego Canelo, L. Castillo Moreno, M.L. Martínez Ginés, C. de Andrés Frutos, J.M. García Domínguez, C. Oreja Guevara, V. Meca Lallana

Introducción. El síndrome radiológico aislado (SRA) es el hallazgo de lesiones desmielinizantes altamente sugestivas de esclerosis múltiple (EM) en la resonancia magnética (RM) de pacientes sin síntomas relacionados con la enfermedad. La proliferación de solicitudes de RM en la práctica clínica aumenta su diagnóstico. Pretendemos recoger los casos de SRA, analizar sus características clinicoradiológicas, evolución y manejo clínico. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de los SRA en ocho hospitales de la Comunidad de Madrid. Analizamos variables clínicas: edad, sexo, antecedentes familiares y personales de EM y otras enfermedades autoinmunes, motivo de solicitud de RM, procedencia, exploración (excluimos EDSS > 1 relacionada con EM), variables radiológicas (criterios de Barkhof-Tintoré y de Swanton), líquido cefalorraquídeo y variables evolutivas (conversión clínica y radiológica). **Resultados.** Presentamos 45 SRA procedentes de consultas especializadas en EM. Edad media: 35,2 años. Un 78% eran mujeres. El 20% tenían antecedentes familiares/personales de EM u otras enfermedades autoinmunes. El 59% procedían de consultas de neurología general. El motivo de consulta más habitual fue cefalea (49%). El 53% de RM iniciales cumplían 3-4 criterios de Barkhof-Tintoré, y el 89%, de Swanton. El 82% tenían exploración normal. Se estudió el líquido cefalorraquídeo en el 69% de los casos (35,5% positivos). El 31% presentaron diseminación temporal por RM y el 13% presentaron síntomas compatibles con brote de EM en el seguimiento. Acabaron tratándose un 11% de los pacientes. Observamos gran variabilidad en el manejo clínico de los SRA entre los distintos hospitales. **Conclusiones.** La frecuencia y la evolución natural del SRA son poco conocidas y su manejo resulta muy variable. Son recomendables estudios longitudinales para establecer guías de actuación.

9.

Impacto cognitivo del tratamiento con corticoides en pacientes con esclerosis múltiple

N. Jiménez Perdices, A. Miralles Martínez, M.D. Torrecillas Narváez

Introducción. Los déficits cognitivos en pacientes con esclerosis múltiple (EM) aparecen en un 40-70% de los casos. Nos proponemos analizar la influencia del tratamiento con altas dosis de esteroides sobre las funciones cognitivas de los pacientes con EM. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y prospectivo en pacientes con EM/SCA en brote que precisan tratamiento con esteroides (3 días con 1 g de metilprednisolona intravenosa, después prednisona en pauta oral descendente según peso). Se pasa una batería neuropsicológica (subtest de memoria verbal de Barcelona, *Symbol Digit Modalities Test*, fluidez verbal, letras y números de WAIS) y el inventario de depresión de Beck. Los tests se realizan en cuatro momentos distintos: antes del tratamiento (V1), al concluir el tercer día de tratamiento intravenoso (V2), al finalizar el tratamiento oral (V3) y al mes de acabar el tratamiento oral (V4). **Resultados.** Se completan seis pacientes. Todos mejoran el rendimiento en la prueba de memoria verbal en V2-V3-V4 respecto a V1. El 83% presentan mayor velocidad de ejecución en el *Symbol Digit Modalities Test* en las visitas posteriores al inicio del tratamiento. La fluidez verbal semántica aumenta en el 50% en V2 y V3 respecto a V1, pero todos mejoran en V4 respecto a V1. En el resto de pruebas, las puntuaciones se mantienen estables. **Conclusiones.** El tratamiento de los brotes con esteroides parece tener un resultado beneficioso en el rendimiento cognitivo a corto plazo en áreas como memoria reciente para material verbal, velocidad de procesamiento y psicomotora, y fluencia verbal a la orden semántica.

10.

Patrones corticales de afectación cognitiva en esclerosis múltiple

M.J. Gil Moreno, M. Cerezo García, R. Marasescu, M.T. Fernández García, P. Montero Escribano, C. de Miguel Serrano, B. Martínez Menéndez, A.B. Pinel González, Y. Aladro Benito

Introducción. La afectación cognitiva en esclerosis múltiple (EM) es relativamente frecuente. El 45-65% presenta disfunción cognitiva en grado variable. Describimos casos de pacientes diagnosticadas de EM remitente recurrente (EMRR) con clínica de disfunción cognitiva y síntomas corticales de aparición temprana en el curso de la enfermedad. **Pacientes y métodos.** Se seleccionaron tres pacientes diagnosticadas de EMRR según criterios de McDonald. Se utilizó una batería neuropsicológica que incluía dominios de lenguaje, memoria, conducta, habilidades visuoespaciales y funciones subcorticales afectadas en EM (velocidad de procesamiento, aprendizaje, atención y función ejecutiva) y test de funciones corticales concretas. Se incluyeron variables clínicas: sexo, edad de inicio, tiempo de evolución de la EM, grado de discapacidad física (EDSS), hallazgos en RM (estimación cualitativa del volumen lesional T_1 y T_2 , atrofia, localización de lesiones), correlación clinicoradiológica y evolución del deterioro cognitivo. **Resultados.** Aparición de síntomas cognitivos tras primer síntoma de EMRR (media): 14 meses. EDSS (media): 3. Afectación cognitiva cortical focal (alexia con agrafia, afasia motora, agnosia visual, apraxia constructiva y síndrome orbitofrontal) y afectación cognitiva subcortical en grado moderado en todos los casos. En RM craneal aparece un alto volumen lesional, atrofia moderada-grave y estrecha correlación con lesiones en RM en áreas correspondientes en todos los casos. **Conclusiones.** Presentamos tres casos de afectación cognitiva de predominio cortical en pacientes diagnosticadas de EMRR, de aparición temprana. Esta variante clínica ha sido descrita como 'EM cortical' o 'tipo cerebral', y

en ella existe afectación focal cortical aguda en forma de afasia, alexia con agrafia o apraxia, que puede aparecer como síntoma inicial o tardío.

11.

Estudio observacional retrospectivo de 113 pacientes diagnosticados de síndrome de Guillain-Barré

I. González Suárez, J. Arpa Gutiérrez, I. Sanz Gallego, F.J. Rodríguez de Rivera Gutiérrez, S. Santiago Pérez, E. Díez Tejedor

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una causa frecuente de parálisis flácida en nuestro medio. Aunque generalmente de buen pronóstico, existen formas de curso fulminante con afectación de la musculatura respiratoria. Se analizan factores predictivos de mal pronóstico, tratamiento y secuelas al alta. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo observacional de pacientes ingresados por SGB entre el año 2000-2010. Analizamos datos demográficos, comorbilidad, antecedentes previos al episodio, tipo de SGB, tratamiento y secuelas al alta en sucesivas revisiones. **Resultados.** 113 pacientes, 52,2% de los cuales varones. Edad media: 44 ± 22 años. Incidencia anual: 1-2 casos/100.000 habitantes. Pico estacional en invierno (41%). Infección respiratoria previa (37%), gastrointestinal (26,9%) y sin antecedentes infecciosos (31,5%). Presentaron déficit motor un 75,14 %, con tetraparesia el 17%. Afectación respiratoria en un 21%, observándose relación entre valores de *peak flow* < 250 en las primeras 24 horas y la posterior necesidad de ventilación mecánica invasiva ($p < 0,05$). La distribución fue: SGB clásico, 80,9%; AMSAN, 3,6%; AMAN, 3,6%; axonal sensitivo, 0,9%; SMF, 8,2%; Bickerstaff, 0,9%, y multineuritis craneal, 1,8%. La mortalidad fue del 3%. Funcionalmente, el 46% presentan déficit que no incapacita para la vida laboral al alta, que aumenta hasta el 76 % en la revisión posterior a los tres meses. **Conclusión.** Nuestros hallazgos no difieren en gran medida de los descritos en la bibliografía. Ca-

be destacar la correlación entre los valores de *peak flow* iniciales y el posterior requerimiento de ventilación mecánica invasiva, aunque no en cuanto a la mortalidad. Se registra un pico de incidencia significativo en invierno.

12.

Neuritis ópticas recidivantes: importancia del diagnóstico diferencial

I. Palmí Cortés, V. Meca Lallana, B. Canneti Heredia, F.J. Valenzuela Rojas, F. Nombela Merchán, J. Vivancos Mora

Objetivo. Definir características clínicas, proceso diagnóstico, evolución, y manejo terapéutico de un grupo de pacientes con neuritis ópticas (NO) recidivantes, intentando identificar los posibles casos de etiología inflamatoria. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional retrospectivo, con seguimiento prospectivo. Se incluyen NO recidivantes, sin otra clínica neurológica, en una consulta monográfica de esclerosis múltiple, RM cerebral sin criterios de esclerosis múltiple y RM medular normal. **Resultados.** De 410 pacientes en seguimiento en esta consulta, seis cumplían las características descritas. Edad media: 30 años (4 mujeres). Cuatro pacientes presentaron afectación binocular, en dos simultánea en ambos ojos, con dolor intenso y resistente al tratamiento. Tres de los pacientes respondían favorablemente a megadosis de metilprednisolona intravenosa. El otro 50% presentaron NO graves, con escasa respuesta a corticoterapia, requiriendo posteriormente plasmáferesis, con mejoría de la agudeza visual; sólo uno de ellos precisó además tratamiento inmunosupresor de rescate en fase aguda. En dos pacientes se encontró hipercaptación de nervios ópticos en RM. Estudio analítico e inmunológico sin alteraciones: bandas oligoclonales en LCR negativas e IgG anti-NMO en suero negativos, en todos. Los pacientes con NO graves binoculares, corticorresistentes, presentan mayores secuelas, objetivado con tomografía de coherencia óptica, potenciales evocados visuales y campimetría. Se instaura tratamiento inmunosupresor

de mantenimiento en tres de los pacientes. **Conclusiones.** La NO recidivante inflamatoria es poco frecuente, cursa con episodios de disminución visual grave, generalmente binocular, dolor persistente y curso agresivo. En nuestra serie, tres pacientes (50%) cumplían características de NO recidivante inflamatoria. Resulta importante distinguirlo de la etiología desmielinizante, por la necesidad de iniciar tratamiento inmunosupresor para prevenir recidivas.

13.

Estudio longitudinal sobre el deterioro cognitivo en pacientes con esclerosis múltiple usando la batería BNB

C. Oreja Guevara, G. Lubrini, N. Martín Ibáñez, E. Díez Tejedor

Introducción. Las alteraciones cognitivas pueden aparecer en cualquier tipo de esclerosis múltiple (EM) o en cualquier estadio de la enfermedad, incluso al inicio de ésta. Por tanto, es necesario tener instrumentos de medida de estas alteraciones que puedan realizarse en la consulta y sean breves. **Objetivo.** Estudiar los cambios que suceden en la función cognitiva de pacientes con EM en un período de 18 meses con una nueva batería neuropsicológica española. **Pacientes y métodos.** Estudio longitudinal prospectivo. Se utilizó una batería neuropsicológica española nueva y validada (BNB), que puede utilizar el neurólogo de una forma rápida en la consulta para evaluar las alteraciones cognitivas de los pacientes con EM. La BNB se pasó al inicio y a los 18 meses del estudio. Los exámenes neurológicos fueron hechos cada seis meses. **Resultados.** 64 pacientes con EM remitente recurrente participaron en el estudio. La EDSS media basal era de 2,9, y de 3,1 después de 18 meses. Un 40% de los pacientes estaban afectados de algún grado de deterioro cognitivo. Las alteraciones más comunes fueron enlentecimiento de la velocidad de procesamiento (39%) y fluencia verbal (32%). Algunas de las funciones cognitivas, como la memoria y la fluencia verbal, empeoraron signifi-

cativamente después de 18 meses. Los resultados del PASAT también mostraron un empeoramiento significativo a los 18 meses. **Conclusión.** Estos resultados confirman que los pacientes con EM tienen alteraciones cognitivas y que algunas de ellas, como la memoria y la fluencia verbal, empeoran al cabo de 18 meses.

14.

Manifestaciones oftalmológicas en la esclerosis múltiple familiar

C. Oreja Guevara, S. Noval Martín, B. Manzano Muñoz, N. Martín Ibáñez, E. Díez Tejedor

Objetivo. Estudiar si existen patrones de concordancia en las manifestaciones oftalmológicas entre los miembros de familias afectadas de esclerosis múltiple (EM). **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo transversal. Se reclutaron miembros de la misma familia diagnosticados de EM. A todos los pacientes se les realizó una exploración neurológica (EDSS) y oftalmológica completas. La exploración oftalmológica incluía agudeza visual, prueba de colores y sensibilidad de contrastes, exámenes de polo anterior y posterior, así como medida del espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina (Cirrus OCT). **Resultados.** Se reclutaron 17 pacientes pertenecientes a ocho familias distintas. Siete pacientes tuvieron una neuritis óptica en su evolución. Las manifestaciones oculares fueron similares en dos familias. Todos los casos tenían una agudeza visual de al menos 2/3, acertaron correctamente 19 de 20 figuras en el test de Ishihara e identificaron una media de 25,36 letras de 70 con cada ojo en los optotipos de sensibilidad al contraste de Sloan (2,5%). Se encontró atrofia del nervio óptico sólo en los pacientes con neuritis óptica previa o que tenían una duración muy larga de la enfermedad. No se pudieron describir patrones de manifestaciones oculares concordantes dentro de las familias afectadas de EM. **Conclusión.** El estudio muestra que existe una baja concordancia en las manifestaciones clínicas oftalmológicas entre los familiares afectados de EM.

15.

Discordancia en la evolución de la esclerosis múltiple en familiares de primer y segundo grado

C. Oreja Guevara, S. Noval Martín, N. Martín Ibáñez, B. Manzano Muñoz, R. Cazorla García, L. Rodríguez de Antonio, E. Díez Tejedor

Introducción. Tener mayor o menor riesgo de padecer esclerosis múltiple (EM) está determinado tanto por factores hereditarios como no hereditarios (vitamina D, virus, higiene). Se conoce poco acerca de las características de la EM familiar y de la concordancia entre sus miembros. **Objetivo.** Evaluar cómo son las características clínicas y radiológicas dentro de una misma familia afectada con EM. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo. Miembros de la misma familia que habían sido diagnosticados de EM participaron en el estudio. Cada seis meses se les realizó una exploración neurológica. Los estudios radiológicos se realizaron al inicio de la enfermedad y según la evolución. **Resultados.** 17 pacientes pertenecientes a ocho familias diferentes participaron en el estudio. Once (65%) fueron mujeres, y seis, varones. Seis pares eran hermanos. En el estudio se muestra una concordancia en la edad de inicio. Los síntomas iniciales fueron muy diferentes. La tasa anual de brotes fue significativamente diferente entre padres e hijos y entre hermanos ($p < 0,03$). No hay concordancia en la gravedad de la enfermedad entre ninguno de los miembros de cada grupo familiar ($p < 0,05$). Sin embargo, en las RM craneales basales se observan anomalías muy similares (número de lesiones en T_2) dentro de la misma familia. **Conclusión.** Aunque las alteraciones cerebrales en la RM basal dentro de la misma familia eran muy similares, las características clínicas y evolución de la enfermedad fueron diferentes y discordantes. Este estudio apoya la presencia de otros factores no hereditarios responsables de la evolución clínica de los pacientes dentro de la misma familia.

NEUROLOGÍA EN GENERAL

16.

Monoparesia posquirúrgica como forma de presentación atípica de un infarto medular. A propósito de un caso

M.T. Fernández García, A. Pinel González, E. Escolar Escamilla, P. Montero Escribano, C. de Miguel Serrano, M.J. Gil Moreno

Objetivo. Descripción de un infarto medular atípico. **Caso clínico.** Varón de 73 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, síndrome de apnea/hipopnea del sueño grave y enfermedad de Parkinson. Presenta debilidad en el miembro inferior izquierdo, sin alteraciones sensitivas ni esfinterianas tras drenaje de hematoma inguinal derecho posthernioplastia con anemización secundaria sintomática. Monoparesia crural izquierda flácida: 3/5 global, salvo 1/5 dorsiflexión. Reflejos osteotendinosos: 1/4 rotuliano derecho, resto abolidos. Reflejo cutaneoplantar flexor bilateral. Sensibilidad: tactoalgésica conservada y vibratoria disminuida en miembros inferiores. TAC de suelo pélvico: sin colecciones intra ni retroperitoneales. EMG del miembro inferior izquierdo: denervación aguda L3-S1 izquierda de predominio en musculatura L5. Compatible con plexopatía lumbosacra izquierda con afectación predominante de fibras de la división peroneal del nervio ciático. RM de columna lumbar: lesión centromedular y en hemimédula izquierda de D11 a L1, con leve expansión medular y pequeños focos de hemorragia subaguda en su interior. Evolución: mejoría tras inicio de rehabilitación, persistiendo una gran afectación de la dorsiflexión del pie izquierdo. **Conclusiones.** El infarto medular es una patología poco frecuente, cuya causa más habitual es la afectación hemodinámica regional por lesión aórtica con presentación aguda como síndrome medular clásico, aunque también es posible un inicio subagudo o crónico o con clínica más localizada (monoparesia), especialmente si la etiología es venosa (congestión local). En nuestro

caso, en el mecanismo fisiopatológico probablemente influya la anemia posquirúrgica grave, con extensión del área de isquemia y afectación del asta anterior hemimedular que justifique la denervación aguda objetivada en el EMG, sin poder descartarse un componente venoso por la atipicidad del cuadro.

17.

Encefalopatía hiperamoniémica como forma de inicio de un mieloma múltiple

J. Pardo Moreno, A. Mohedano Gómez, F. Lacoma Lanuza, A. Gómez Caicoya, C. Martínez Chamorro, M. Jiménez de la Peña, D. Carnevali

Introducción. El mieloma múltiple (MM) es una proliferación neoplásica de las células plasmáticas caracterizado por lesiones óseas líticas, acúmulo de dichas células en la médula ósea y presencia de proteínas monoclonales en el suero y en la orina. La encefalopatía en esta patología suele deberse a la hipercalcemia o el síndrome de hiperviscosidad. La encefalopatía hiperamoniémica en ausencia de enfermedad hepática es una situación rara en pacientes con MM. Se ha descrito una producción excesiva de amonio in vitro por líneas celulares de MM y también está descrita la aparición de encefalopatía hiperamoniémica en la evolución de pacientes con MM. **Objetivo.** Presentar el caso de una paciente cuya encefalopatía hiperamoniémica es la forma de inicio del mieloma. **Caso clínico.** Mujer de 73 años con deterioro progresivo del nivel de conciencia hasta llegar al coma, con un EEG compatible con encefalopatía hepática, unos niveles de amonio de 190 y un aspirado de médula ósea con más del 95% de células plasmáticas. Se inicia tratamiento quimioterápico del MM y hemofiltración. Se consigue una recuperación transitoria, llegando a estar la paciente alerta, pero hay progresión del mieloma, evolución al coma y fallecimiento a los 35 días del ingreso. **Conclusión.** Hasta la fecha, y tras revisión de la bibliografía, éste es el décimo caso de inicio de un MM con una encefalopatía hiper-

amoniémica. Por tanto, la determinación de amonio y, en ausencia de alteración hepática, una inmunoelectroforesis en sangre y orina, son obligatorias en el estudio de un paciente con coma de origen desconocido.

18.

Síndrome de Susac: dos casos de variante retiniana

I. Hernández Medrano, M. Guillán Rodríguez, A. DeFelipe Mimbres, D. Bragado Alba, V. Sánchez González, L. Esteban Rodríguez, M. Fernández Fournier, B. Oyanguren, J. González Valcárcel

Objetivo. Presentar dos casos de un tipo infrecuente de vasculitis con afectación del sistema nervioso central, el síndrome de Susac en su variante retiniana. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 57 años que presentó pérdida brusca de agudeza visual del ojo izquierdo y cuya exploración mostraba infarto de la arteria central de la retina. La RM craneal reveló múltiples lesiones focales hiperintensas en T₂, de predominio pericallosos. Se descartaron otras causas de vasculitis de tipo autoinmune o infeccioso mediante analítica completa y arteriografía. Tras tratamiento con esteroides en dosis altas y anticoagulación oral durante dos años, no hubo progresión de los infartos, persistiendo la amaurosis del ojo izquierdo. Caso 2: mujer de 22 años con antecedentes de migraña, vértigo y parálisis facial periférica, que ingresó por infartos retinianos múltiples. La RM craneal mostró lesiones focales de pequeño tamaño ceñidas al cuerpo calloso y hemiprotuberancia derecha. Se descartaron las causas habituales de vasculitis mediante analítica completa, arteriografía y punción lumbar. Se instauró tratamiento esteroideo, sin presentarse progresión de las lesiones. **Conclusiones.** El síndrome de Susac es una endotelio-patía rara que afecta a la microvasculatura, produciendo encefalopatía, oclusión de la rama arterial retiniana y pérdida de audición, sin ser obligatoria la tríada completa. El diagnóstico se fundamenta en la sospecha clínica y en los hallazgos típicos de la

RM craneal. El tratamiento inmunosupresor y el antitrombótico pueden favorecer una buena evolución.

19.

Embolismo aéreo durante un vuelo comercial: una complicación excepcional que puede ser fatal

B. Oyanguren Rodeño, V. Sánchez González, C. Matute Lozano, I. Hernández Medrano, A. Alonso Cánovas, I. Prieto, N. Paredes, J.C. Martínez Castrillo, J. Masjuán Vallejo

Introducción. El embolismo aéreo cerebral (EAC) se asocia generalmente a procedimientos invasivos cardiopulmonares y barotrauma. El EAC relacionado con el tráfico aéreo es excepcional, y los dos casos publicados tuvieron un desenlace fatal. **Objetivo.** Describir dos casos de EAC masivo por presencia de bullas intratorácicas y despresurización durante el vuelo. **Casos clínicos.** Los pacientes fueron una mujer de 62 años (caso A) y un varón de 47 (caso B), que se presentaron con disminución progresiva del nivel de conciencia durante el vuelo, con Glasgow 11 y 7, respectivamente, y crisis tónicoclónicas generalizadas. Se detectaron múltiples burbujas aéreas encefálicas en la TC craneal. La radiografía de tórax mostró una bula de 8 cm en el vértice pulmonar derecho (caso A), y la TC torácica, múltiples bullas en el hemitórax izquierdo (caso B). Se trataron con intubación orotraqueal y oxigenoterapia a alto flujo en Trendelenburg, contraindicándose el tratamiento con cámara hiperbárica por la presencia de bullas pulmonares. La RM craneal fue normal en el caso A. En el caso B persistieron las burbujas con extensas áreas isquémicas bihemisféricas y cerebelosas. La evolución fue favorable en el caso A, asintomática al alta, y desfavorable en el caso B, con coma vigil persistente y fallecimiento a los dos meses. **Conclusiones.** Las lesiones quísticas pulmonares pueden producir un EAC en situaciones de baja presión, como los viajes en avión. Es una entidad grave de difícil tratamiento, a tener en cuenta en casos de disminución del

nivel de conciencia o crisis epilépticas asociadas al tráfico aéreo.

20.

Tratamiento quirúrgico de un hematoma pontino

B. Oyanguren Rodeño, I. Hernández Medrano, V. Sánchez González, D. Medina, A. Aguado, V. Rodríguez Berrocal, L. Ley, J. Masjuán Vallejo

Introducción. Las hemorragias protuberanciales presentan una elevada morbimortalidad. El tratamiento habitual suele ser de soporte en una unidad de cuidados intensivos o unidad de ictus. En casos excepcionales se plantea un tratamiento quirúrgico. Presentamos un caso de hemorragia pontina secundaria a cavernoma, tratada quirúrgicamente tras empeoramiento de los síntomas. **Caso clínico.** Mujer de 47 años que presentó un cuadro brusco de diplopía y cefalea. Acudió al servicio de urgencias donde se apreció una parálisis aislada del VI par craneal izquierdo secundario a un hematoma en la parte posterior de la protuberancia. Se decidió tratamiento conservador. A los cinco días presentó empeoramiento brusco con hemiparesia derecha (2/5 miembro superior derecho, 3/5 miembro inferior derecho), disartria y disfagia. La RM craneal mostró lesión de intensidades variables con anillo hipointenso periférico, reforzado con contraste en la unión bulbotuberanciales izquierda, asociada a área hiperintensa, compatibles con cavernoma y hemorragia anterior. Dada la progresión clínica, se realizó evacuación quirúrgica del hematoma, guiada por neuronavegación, visualizándose angioma venoso, habitualmente asociado a las malformaciones cavernomatosas. Los resultados de las pruebas neurofuncionales permanecieron estables tras la cirugía, y la RM de control confirmó una disminución del 80% del volumen del hematoma y del efecto masa, lográndose frenar la progresión clínica. Al alta, la paciente presentaba una hemiparesia derecha (3/5) y paresia del VI y VII pares craneales izquierdos. **Conclusión.** Los hematomas de troncoencéfalo secundarios a un

cavernoma pueden beneficiarse de modo excepcional de tratamiento quirúrgico en caso de progresión de la clínica o sangrados de repetición.

21.

Infección por *Streptococcus agalactiae* y sistema nervioso en adultos

B. Oyanguren Rodeño, L. Esteban, M. Guillán, A. DeFelipe, A. Alonso Cánovas, E. Navas, C. Quereda, I. Corral

Introducción. El *Streptococcus agalactiae* es un germen frecuentemente colonizador asintomático y causante de sepsis neonatal y puerperal. Las infecciones en adultos, fuera del embarazo, son poco frecuentes. Hemos estudiado la frecuencia y características de las infecciones por *S. agalactiae*, con afectación del sistema nervioso central. **Pacientes y métodos.** Se revisaron todos los pacientes adultos con infección sistémica por *S. agalactiae* en nuestro hospital desde enero de 2003 a mayo de 2011, y se recogieron todos los casos con afectación neurológica. **Resultados.** En 79 pacientes se aisló *S. agalactiae* en sangre, líquido cefalorraquídeo o líquido articular. De ellos, siete (9%) tuvieron afectación neurológica, cinco varones y dos mujeres no embarazadas con edades comprendidas entre 20 y 62 años. Los diagnósticos fueron: absceso epidural secundario a espondilodiscitis con compresión medular, meningitis aguda, ictus isquémico como presentación de una endocarditis bacteriana (dos pacientes cada uno) y ventriculitis secundaria a derivación ventricular. Los pacientes fueron tratados con penicilina G, ampicilina o ceftriaxona. Los dos casos de absceso epidural fueron intervenidos y se retiró la derivación en el caso de ventriculitis. Cinco casos evolucionaron satisfactoriamente y dos fallecieron por complicaciones respiratorias y hepáticas. En todos los casos hubo factores predisponentes a la infección. En los pacientes con meningitis se descubrió fístula de líquido cefalorraquídeo y carcinoma epidermoide de esofágico. Otros asociaron cirrosis, etilismo, adicción a drogas parenterales o diabetes. **Conclusiones.** La afec-

tación neurológica no es infrecuente en la infección sistémica por *S. agalactiae*. La detección de este germen debe hacer buscar factores predisponentes, como inmunosupresión y alteraciones de la barrera cutánea.

22.

Insuficiencia valvular yugular y afectación electroencefalográfica focal ipsilateral en la amnesia global transitoria

M. Martínez Martínez, A. Ugalde Canitrot, J. Fernández Travieso, J. Oliva Navarro, G. Ruiz Ares, J. Medina Baez, B. Fuentes, E. Díez Tejedor

Introducción. La fisiopatología de la amnesia global transitoria (AGT) se desconoce. Se ha señalado mayor frecuencia de insuficiencia venosa yugular (IVY). **Objetivo.** Correlacionar los hallazgos EEG con la presencia de IVY unilateral en pacientes con AGT. **Sujetos y métodos.** Estudio de caso y grupo control constituido por cónyuges con inclusión de pacientes consecutivos diagnosticados de AGT desde 2008. Analizamos datos demográficos, del episodio (duración y precipitantes), factores de riesgo vascular y resultados de pruebas complementarias: neuroimagen (TC y RM) y EEG. Un evaluador ciego a los datos EEG analizó la presencia de IVY mediante ecografía Doppler-color. **Resultados.** Se incluyeron un total de 53 pacientes y 12 controles, con mayor proporción de varones en el grupo control ($p = 0,02$), sin diferencias en distribución de factores de riesgo vascular entre grupos. Se demostró presencia de IVY en el 26,4% de pacientes frente al 41,7% de controles ($p = 0,29$). El EEG presentaba lentificación en rango theta-delta en lóbulos temporales (uni o bilateral) en el 45,3% de los pacientes con AGT frente a sólo uno (8,3%) de los controles ($p = 0,02$). Entre los pacientes con IVY (14 pacientes y 5 controles), encontramos una correlación entre el lado afectado por la IVY y lentificación temporal ipsilateral en el EEG en los pacientes (64,3%) frente a los controles (0%) ($p = 0,02$). **Conclusión.** Los pacientes con AGT no presentaron mayor frecuencia de IVY. Sin embargo,

en los pacientes con IVY se detectan alteraciones ipsilaterales en el EEG.

23.

Hipoperfusión focal en TC-perfusión en la pseudomigraña con pleocitosis

M. Guillán Rodríguez, N. García Barragán, J. González Valcárcel, I. Hernández Medrano, A. DeFelipe Mimbrenra, R. Vera, B. Zarza, M. Alonso de Leciana, J. Masjuán

Introducción. La pseudomigraña con pleocitosis es una enfermedad aguda de etiología desconocida que puede presentarse simulando un ictus. Se han descrito casos excepcionales que han presentado una hipoperfusión global hemisférica en TC y RM con estudios de perfusión. Hasta donde nosotros conocemos no se habían descrito alteraciones focales de perfusión en este síndrome, por lo que presentamos un caso de pseudomigraña con pleocitosis con una hipoperfusión focal en el TC-perfusión. **Caso clínico.** Mujer de 38 años que ingresó por un cuadro brusco de afasia motora y hemiparesia derecha leve de dos horas de evolución (NIHSS = 7). Se realizó analítica general, ECG y TC craneal, que fueron normales. Se realizó TC-perfusión que reveló una hipoperfusión frontoparietal izquierda. Ante la sospecha de infarto cerebral en el territorio de la arteria cerebral media izquierda se realizó trombólisis intravenosa según protocolo habitual. Cinco horas después del tratamiento la paciente recuperó los déficits neurológicos, refiriendo cefalea intensa que duró 10 horas. Se realizó RM craneal multiparamétrica a las 24 horas del inicio de los síntomas, que fue normal. No hubo complicaciones derivadas de la trombólisis. Tres días más tarde presentó un nuevo episodio de similares características. El estudio del líquido cefalorraquídeo mostró 220 células/mm³ de linfocitos, 1,3 g/L de proteínas y 90 mg/dL de glucosa. En los siguientes dos meses presentó siete episodios más de déficit focal con cefalea transitorios. **Conclusión.** La pseudomigraña con pleocitosis puede simular un ictus y presentar alteracio-

nes focales en la perfusión cerebral, lo que dificulta todavía más el diagnóstico diferencial.

24.

Síndrome del cóndilo occipital como primera manifestación de metástasis de hepatocarcinoma en un trasplantado hepático

M. Fernández-Fournier Fernández, J. González Gómez, B. Oyanguren Rodeño, L. Esteban Fernández, D. Bragado Alba, A. Jiménez Escrig, I. Corral Corral

Introducción. El síndrome del cóndilo occipital asocia dolor unilateral en la región occipital y paresia del nervio hipogloso ipsilateral. Se debe en la mayoría de los casos a lesión erosiva, generalmente metastásica. Presentamos un caso de metástasis de hepatocarcinoma que comenzó como síndrome de cóndilo occipital tras un trasplante hepático. **Caso clínico.** Varón de 56 años con antecedente de cirrosis por virus de la hepatitis B y hepatocarcinoma secundario. Fue sometido a trasplante hepático en otro país. Además de fármacos inmunosupresores, recibía tratamiento con lamivudina. Tres meses después del trasplante comenzó con dolor occipital izquierdo, a lo que se añadió dos semanas después paresia del nervio hipogloso del mismo lado. El resto de la exploración neurológica fue normal. En el estudio inicial, la TC y la RM craneales fueron normales, y la gammagrafía ósea no mostró lesiones líticas o blásticas. Ante el binomio clínico característico y los antecedentes del paciente, se realizó seguimiento mediante RM a las dos semanas, que mostró afectación ósea del cóndilo occipital y del conducto hipogloso. En una TC de base de cráneo realizada un mes después la lesión invadía además el agujero yugular. **Conclusión.** Entre las complicaciones neurológicas postrasplante hepático se debe incluir el hecho excepcional de la metástasis craneal del hepatocarcinoma. Ante los hallazgos clínicos característicos de síndrome de cóndilo occipital es necesario un seguimiento radiológico estrecho ante pruebas de imagen inicialmente normales.

25.

Infección del sistema nervioso central por *Listeria monocytogenes* en pacientes VIH positivos: 26 años de experiencia (1985-2011) y tres nuevos casos en la era TARGA

M. Fernández-Fournier Fernández, A. Shan, A. González Galdámez, S. Sainz de la Maza Cantero, A. Aguado Puente, M. Guillán Rodríguez, I. Corral

Introducción. *Listeria monocytogenes* es un patógeno fundamentalmente en pacientes inmunodeprimidos. Sin embargo, hay muy pocos casos de listeriosis descritos en pacientes infectados por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y aún menos en la era de la terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA). **Pacientes y métodos.** Se ha realizado una búsqueda exhaustiva de casos de meningitis y encefalitis por *L. monocytogenes* diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 26 años. Describimos aquellos casos diagnosticados en pacientes infectados por VIH. **Resultados.** En 26 años se han diagnosticado únicamente tres casos de meningitis por *L. monocytogenes* en pacientes positivos al VIH en nuestro centro. Todos los casos pertenecen a la era TARGA y ocurrieron en pacientes jóvenes, con infección por VIH previamente conocida y tratada. Los pacientes comenzaron con fiebre o febrícula y rigidez de nuca. En los tres casos la punción lumbar mostró un aumento de leucocitos e hipoproteíorraquia, pero la tinción de Gram no mostró microorganismos. La bacteria se aisló en hemocultivos de los tres pacientes y creció en dos de los cultivos de líquido cefalorraquídeo. Los tres pacientes fueron tratados con éxito con ampicilina (3-4 semanas) y gentamicina (10-14 días). **Conclusiones.** La infección del sistema nervioso central por *L. monocytogenes* no es frecuente en pacientes positivos al VIH; sin embargo, debemos pensar en ella ya que correctamente tratada puede presentar una evolución favorable. En nuestro centro ha aumentado la incidencia de esta patología en la era TARGA. Los hemocultivos parecen rentables y deben obtenerse siem-

pre junto con el cultivo de líquido cefalorraquídeo.

26.

Cuando la carcinomatosis se limita al cerebelo

V. Sánchez González, A. Alonso Cánovas, J. García Caldentey, M.A. Alonso Arias, M.C. Matute Lozano, L. Esteban Fernández, J.M. Gobernado Serrano, I. Corral Corral

Introducción. El síndrome cerebeloso puro en pacientes oncológicos puede resultar de múltiples etiologías (citotáticos, paraneoplásicos, metástasis). En raras ocasiones puede deberse a carcinomatosis leptomenígea aislada de fosa posterior. En series clásicas de carcinomatosis, la afectación infratentorial se ha asociado a un mejor pronóstico respecto a la difusa. **Objetivo.** Presentar tres pacientes con carcinomatosis leptomenígea aislada de fosa posterior. **Casos clínicos.** Evaluamos tres pacientes, dos mujeres y un varón, con carcinoma de mama, pulmón y próstata. El tiempo medio de evolución del cáncer fue de 3,6 años (rango: 2-6 años). Todos se presentaron con sintomatología cerebelosa: disartria, ataxia truncal y apendicular en dos casos y diplopia y ataxia de la marcha en uno. En los tres casos la RM mostró una infiltración leptomenígea laminar de las folias cerebelosas con realce tras la administración de gadolinio, sin otras alteraciones. La citología del líquido cefalorraquídeo fue positiva en todos los casos. En el paciente con carcinoma de próstata se detectó síntesis intratecal de PSA. La paciente con cáncer de pulmón fue tratada con dexametasona paliativa, siendo la supervivencia de dos semanas. En la paciente con cáncer de mama se pautó quimioterapia intratecal y en el paciente con cáncer de próstata, radioterapia cerebelosa con quimioterapia sistémica, con supervivencia de dos y seis meses, respectivamente. **Conclusión.** La carcinomatosis leptomenígea de fosa posterior es una causa a tener en cuenta en pacientes oncológicos con síndrome cerebeloso puro. Su pronóstico no parece diferenciarse del de la carcinomatosis difusa.

27.

Proteína 14-3-3 como signo de destrucción neuronal masiva de etiología no priónica

J. Casas Limón, S. Muñiz Castrillo, E. Bolaños Calderón, A. Vela Souto, V. de las Heras Revilla, J. Matías-Guiu Antem, R. García-Ramos García

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es un trastorno neurodegenerativo provocado por un prión, cuyo pronóstico es invariablemente mortal. Para su diagnóstico pueden emplearse técnicas de neuroimagen, EEG y la determinación en líquido cefalorraquídeo (LCR) de marcadores biológicos. El más empleado es la proteína 14-3-3, cuya sensibilidad y especificidad son cercanas al 92%. **Objetivo.** Describimos el caso de una paciente con linfoma cerebral y positividad en LCR de proteína 14-3-3. **Caso clínico.** Mujer de 77 años ingresada en Hematología para tratamiento quimioterápico de linfoma B de células grandes cerebral en el lóbulo frontal derecho. Se avisa a Neurología por presentar un estado epiléptico parcial complejo. Se realiza RM cerebral que evidencia, además del tumor ya conocido, una alteración de señal en la corteza parietotemporoccipital derecha, visible en la secuencia de difusión, con escasa traducción en la secuencia FLAIR y sin realce poscontraste. Se informa como posible edema citotóxico, pero se insta a valorar ECJ. La proteína 14-3-3 en LCR fue positiva. Ante la posibilidad de tratarse de un falso positivo, se determinó nuevamente una semana después, obteniendo el mismo resultado. **Conclusiones.** El diagnóstico definitivo de ECJ sólo puede ser ofrecido por biopsia. La positividad de la proteína 14-3-3 en LCR junto con clínica compatible es sugestiva de dicha enfermedad. Sin embargo, otros procesos neurológicos que causan destrucción de tejido cerebral masivo, como tumores (linfoma cerebral en este caso), encefalitis, meningitis o ic-tus, también pueden provocar su positividad.

28.

Meningoencefalitis en coinfección por virus herpes 6 y *Toxoplasma gondii* en un paciente con implante de células de cordón umbilical

F.J. González Gómez, L. Esteban Fernández, D. Bragado Alba, R. Fernández Álvarez, A. Aguado Puente, S. Sainz de la Maza Cantero, I. Corral Corral

Introducción. Las infecciones oportunistas del sistema nervioso central son complicaciones infrecuentes pero potencialmente mortales en pacientes sometidos a trasplantes. En pacientes trasplantados de células hematopoyéticas, el virus herpes 6 y el *Toxoplasma gondii* tienen una prevalencia inferior al 2%. Presentamos un caso de coinfección del sistema nervioso central por ambos gérmenes en una paciente que recibió un implante de células de cordón umbilical. **Caso clínico.** Mujer de 43 años, diagnosticada de leucemia linfoblástica Philadelphia positiva (Ph+) y sometida a trasplante de cordón umbilical de donante no emparentado. A las cuatro semanas postimplante inició un cuadro agudo de fiebre, alteración del comportamiento y deterioro progresivo del nivel de conciencia. La exploración neurológica objetivó somnolencia, inatención y apatía, sin signos meníngeos ni otros déficits focales asociados. La RM mostró realce leptomeníngeo difuso y dos lesiones en lóbulos frontales, hiperintensas en secuencias T₂ y FLAIR, sin captación de contraste. La punción lumbar reveló proteinorraquia y pleocitosis polimorfonuclear. Se inició tratamiento empírico con tuberculostáticos, antibioterapia de amplio espectro (meropenem, ampicilina, levofloxacino y vancomicina), anfotericina B, voriconazol y aciclovir, a pesar de lo cual la paciente falleció en siete días. Las técnicas de reacción en cadena de la polimerasa en LCR amplificaron genoma de virus herpes tipo 6 y *T. gondii*. No se autorizó el estudio *post mortem*. **Conclusiones.** En casos de meningoencefalitis asociadas a trasplante de células hematopoyéticas se debe considerar incluir tratamiento empírico para virus herpes 6 y *T. gondii*, aunque

esta asociación de patógenos es rara y se ha descrito muy aisladamente.

29.

Leucoencefalopatía multifocal progresiva tras un trasplante de células hematopoyéticas: comunicación de dos casos

J. Pablo Cuello, C. Encinas Rodríguez, P.M. Rodríguez Cruz, G. Vicente Penacho, M.L. Martínez Ginés, C. de Andrés, D. Ezpeleta

Introducción. La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una enfermedad cerebral desmielinizante subaguda debida al virus JC. Propia de pacientes inmunodeprimidos, está causada por la reactivación de una infección latente habitualmente adquirida en la infancia. La LMP es infrecuente en el contexto del trasplante de células hematopoyéticas. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 53 años, con deterioro cognitivo global de tres meses de evolución. Leucemia mieloide aguda M6 como transformación de síndrome mielodisplásico. Trasplante allogénico de sangre de cordón umbilical hace tres años, con situación inmunitaria cuantitativamente normal. RM: alteración difusa que afecta a tronco del encéfalo, tálamo, sustancia blanca hemisférica bilateral y cerebelo. Caso 2: varón de 59 años, mieloma múltiple IgA-kappa plasmablastico estadio II-A. Trasplante allogénico de donante no emparentado y enfermedad injerto contra huésped cutánea e intestinal tratada con ciclosporina. A los ocho meses desarrolla un cuadro progresivo de afasia y cambios de personalidad. RM: lesión de sustancia blanca en lóbulo frontal izquierdo con extensión a través del cuerpo calloso y datos radiológicos de reconstitución inmune. Reacción en cadena de la polimerasa para virus JC en líquido cefalorraquídeo, positiva en ambos casos. **Conclusiones.** El trasplante allogénico, independientemente de la fuente de progenitores, supone una situación de inmunosupresión por múltiples motivos. Las infecciones son una de las principales causas de morbimortalidad en este contexto. Ante un paciente con trasplante hematopoyético, el desarro-

llo de una afectación neurológica central progresiva obliga a descartar una infección activa por virus JC (LMP).

30.

Agnosia y heminegligencia visual disociadas en un infarto extenso hemisférico izquierdo: presentación de un caso

M. Gaitán Baroni, A. Domingo Santos, M. de Castro Martínez, R.M. Ceballos, C. Sánchez Sánchez, J. Díaz Guzmán

Introducción. Los cuadros de inatención sensorial tras un ictus se suelen apreciar junto con anosognosia tras lesiones extensas hemisféricas no dominantes o que, al menos, involucren el lóbulo parietal no dominante. Aunque hay gran variabilidad en su presentación, es excepcional que exista anosognosia visual sin anosognosia somática. Presentamos un caso con esta peculiaridad clínica. **Caso clínico.** Varón de 49 años, zurdo 'corregido', fumador, obeso, con síndrome de apnea obstructiva del sueño, hipertensión y dislipemia. Presentó un cuadro de instalación brusca de plejía e hipoestesia de hemicuerpo derecho, con densa hemianopsia homónima derecha. En el examen neurológico se constató además una heminegligencia visual derecha, con anosognosia visual de dicho lado. Sin apraxia ocular, ataxia óptica u ocular, ni agnosia visual en hemicampos izquierdos, dischromatopsia, fenómenos visuales positivos o alucinaciones. No había trastornos del lenguaje (repite, nomina, no presenta elementos disfásicos, no agrafia, no alexia). Sin negligencia somática derecha ni anosognosia somática derecha, fuera de la esfera visuooperceptiva. Sin agnosias digitales, ni confusión derecha-izquierda, apraxias o discalculia. En la neuroimagen se evidenció un infarto extenso córtico-subcortical de todo el territorio de la arteria cerebral media izquierda, un pequeño infarto antiguo occipital izquierdo y una oclusión de la arteria carótida interna izquierda. **Conclusiones.** No es frecuente apreciar una anosognosia del déficit visual contralateral a un infarto extenso hemisférico sin observarse anosognosia para los

demás déficits sensoriales o motores del hemicuerpo correspondiente. En nuestro caso, probablemente la explicación radique en la dominancia bi-hemisférica para la función verbal y somática, pero dominancia hemisférica derecha para la función visual.

31.

Polineuropatía de probable etiología paraneoplásica en un paciente afecto de adenoma vellosa colónico con displasia epitelial de alto grado

C. Martín Sánchez, F. Gilo Arrojo, L. López Manzanares

Objetivo. Presentar el caso de una afectación de pares craneales bajos (V, VII, VIII, IX, X) de probable etiología paraneoplásica. **Caso clínico.** Varón de 71 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y diabetes mellitus tipo II. Antecedentes de adenocarcinoma prostático intervenido y carcinoma papilar de vejiga/pólipos recidivantes, intervenidos en múltiples ocasiones, con buena evolución y controlados por Urología. Ingresa en Neurología por un cuadro subagudo de disfagia mixta, disfonía, acúfenos en el oído izquierdo, asimetría y pérdida de sensibilidad hemifacial izquierda. Exploración: hipoestesia facial izquierda, paresia facial periférica izquierda con signo de Bell, úvula desviada a la derecha, reflejo nauseoso abolido. Analítica: velocidad de sedimentación globular, 56; proteína C reactiva, 6,6; hemoglobina, 12; hematocrito, 35%; Ca19.9, positivo. Serologías de virus de inmunodeficiencia humana, hepatitis A, B y C, virus herpes simple, citomegalovirus, virus de Epstein-Narr, *Brucella*, sífilis y toxoplasma, negativas. Mantoux, negativo. Anticuerpos anti-Hu, anti-CV2, anti-RI, anti-Tr, antifisina, Ma2 o anti-Yo, negativos. Líquido cefalorraquídeo: aspecto turbio y ligeramente hemático. Glucosa, 117; proteínas, 99; hemáties, 12.500; leucocitos, 36; neutrófilos, 12%; linfocitos, 74%; citología y bandas oligoclonales, negativas. TC cerebral: normal. RM cerebral: engrosamiento de segmentos intracisternales de pares craneales VII, VIII, IX y XI iz-

quierdos, VIII derecho y raíz cervical derecha. TC-body: lesión polipoidea voluminosa en el recto. Colonoscopia: adenoma vellosa colónica con displasia epitelial de alto grado focal (estadio II, NO, MO). Tras tratamiento corticoideo y resección tumoral, el paciente se recupera progresivamente hasta encontrarse asintomático. **Conclusión.** Un síndrome paraneoplásico puede preceder a las manifestaciones del tumor primario y facilitar su diagnóstico. La ausencia de anticuerpos onconeuronales no descarta el diagnóstico y la existencia de una neoplasia subyacente se debe investigar de forma activa.

32.

Complicaciones neurológicas de la gripe A H1N1: ¿son siempre inmunomediadas?

A. DeFelipe, C. Matute, A. Alonso Arias, M. Guillán, J. García Caldentey, V. Pintado, I. Corral

Introducción. La infección por el virus influenza A H1N1 se ha asociado en raras ocasiones con complicaciones neurológicas, como encefalitis, encefalopatías y síndrome de Guillain-Barré (SGB). **Objetivo.** Presentar dos casos de gripe H1N1 que desarrollaron complicaciones neurológicas. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 52 años; pocos días después de un cuadro febril y respiratorio presentó de forma progresiva afasia, alteración de la conciencia, crisis focales secundariamente generalizadas, opsoclonía-mioclónia y hemiparesia izquierda, precisando ingreso en la UVI. El líquido cefalorraquídeo (LCR) fue inflamatorio. La reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para H1N1 fue positiva en exudado nasofaríngeo y negativa en LCR. La RM craneal fue repetidamente normal. En suero, los anticuerpos antiánfifisina fueron positivos inicialmente, aunque negativos un mes después. No hubo evidencia de tumor. Recibió tratamiento con antibióticos y antivíricos, y bolos de corticoides seguidos de pauta descendente, con mejoría progresiva, quedando el paciente con ataxia y alteración de la memoria reciente, hasta recuperación completa.

Caso 2: mujer de 54 años con un cuadro progresivo de debilidad ascendente en miembros inferiores, con reflejos miotáticos abolidos, precedido de un cuadro gripal dos semanas antes. Su hijo había presentado un cuadro gripal y se identificó PCR para H1N1 en exudado nasofaríngeo. El LCR fue normal. El estudio neurofisiológico mostró polineuropatía desmielinizante compatible con SGB. Mejoró con inmunoglobulinas intravenosas. **Conclusiones.** Las complicaciones neurológicas asociadas a la gripe A son excepcionales. En la encefalitis, los datos clínicos y analíticos y la normalidad de neuroimagen y la evolución sugieren un mecanismo inmunológico, como sucede con el SGB.

PATOLOGÍA CEREBROVASCULAR

33.

Tratamiento trombolítico en pacientes jóvenes con infarto cerebral: ¿influye la etiología?

D. Prefasi Gomar, A. Rodríguez Sanz, B. Fuentes Gimeno, P. Martínez Sánchez, E. Díez Tejedor

Objetivo. Analizar el pronóstico del infarto cerebral agudo en jóvenes tras tratamiento con trombolisis intravenosa según el subtipo etiológico de infarto cerebral. **Pacientes y métodos.** Análisis de pacientes consecutivos atendidos en una unidad de ictus con diagnóstico de infarto cerebral agudo, seleccionando aquellos con edad < 55 años. Se comparan los resultados funcionales (escala de Rankin modificada) a los tres meses en función de la administración o no de trombolisis intravenosa y del subtipo etiológico de infarto cerebral. **Resultados.** Se analizan los datos de 167 pacientes (57,6% varones). 37 pacientes (22,2%) recibieron trombolisis intravenosa. Los pacientes tratados con trombolisis intravenosa presentaban con mayor frecuencia diagnóstico de infarto cerebral aterotrombótico (20% frente a 9,6%; $p = 0,087$), cardioembólico (28,6% frente a 16,1%; $p = 0,081$) y

menor frecuencia de infarto cerebral lacunar (11,4% frente a 32,8%; $p = 0,09$). Los pacientes con trombolisis intravenosa presentaban una mayor gravedad al ingreso (mediana de NIHSS: 6 frente a 2; $p < 0,001$) y menor frecuencia de infartos lacunares (10,8% frente a 33,1%; $p < 0,001$), sin diferencias en los factores de riesgo vascular. Un análisis caso-control (1 a 2) pareado por edad y gravedad al ingreso del infarto cerebral mostró una tendencia a menor porcentaje de muerte-dependencia en los tratados con trombolisis intravenosa (6,9% frente a 14%; NS), sin diferencias en la respuesta a la trombolisis intravenosa cuando se comparan los diferentes subtipos etiológicos de infarto cerebral en el grupo de pacientes tratados. **Conclusiones.** Aunque globalmente los pacientes tratados presentan mejor evolución, no observamos diferencias significativas en la recuperación funcional tras la trombolisis intravenosa según los diferentes subtipos de infarto cerebral, si bien sería necesario ampliar la muestra para obtener conclusiones definitivas.

34.

Complicaciones infecciosas en pacientes con infarto cerebral agudo. Factores asociados

A. Rodríguez Sanz, D. Prefasi Gomar, B. Fuentes Gimeno, P. Martínez Sánchez, E. Díez Tejedor

Objetivo. Identificar los factores clínicos y analíticos asociados a un mayor riesgo de infecciones en los pacientes con infarto cerebral agudo. **Pacientes y métodos.** Análisis de pacientes consecutivos atendidos en una unidad de ictus durante 2006-2010 con diagnóstico de infarto cerebral. Se analizan: neumonía, infección urinaria y sepsis. **Resultados.** Se incluyen 1.395 pacientes, de los cuales 132 (9,5%) desarrollaron infecciones: neumonía, 109 (7,8%); infección urinaria, 30 (2,2%), y sepsis, 30 (2,2%). Estos pacientes eran de mayor edad (74,8 frente a 67,7 años), presentaban significativamente más frecuencia de hipertensión arterial (73,5% frente a 62,8%), fibrilación auricular (27,3%

frente a 13,8%) y tratamiento con diuréticos (28,9% frente a 20,1%), peor situación funcional previa (ERm > 2: 16,6% frente a 5%), mayor gravedad (mediana de NIHSS: 16 frente a 3), mayores niveles de glucemia (152,6 frente a 122,7 mg/dL) y menores de colesterol total (164 frente a 186 mg/dL), colesterol LDL (105,4 frente a 120,5 mg/dL), colesterol HDL (41,1 frente a 44,5 mg/dL) y ácido úrico (5,1 frente a 5,7 mg/dL). Fueron tratados con mayor frecuencia con trombolisis intravenosa (28% frente a 19,7%) y presentaron mayor estancia hospitalaria (21,4 frente a 9,7 días), siendo trasladados más frecuentemente a hospitales de larga estancia (38,6% frente a 5,4%). La regresión logística mostró como factores independientes asociados a complicaciones infecciosas: ERm previa (OR = 2,0; IC 95% = 1,2-3,3), NIHSS al ingreso (OR = 1,2; IC 95% = 1,1-1,3), días de estancia (OR = 1,04; IC 95% = 1,002-1,078) y niveles de colesterol HDL (OR = 0,9; IC 95% = 0,8-0,9). **Conclusión.** El riesgo de infección en infarto cerebral se relaciona con la peor situación funcional previa al infarto, mayor gravedad al ingreso y mayor estancia media. El análisis estadístico sugiere que los niveles de colesterol HDL podrían actuar como un factor protector.

35.

Craniectomía descompresiva en el ictus. Experiencia en el Área X de Madrid

M.T. Fernández García, P. Montero Escibano, C. de Miguel Serrano, P. Jerez Fernández, L. Morlán Gracia, Y. Aladro Benito, A. Pinel González

Introducción. La cirugía descompresiva como tratamiento del infarto cerebral maligno de la arteria cerebral media o de territorio posterior ha demostrado en varios estudios mejorar la supervivencia, sin poder establecer conclusiones definitivas respecto a la evolución funcional del paciente. **Pacientes y métodos.** Revisión retrospectiva de todos los pacientes ingresados por ictus isquémico sometidos a craniectomía descompresiva desde enero de 2000 a diciembre de 2010.

Se incluyen 11 pacientes, tres mujeres y ocho varones, de 23-71 años (mediana: 56 años). El territorio afecto fue posterior en tres y carotídeo en siete (cuatro derecho, tres izquierdo), con puntuación en la escala NIH de 3-30 (mediana: 19). **Resultados.** En todos se constata progresión neurológica al coma con afectación diencefálica-mesencefálica prequirúrgica entre 1-11 días tras el ictus (media: 2,7 días). En la TAC previa a la cirugía todos mostraron signos de herniación transfalcina, uncal o transtentorial. Un paciente falleció (9%). La estancia media fue de 61 días. Al alta, cuatro pacientes presentaban una escala de Rankin modificada (ERm) de 5, y seis pacientes, ERm de 4. En seis pacientes se perdió el seguimiento al alta (54%). A los seis meses, dos de cuatro pacientes presentaban ERm de 3 (27%), y otros dos pacientes, ERm de 4 (54%). **Conclusiones.** Tanto la mortalidad como la situación funcional obtenidos en nuestra serie muestran datos similares a lo descrito en la bibliografía, a pesar de que la muestra es pequeña, y el seguimiento, escaso. Una indicación quirúrgica más precoz con mejor selección de pacientes en base a criterios clinicoradiológicos podría, quizás, mejorar los resultados.

36.

Hipertiroidismo y trombosis venosa central. A propósito de un caso

P. Montero, M. Merino, A. Pinel, M.G. Guijarro, B. Davies, M.T. Fernández, C. de Miguel, M.J. Gil, Y. Aladro

Introducción. La asociación entre trombosis venosa cerebral e hipertiroidismo parece más frecuente de lo esperado por azar, aunque una posible relación causal aún se debate. El hipertiroidismo se asocia a alteraciones de la coagulación que condicionan un estado de hipercoagulabilidad, en general leve o moderado, de mecanismo no bien conocido. **Caso clínico.** Varón de 30 años, con antecedente de migraña con aura visual y pérdida de 10 kg de peso en el último año. Consulta por un aumento de la intensidad y frecuencia de sus migra-

ñas con su aura visual habitual, en dos ocasiones asociado a parestias queirorales, y posteriormente diplopía. En la exploración destaca papiledema bilateral y paresia de ambos rectos externos. En la RM se objetiva trombosis subaguda de los senos longitudinal superior, recto y trasversos. La analítica general, marcadores tumorales, autoanticuerpos, TC toracoabdominal y estudio de hipercoagulabilidad son normales, salvo por los hallazgos de un hipertiroidismo autoinmune con anticuerpos antitiroglobulina positivos, anti-TSH y antimirosomales negativos, e hiperplasia difusa hipercaptante en la gammagrafía tiroidea. No se detectan signos de orbitopatía tiroidea en la RM de órbitas. Se trata con antitiroideos, corticoides y anticoagulación oral, con buena evolución, y a las dos semanas el paciente está asintomático. La RM de control muestra resolución parcial de la trombosis venosa cerebral.

37.

Atención al ataque isquémico transitorio de bajo y moderado riesgo: la clínica de AIT como modelo coste-efectivo

M. Martínez Martínez, R. Cazorla García, P. Martínez Sánchez, B. Fuentes, G. Ruiz Ares, M. Lara Lara, E. Díez Tejedor

Objetivo. Analizar los resultados del primer año de CAITAR en comparación con el modelo previo de ingreso hospitalario para la evaluación precoz de ataque isquémico transitorio (AIT) de bajo y moderado riesgo. **Pacientes y métodos.** Registro prospectivo de pacientes consecutivos con AIT de riesgo bajo-moderado ($ABDC2 \leq 4$, no recurrentes, sin sospecha de mecanismo embolígeno activo). Analizamos datos demográficos, factores de riesgo, pruebas complementarias, medidas de prevención secundaria, diagnóstico etiológico y número de recurrencias a los siete días y tres meses entre pacientes ingresados y atendidos en CAITAR. Comparamos costes con datos de la Unidad de Gestión Económica. **Resultados.** De 280 pacientes con AIT, 158 (55,8%) tenían $ABDC2 \leq 4$, 103 se evaluaron en la CAITAR,

con mayor frecuencia de hipertensión arterial (70,9% frente a 50,9%; $p = 0,01$). La etiología se consideró indeterminada al alta en 50,5% en CAITAR frente al 36,4% ($p = 0,10$), sin diferencias en pruebas complementarias, excepto mayor número de RM en CAITAR (73,8% frente a 50%; $p < 0,01$). No encontramos diferencias en la implantación de medidas de prevención secundaria ni en recurrencias a siete días (2,8% frente a 0,6%; $p = 0,18$) o a tres meses (10,8% frente a 11,7%; $p = 0,89$). El coste por paciente en la CAITAR es de 393,28 euros frente a 2.235 euros en hospitalización. **Conclusión.** La CAITAR supone una herramienta de calidad para la atención de AIT de bajo-moderado riesgo sin mayor recurrencia y un coste cinco veces menor.

38.

Infarto cerebral de curso fluctuante tras trombólisis intravenosa

D. Sánchez Ruiz, A. García Arratibel, N. Bravo Quelle, B. Gutiérrez Ruano, P. Vázquez Alén, F. Díaz Otero, A. García Pastor, J.A. Villanueva Osorio, A. Gil Núñez

Caso clínico. Mujer de 68 años, diabética, hipertensa, con fibrilación auricular paroxística no anticoagulada, que ingresa en código ictus por hemiparesia e hipoestesia derechas y afasia de dos horas de evolución (NIH: 25). La TC craneal muestra hiperdensidad del segmento terminal de la arteria carótida interna izquierda intracraneal. Se realiza trombólisis intravenosa 210 minutos después del inicio de los síntomas, con mejoría clínica importante a las dos (NIH: 9) y 24 horas (NIH: 5) posttrombólisis. A las 24 horas del infarto cerebral, cada vez que se prueba sedestación, empeora desarrollando hemiplejía y afasia (NIH: 10), que desaparece en decúbito. El estudio neurosonológico muestra una oclusión completa de la arteria cerebral media izquierda proximal, y la angio-TAC, un defecto de repleción no oclusivo, por tromboendoluminal, en la arteria carótida interna izquierda distal y M1. Una nueva TC craneal evidencia nuevas lesiones en el núcleo lenticular izquierdo y

el estudio de perfusión muestra *mis-match* en todo el territorio de la arteria cerebral media izquierda. Se decide tratamiento endovascular a las 72 horas, obteniéndose recanalización completa (TIMI: 3) de la arteria carótida interna izquierda y la arteria cerebral media izquierda. En los días siguientes la situación clínica se estabiliza (NIH: 5), sin fluctuaciones ortostáticas.

39.

Utilidad de la TC-perfusión en el diagnóstico diferencial de la afasia brusca

M. Fernández-Fournier Fernández, E. Fandiño Benito, I. Villar Blanco, L. Esteban Fernández, V. Sánchez González, J. López Sendón, J. Masjuán Vallejo, M. Alonso de Leciana Cases

Introducción. La afasia súbita puede ser síntoma de diferentes patologías neurológicas tratables entre las que destacan el ictus y la encefalitis. Ambas presentan una elevada morbimortalidad y el pronóstico depende de la instauración precoz de tratamiento específico. La clínica inicial puede ser idéntica en ambos procesos, por lo que se requieren pruebas complementarias disponibles en urgencias para el diagnóstico diferencial. **Casos clínicos.** Dos pacientes con factores de riesgo vascular que comenzaron con afasia brusca. Fueron diagnosticados de ictus isquémico agudo y tratados mediante fibrinólisis intravenosa. En las horas inmediatamente posteriores desarrollaron fiebre, sin foco claro, planteándose el diagnóstico diferencial con encefalitis herpética e instaurando tratamiento empírico. Ante la contraindicación para punción lumbar por la trombólisis reciente, se realizó angio-TC y TC-perfusión. Posteriormente se completó el estudio con RM craneal y punción lumbar. En el primer caso, la TC-perfusión mostró un aumento del flujo y volumen sanguíneo cerebral en el lóbulo temporal izquierdo. Se mantuvo el tratamiento antiviral. En este caso, la RM y la punción lumbar realizadas con posterioridad confirmaron el diagnóstico de encefalitis herpética. En el segundo caso, la TC-perfusión y la angio-TC fueron

normales. La RM mostró un pequeño infarto cortical parietal izquierdo. El líquido cefalorraquídeo fue normal. **Conclusión.** La TC-perfusión muestra hallazgos diferenciales en la patología cerebral isquémica e inflamatoria, que asocia aumento del flujo y del volumen sanguíneo cerebral. Es una prueba rápidamente accesible y de utilidad para la orientación diagnóstica y terapéutica ante una afasia brusca en el servicio de urgencias.

40.

Tratamiento del infarto cerebral con células madre frente a péptido cerebral. Estudio en ratas

B. Rodríguez Frutos, M. Gutiérrez Fernández, J. Álvarez Grech, M. Expósito Alcaide, M.T. Vallejo Cremades, J. Ramos Cejudo, E. Díez Tejedor

Introducción. Estudios en modelos animales han mostrado una buena recuperación funcional tras la administración del péptido cerebral porcino (PCP) y células madre mesenquimales (MSC) después de un infarto cerebral. **Objetivo.** Estudiar comparativamente el efecto del PCP y MSC sobre la recuperación funcional y reparación cerebral tras un infarto cerebral en un modelo experimental en rata. **Materiales y métodos.** 28 ratas machos Sprague Dawley distribuidas en cuatro grupos: Sham (cirugía sin infarto), control (cirugía + infarto), PCP (cirugía + infarto + PCP intraperitoneal (2,5 mL/kg) y MSC (cirugía + infarto + MSC por vía intravenosa (2×10^6 células)). Se analizaron: escala de evaluación funcional y volumen de lesión por RM y hematoxilina-eosina, muerte celular por TUNEL, proliferación celular (BrdU) por inmunohistoquímica, VEGF, GFAP y sinaptofisina en periinfarto por inmunofluorescencia y *Western blot*, y niveles plasmáticos de interleucina 6 y factor de necrosis tumoral alfa por ELISA. Los animales fueron sacrificados a las dos semanas. **Resultados.** Ambos tratamientos mostraron menor déficit funcional con respecto al grupo control a las 24 horas y a los 14 días ($p < 0,05$). Ningún tratamiento redujo el volumen de lesión, pero disminuyeron las células TUNEL+. Ambos in-

crementaron las células BrdU+ respecto al grupo control ($p < 0,05$), así como un aumento de la expresión de VEGF y sinaptofisina y una disminución de GFAP en ambos grupos de tratamiento con respecto al grupo control ($p < 0,05$). El grupo PCP mostró menores niveles de citocinas proinflamatorias ($p < 0,05$), mientras que el grupo MSC mostró niveles más elevados de éstas ($p < 0,05$). **Conclusiones.** PCP y MSC son igualmente eficaces en la recuperación funcional tras el infarto cerebral y se asocian con una reducción de la muerte celular y un aumento de la proliferación celular (neurogénesis), de VEGF (vasculogénesis) y de sinaptofisina (sinaptogénesis).

41.

Análisis con microarrays entre las áreas de core y periinfarto en un modelo animal de infarto cerebral. Diferencias espaciales y temporales

J. Ramos Cejudo, M. Gutiérrez Fernández, J. Álvarez Grech, M. Expósito Alcaide, B. Rodríguez Frutos, M.T. Vallejo Cremades, E. Díez Tejedor

Introducción. La caracterización de los eventos moleculares que tienen lugar en el tiempo y en el espacio tras el infarto cerebral y su evolución podrían ser la base de nuevas oportunidades terapéuticas. **Objetivo.** Estudio global de expresión génica entre las áreas de core y periinfarto a diferentes tiempos tras infarto cerebral en un modelo experimental animal. **Materiales y métodos.** Se analizaron más de 40.000 genes en muestras de core y periinfarto a las 24 horas y tres días tras la oclusión permanente de la arteria cerebral media. Se analizaron los resultados mediante el programa IPA. Muestras contralaterales, ipsilaterales de ratas normales y Sham se usaron como controles. **Resultados.** El número de genes diferencialmente expresados ($p < 0,05$) entre el core y tejido sano a las 24 horas y a los tres días fue de 3.355 y 4.812 genes, respectivamente, así como 3.980 y 2.122 genes, respectivamente, en el caso del área de periinfarto. El número de genes diferencialmente expresados compa-

rando entre sí las áreas de core y periinfarto fueron 306 genes a las 24 horas y 2.141 genes a los tres días, disminuyendo el número de genes exclusivos al área de periinfarto con el tiempo. El análisis funcional y de redes permitió identificar genes asociados a hipoxia (*HIF-1*), muerte celular y estrés (*HSP-70*), así como factores de crecimiento (TGF) o genes de la respuesta inflamatoria (*IL-1R*). No se observaron diferencias significativas entre animales sanos y Sham (0 genes a las 24 horas y a los tres 3 días). **Conclusiones.** Los resultados derivados de este estudio suponen una evidencia genética robusta para las diferencias existentes entre las regiones de core y periinfarto tras el infarto cerebral, aportando valiosa información para identificar nuevas estrategias terapéuticas.

42.

¿Se benefician igualmente los pacientes después de una segunda fibrinólisis?

V. Sánchez González, J. Masjuán Vallejo, B. Fuentes Gimeno, J.A. Egido Herrero, G. Reig Roselló, F. Díaz Otero, J. García Caldentey, E. Díez Tejedor, P. Simal Hernández, J. Vivancos Mora, A. García Pastor, P. Martínez Sánchez, G. Zapata Wainberg, A. Gil Núñez, A. García García, M. Alonso de Leciñana Cases

Objetivo. Analizar la eficacia y seguridad de la segunda trombólisis en pacientes que ya habían sido tratados en una ocasión por un ictus previo. **Pacientes y métodos.** Registro prospectivo multicéntrico (2003-2010) de pacientes tratados con fibrinólisis intravenosa (*Madrid Stroke Network*). Se recogen características basales, factores de riesgo, etiología, gravedad del ictus (NIHSS), retraso al tratamiento, transformación hemorrágica, mortalidad y evolución funcional (ERm) a los tres meses. En los sujetos tratados en dos ocasiones se comparan las variables entre ambas. **Resultados.** De 1.492 pacientes, seis (0,4%) recibieron trombólisis en dos ocasiones con un intervalo medio de 14,8 meses (rango: 2-46 meses). Todos fueron ictus hemisféricos. Etiología: uno, aterotrombótico; dos, cardioembólicos;

uno, de causa inusual; uno, indeterminado; y uno, no vascular. La gravedad inicial fue igual en las dos ocasiones (mediana de NIHSS: 12,5). En el segundo ictus se redujeron las demoras en la llegada y el tratamiento: 97 ± 34 frente a 79 ± 60 min ($p = 0,3$) y 153 ± 35 frente a 134 ± 69 min ($p = 0,2$), respectivamente. La mejoría neurológica obtenida (decremento en la NIHSS a los siete días) fue igual en los dos tratamientos: mediana de 10,5 (p25-p75: 4,25-17) frente a 11,5 (p25-p75: 4,75-15). Cinco pacientes tras el primer ictus y cuatro tras el segundo fueron independientes (ERm = 0-2) a los tres meses. No se produjeron hemorragias sintomáticas. Un paciente falleció tras la segunda trombólisis. **Conclusión.** Los pacientes que reciben trombólisis repetidas son escasos. El tratamiento parece igualmente eficaz y seguro en aplicaciones sucesivas.

43.

Cálculo de la dosis de rtPA en función del peso estimado en pacientes con ictus isquémicos tratados con trombólisis intravenosa

A. García Pastor, F. Díaz Otero, C. Funes Molina, B. Benito Conde, S. Grandes Velasco, P. Vázquez Alén, J.A. Villanueva Osorio, A. Gil Núñez

Objetivos. Conocer la dosis real administrada (DRA) de rtPA a pacientes con ictus isquémico agudo tratados con trombólisis intravenosa y determinar si la DRA influye en la evolución de estos pacientes. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo de pacientes tratados con trombólisis intravenosa de mayo de 2010 a mayo de 2011 en nuestro centro. Calculamos la dosis de rtPA en función del peso estimado (por el paciente, familiar o personal sanitario). Los pacientes fueron pesados en las 24 horas siguientes a la trombólisis intravenosa. Calculamos la DRA de rtPA (dosis rtPA/peso real). Analizamos la eficacia de la trombólisis (mejoría en NIHSS a las 24 horas, escala de Rankin a los tres meses) y la seguridad (transformación hemorrágica y mortalidad). **Resultados.** 72 pacientes tratados. DRA media de rtPA:

0,932 ± 0,07 mg/kg (rango: 0,70-1,09 mg/kg). El peso fue sobreestimado una media de 2,49 ± 5,33 kg. Observamos diferencias significativas entre la DRA calculada a partir de la estimación del peso por el propio paciente frente al resto de evaluadores (0,899 frente a 0,942 mg/kg; $p = 0,048$). No se observaron diferencias significativas en las DRA medias entre los pacientes que presentaron buena respuesta clínica o funcional y aquellos con mala evolución tras la trombólisis intravenosa, ni entre los pacientes supervivientes y los fallecidos. **Conclusiones.** El cálculo de dosis de rTPA para trombólisis intravenosa a partir del peso estimado del paciente conlleva una variabilidad de la DRA que en ocasiones puede resultar llamativa. En nuestro estudio no se observaron diferencias significativas en la eficacia o seguridad de la trombólisis intravenosa en función de la DRA de rTPA.

44.

Diferencias en la etiología de la isquemia cerebral en función de la edad aplicando la clasificación A-S-C-O

A. García Arratibel, P. Sobrino García, A. García Pastor, F. Díaz Otero, P. Vázquez Alén, J.A. Villanueva Osorio, A. Gil Núñez

Introducción. En una elevada proporción de pacientes no se consigue determinar la etiología de la isquemia cerebral del adulto joven. La clasificación A-S-C-O considera cuatro fenotipos (A: aterotrombótico; S: pequeño vaso; C: cardioembólico; O: otras causas), asignando a cada uno de ellos diferentes niveles de probabilidad causal (1: causa potencial; 2: causa incierta; 3: causa improbable con patología presente; O: ausencia de patología; 9: estudio insuficiente). **Objetivo.** Comparar las causas de isquemia cerebral del adulto joven respecto a pacientes de mayor edad empleando los criterios A-S-C-O. **Pacientes y métodos.** Se revisaron los diagnósticos etiológicos según clasificación A-S-C-O de los pacientes ingresados con ictus isquémico en nuestra Unidad de Ictus durante el año 2010. Se consideraron dos grupos de edad: pa-

cientes < 56 años y pacientes ≥ 56 años. **Resultados.** 550 pacientes ingresados, consideramos 496 excluidos los ictus hemorrágicos: 81 pacientes < 56 años (16,4%) y 415 pacientes ≥ 56 años (83,6%). La distribución de los diferentes subgrupos A-S-C-O en función de la edad (< 56 y ≥ 56 años) fue, respectivamente: A1, 13,6% y 11,6% ($p = 0,62$); S1, 2,5% y 3,1% ($p = 0,74$); C1, 16% y 33,9% ($p < 0,001$); O1, 12,3% y 1,2% ($p < 0,001$); A1, A2 o A3, 30% y 57,9% ($p < 0,001$); S1, S2 o S3, 32,1% y 71,9% ($p < 0,001$); C1, C2 o C3, 47,8% y 79,5% ($p < 0,001$); A0-S0-C0-O0, 2,5% y 1% ($p = 0,4$). **Conclusiones.** Observamos una menor prevalencia de las causas 'clásicas' de ictus isquémico en el adulto joven. La clasificación A-S-C-O puede aportar ventajas en el diagnóstico etiológico en este grupo de edad frente a otras clasificaciones utilizadas hasta la fecha.

45.

Ptosis bilateral de inicio brusco: a propósito de un caso

T. Montojo Villasanta, M. Álvarez Moreno, L. Castillo Moreno, C. Martín Llorente, J.L. Dobato Ayuso, L. Vela Desojo

Introducción. La afectación del III par craneal nuclear es una manifestación infrecuente de infarto mesencefálico. Aunque tiene un valor localizador no siempre la clínica se ajusta fielmente a los patrones recogidos en los síndromes neurológicos clásicos. **Caso clínico.** Varón de 63 años con antecedentes personales de hipertensión arterial e hipercolesterolemia, que presentó un cuadro de inicio brusco de pérdida de fuerza subjetiva en miembro superior izquierdo, alteración sensitiva en dicha extremidad y hemicara izquierda, acompañado de ptosis bilateral y diplopía. En la exploración presentaba una ptosis bilateral asimétrica, más acusada en el ojo izquierdo, exotropía en posición primaria, limitación en la adducción, elevación y depresión de dicho ojo, sin afectación pupilar. Hipoestesia tactoalgésica en hemicara y miembro superior izquierdo, balance muscular normal. La RM mostró una alteración de la señal que

afectaba a la región mesencefálica rostral y otra afectación en los núcleos laterales del tálamo derecho. La angio-RM mostró trombosis de la arteria vertebral derecha, que se confirmó con angio-TC. En el Holter-ECG se diagnosticó una fibrilación auricular paroxística. **Conclusiones.** Nuestro paciente presentó una parálisis nuclear del III par craneal, una forma de presentación infrecuente de infarto mesencefálico, asociado a una alteración sensitiva difícilmente encuadrable en los síndromes clínicos clásicos. La RM constituye una herramienta esencial para correlacionar los hallazgos clínicos asociados, facilitando la localización patológica subyacente. El origen cardioembólico es la causa más frecuente de infarto combinado tálamo-mesencefalo; en este caso se evidencian dos etiologías probables.

46.

Utilidad del Holter cardiaco seriado en el diagnóstico de fibrilación auricular paroxística tras un ictus isquémico

E. Correas Callero, P. Martínez Sánchez, D. Prefasi Gomar, B. Fuentes Gimeno, R. Cazorla García, M. Martínez Martínez, G. Ruiz Ares, E. Díez Tejedor

Objetivo. Analizar la utilidad de un segundo Holter de 24 horas en el diagnóstico de fibrilación auricular paroxística en pacientes con sospecha de ictus isquémico cardioembólico. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo de pacientes con ictus isquémico (infarto cerebral/ataque isquémico transitorio) atendidos en un centro de ictus (junio de 2010 y febrero de 2011). Se realizó un primer Holter cardiaco en los casos con sospecha de fibrilación auricular y, si era negativo para fibrilación auricular paroxística, se efectuó un segundo Holter. Variables analizadas: datos demográficos, factores de riesgo vascular, gravedad y subtipo de ictus, presencia de aterosclerosis carotídea, aumento de tamaño de la aurícula izquierda en ECG y presencia de infartos cerebrales en neuroimagen (TC/RM). **Resultados.** 219 pacientes (55,3% varones), con una edad media de 69,8 ± 13,5 años.

El 17,8% tenía fibrilación auricular previa y en 14 (6,4%) se diagnosticó al ingreso. En 101 pacientes se realizó un primer Holter por sospecha de fibrilación auricular paroxística, que se detectó en el 28,7% ($n = 29$) de los casos. En 21 pacientes con ictus de origen indeterminado que presentaban palpitaciones se realizó un segundo Holter. El tiempo medio desde el ictus hasta el segundo Holter fue de 143,3 ± 72,2 días. El segundo Holter detectó fibrilación auricular paroxística en dos casos (9,5%) más. **Conclusión.** La realización de un segundo Holter cardiaco de 24 horas podría detectar fibrilación auricular paroxística en casi el 10% de los pacientes con ictus isquémico de origen indeterminado.

47.

Puesta en marcha de un sistema de teleictus en la atención del infarto cerebral agudo

E. Correas Callero, P. Martínez Sánchez, A.A. Miralles Martínez, R. Sanz de Barros, B. Fuentes Gimeno, G. Ruiz Ares, M. Martínez Martínez, A. Cruz Herranz, E. Díez Tejedor

Introducción. Las nuevas tecnologías de la información y comunicación, como el teleictus, pueden solucionar el problema de desigualdad geográfica en el tratamiento del ictus. **Materiales y métodos.** Implantación de un sistema de teleictus entre un hospital de área—Hospital Universitario Infanta Sofía (HUISF)—sin Unidad de Ictus y el Servicio de Neurología de su hospital de referencia—Hospital Universitario La Paz (HULP)—, con Unidad de Ictus. **Resultados.** Se ha instalado una cámara de vídeo de alta resolución en el Servicio de Urgencias del HUISF, que se maneja desde el Servicio de Neurología del HULP. A través del programa Spontania se establece una comunicación audiovisual en tiempo real entre los hospitales, que permite la valoración neurológica del paciente del HUISF por los neurólogos del HULP. Dichos neurólogos acceden a la historia clínica digitalizada del HUISF a través del programa Selene, donde visualizan la TC cerebral, pruebas diagnósticas y notas clínica y donde, ade-

más, pueden escribir su decisión médica. Durante cuatro meses se han establecido reuniones entre neurólogos de la Unidad de Ictus del HULP y los facultativos (neurólogos y personal del Servicio de Urgencias) del HUISF para establecer el protocolo de actuación conjunta. En los primeros cuatro meses de funcionamiento se han valorado 11 pacientes mediante el teleictus y se han iniciado tres trombólisis intravenosas en el HUISF, sin complicaciones. **Conclusión.** La implantación de un sistema de teleictus entre una Unidad de Ictus y su hospital de área es viable y permite el inicio de la trombólisis intravenosa en el hospital de área, reduciendo así el tiempo hasta el tratamiento.

48.

Rendimiento del eco-Doppler color en la detección del cortocircuito derecha-izquierda: comparación con el Doppler transcraneal

P. Martínez Sánchez, E. Correas Callero, M. Lara Lara, B. Fuentes Gimeno, G. Ruiz Ares, M. Martínez Martínez, M. Magdalena del Río, E. Díez Tejedor

Objetivo. Evaluar el rendimiento de la monitorización con eco-Doppler color transcraneal (EDCTC) comparándola con la monitorización con Doppler transcraneal (DTC) en el diagnóstico de cortocircuito derecha-izquierda. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo de pacientes en los que se estudió el cortocircuito derecha-izquierda con DTC mediante la inyección de contraste (9 cm³ de suero salino + 1 cm³ de aire), en reposo y tras maniobra de Valsalva (marzo-mayo de 2011). Se realizó además una monitorización con EDCTC, siguiendo el mismo protocolo que para la monitorización con DTC, por un evaluador ciego a los resultados de ésta. El cortocircuito derecha-izquierda se clasificó en: ausente (sin HITS), pequeño (< 10 HITS), mediano (> 10 HITS con patrón ducha) y grande (> 10 HITS con patrón cortina). Se analizó la concordancia entre ambas pruebas, así como la sensibilidad y especificidad de la monitorización con EDCTC para la detección del cortocircuito de-

recha-izquierda, utilizando como criterio de referencia la monitorización con DTC. **Resultados.** 28 pacientes, de los cuales 12 varones (42,8%), con una edad media de 42,4 años. La monitorización con DTC en reposo detectó cortocircuito derecha-izquierda en tres casos (uno pequeño y dos medianos) y tras maniobra de Valsalva en 14 casos (ocho pequeños y seis medianos). La monitorización con EDCTC en reposo detectó cortocircuito derecha-izquierda en tres casos (dos pequeños y uno grande) y tras maniobra de Valsalva en 13 (siete pequeños, cinco medianos y uno grande). La sensibilidad y especificidad de la monitorización con EDCTC comparada con la monitorización con DTC fue, tras maniobra de Valsalva, de 85,71% y 92,85%, respectivamente. **Conclusión.** La monitorización con EDCTC presenta un alto rendimiento para la detección de cortocircuito derecha-izquierda en comparación con la monitorización con DTC.

49.

Amnesia topográfica transitoria por infarto occipital: presentación de un caso

A. Domingo Santos, M. Gaitán Baroni, M. de Castro Martínez, D. Gata Maya, C. Sánchez Sánchez, J. Díaz Guzmán

Introducción. La desorientación topográfica pura aguda (formas agnósicas o amnésicas) es un infrecuente y llamativo síntoma de presentación de afección del sistema nervioso central. Presentamos un caso relacionado con un infarto agudo occipital izquierdo. **Caso clínico.** Mujer de 83 años, diestra, hipertensa, intervenida hace años de cataratas con buen resultado funcional, independiente para las actividades de la vida diaria. Sufrió bruscamente, mientras paseaba por su barrio, una desorientación espacial, de la que guardaba perfecto recuerdo y que describía como 'ver las calles y las casas de toda la vida, pero sin reconocerlas, ni saber dónde se encontraba'. El cuadro duró una hora aproximadamente y no se asoció a otros déficits cognitivos, dejando como secuela dificultades visuales, que posteriormente se constató que se trataba de he-

mianopsia homónima izquierda. El examen neuropsicológico durante su ingreso no mostró alteraciones de interés, con MMSE de 35 puntos, sin alteraciones de la lectura o prosopagnosia. En la TAC craneal se apreciaba un infarto isquémico de la arteria cerebral posterior izquierda, que afectaba el esplenio del cuerpo calloso. **Conclusiones.** Las lesiones occipitales se asocian con cierta frecuencia a síndromes de desorientación topográfica, especialmente cuando se trata de lesiones temporooccipitales mediales. No obstante, se ha descrito algún caso derivado de lesiones en localizaciones parietooccipitales derechas, así como occipitales bilaterales, en la cápsula interna derecha y, como en este caso, el esplenio izquierdo. Los hallazgos de nuestra paciente podrían reflejar un síndrome de desconexión derecha-izquierda, aunque no se descarta dominancia hemisférica derecha, a pesar de declararse diestra.

50.

Hemorragia cerebral espontánea asociada a tratamiento con sildenafil

C. Martín Sánchez, F. Gilo Arrojo, L. López Manzanares

Introducción. El sildenafil es un inhibidor selectivo de la 5-fosfodiesterasa utilizado en la disfunción eréctil. Es capaz de alterar el mecanismo cerebral de autorregulación, habiéndose relacionado tanto con ictus isquémicos como hemorrágicos. Analizamos un caso de hemorragia cerebral lobar espontánea en relación con este medicamento. **Caso clínico.** Varón de 73 años, hipertenso, con deterioro cognitivo ligero y hepatitis B pasada. Acudió a urgencias como código ictus por un cuadro brusco de alteración de la conciencia y pérdida de fuerza en el hemicuerpo izquierdo. Dos horas antes había consumido 50 mg de sildenafil oral. En la exploración neurológica presentaba puntuación de 14 en la escala de coma de Glasgow, hemiparesia izquierda de predominio braquial, hemihipoestesia izquierda y heminotencia izquierda. Tensión arterial a su llegada de 190/80 mmHg.

ECG en ritmo sinusal. TAC cerebral con hematoma frontal derecho extenso, signos de extravasación de contraste e importante edema vasogénico. Angio-TC sin datos de malformaciones ni aneurismas. Ingresó en la unidad de cuidados intensivos y fue tratado mediante drenaje neuroquirúrgico a las 48 horas por presentar signos de herniación uncal, con posterior mejoría clínica y radiológica. **Conclusión.** En los pacientes con hemorragia cerebral espontánea se recomienda investigar si el paciente ha recibido tratamiento reciente con sildenafil, dado que sus efectos vasoactivos cerebrales pueden desencadenar un ictus.

51.

Evaluación del plan de atención al ictus de la Comunidad de Madrid en el Hospital Universitario Fundación Alcorcón

M. Álvarez Moreno, M.T. Montojo Villasanta, L. Castillo Moreno, F.J. Barriga Hernández, C. López de Silanes, J.L. Dobato Ayuso, C. Martín Llorente, M. Barón Rubio, L. Borrego Canelo, J.A. Pareja Grande, L. Vela Desojo

Objetivo. Monitorizar el funcionamiento del plan de asistencia al ictus (PASI). **Pacientes y métodos.** Registro observacional, prospectivo, de casos incidentes diagnosticados en urgencias de accidente isquémico transitorio (AIT) o ictus del 8 al 22 de junio de 2011 en un hospital de Madrid de nivel 2 sin unidad de ictus (280.000 habitantes). Recogimos historia clínica, exploración neurológica, escala NIHSS, Rankin, resultados analíticos y neuroimagen. **Resultados.** Registramos 41 pacientes, 15 varones y 26 mujeres, con una edad media de 74 años (rango: 26-96 años). El tiempo desde el inicio de los síntomas hasta la primera atención hospitalaria fue < 4,5 h en el 73,17%. La escala NIHSS inicial fue: 0-4, 68,29%; 5-14, 26,83%; 15-24, 4,88%, y > 25, 0%. Su llegada a urgencias se realizó en un 70,73% por medios propios, un 7,32% por SAMUR, un 12,20% por SUMMA y un 9,72% por Cruz Roja. La clasificación inicial en urgencias fue: 10 AIT, 24 infartos cerebrales, 5 hemorragias cerebrales y 2 hemorragias

subaracnoideas. El diagnóstico neurológico final fue: 6 AIT, 20 ictus isquémicos, 1 ictus hemorrágico, 2 hemorragias subaracnoideas, 1 hematoma subdural, 4 hemorragias intraparenquimatosas y 7 diagnósticos de patología no vascular. Del 36,5% que cumplía criterios de código ictus al llegar a urgencias, se activó el código ictus intrahospitalario en el 60%. El 33,33% de los códigos ictus activados se trasladaron a la unidad de ictus de referencia, el 22,22% precisó traslado a Neurocirugía. Ningún paciente recibió tratamiento trombolítico. **Conclusiones.** Elevada frecuentación en comparación con otros hospitales de nuestro entorno. Los pacientes vienen pronto, pero utilizando medios propios y excepcionalmente solicitando el servicio de alerta 112. La concordancia entre el diagnóstico inicial en urgencias y el diagnóstico final neurológico es alta (80,49%).

NEUROMUSCULAR

52.

Alfa-sarcoglicanopatía. Descripción de una nueva mutación en una familia española

P. Montero, E. Verdura, A. Rueda, Y. Aladro, A. Cabello, B. Gil Fournier, M.T. Fernández, C. de Miguel, M.J. Gil, P. Gallano, A. Pinel

Introducción. Las sarcoglicanopatías son distrofias de cinturas, con expresión normal de la distrofina y ausencia total/parcial de las cuatro subunidades del complejo. La α -sarcoglicanopatía está codificada en el *locus* 17q12-q21.33. Hay más de 70 mutaciones descritas, con herencia autosómica recesiva y gravedad variable. **Caso clínico.** Varón de 34 años con sordera neurosensorial. Tercero de tres hermanos, uno fallecido antes del año por patología desconocida y otro con debilidad de cinturas no filiada. Consultó por debilidad proximal progresiva en las cuatro extremidades desde la adolescencia. En la exploración presentaba pseudohipertrofia gemelar, escápula alada, debilidad proxi-

mal de miembros superiores e inferiores con marcha anadeante. La creatinfosfocinasa mostraba niveles de 3.000 U/L, con cambios distróficos, expresión disminuida de sarcoglicanos y distrofina normal en la biopsia muscular. Se realizó una RM de los miembros inferiores, con afectación de músculos de compartimento anterior y posterior de muslo, y respeto de sartorio y musculatura distal. El estudio molecular de α -sarcoglicano demuestra dos mutaciones *missense*: c409G>A, p. Glu137Lys, descrita en la base de datos de enfermedades neuromusculares de la Universidad de Leiden, pero no identificada en nuestra población, y c739G>A, p. Val24Met, identificada en nuestra población.

53.

Camptocormia en un paciente con distrofia facioescapulohumeral y enfermedad de Parkinson

C. Valencia Sánchez, M.J. Catalán Alonso, A. Guerrero Sola, A. Vela Souto, R. Barahona Hernando, L. Gómez Vicente, S. García Ptacek, O. Rodríguez Gómez, L. Galán Dávila

Introducción. La camptocormia puede asociarse a diferentes patologías neurológicas, entre ellas, enfermedad de Parkinson (EP) y enfermedades neuromusculares. Presentamos un paciente con camptocormia con distrofia facioescapulohumeral asociada a una EP idiopática. **Caso clínico.** Varón de 66 años, con trastorno de la marcha lentamente progresivo, que añadía flexión progresiva del tronco en los últimos dos años. La exploración objetivó camptocormia, bradicinesia, rigidez en rueda dentada y temblor de reposo de predominio izquierdo. La RM cerebral fue normal y el DaT-SCAN cerebral demostró disminución de captación de radiotrazador en ambos putámenes y caudado derecho. Diagnosticado de EP idiopática, en estadio II de Hoehn y Yahr, inició tratamiento con levodopa y rasagilina, con mejoría del temblor, rigidez y bradicinesia. El paciente presentaba además debilidad y atrofia de musculatura axial y cintura escapular con escápula alada

bilateral, leve debilidad de cintura pélvica y facial. Un EMG evidenció afectación miopática y la RM de miembros inferiores demostró atrofia muscular con infiltración grasa del cuádriceps y membranoso bilateral, bíceps femoral izquierdo y sóleo derecho. La biopsia de cuádriceps reveló una miopatía inespecífica. El estudio genético para distrofia facioescapulohumeral mostró un fragmento de 34 kb en un alelo 4q35, confirmando el diagnóstico. **Conclusiones.** La implicación de musculatura axial en la distrofia facioescapulohumeral es común, pero hay pocos casos con camptocormia como manifestación predominante. La asociación de parkinsonismo y miopatía es rara, y en nuestro paciente probablemente sea casual. También se ha descrito una miopatía focal paraespinal en algunos pacientes con EP y camptocormia.

DESMIELINIZANTE

54.

¿Tiene el síndrome clínico aislado los días contados?

R. Cazorla García, I. Sanz Gallego, P. Martínez Sánchez, E. Correas Callero, M. Magdalena del Río, F.J. Arpa Gutiérrez

Introducción. Los criterios diagnósticos de esclerosis múltiple (EM) de McDonald (2010) simplifican los conceptos de diseminación en espacio (DIS) y tiempo (DIT), permitiendo establecer el diagnóstico de EM más precozmente. **Objetivo.** Hacer un análisis descriptivo de pacientes seguidos en una unidad de EM diagnosticados de síndrome clínico aislado, estudiando cuántos conservan este diagnóstico bajo el prisma de los nuevos criterios. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional retrospectivo de pacientes con diagnóstico de síndrome clínico aislado seguidos en una consulta monográfica de EM, hasta el 1 de marzo de 2011, valorando DIS y DIT, según criterios de McDonald (2005/2010) y manejo terapéutico. **Resultados.** 22 pacientes con diagnóstico de síndrome clínico aislado, con una edad media de 36,5

años, el 77,2% mujeres. Síndrome clínico aislado medular en 7 (31,8%), sensitivo en 6 (27,3%), troncoencefálico en 5 (22,7%), neuritis óptica en 4 (18,2%) y 1 polisintomático (4,5%). 54,5% con EDSS de 1. EDSS máximo de 2 en 2 pacientes (9%), y 7 mantuvieron un EDSS de 0 (31,8%). Tiempo medio de evolución: 19 meses. Bandas oligoclonales positivas en 5 (26,31%). Cumplían tres o cuatro criterios de Barkhof 8 pacientes (36%), criterio DIS de Swanton 12 pacientes (54,5%), y DIT, 3 pacientes (13,6%). El 13,6% de los síndromes clínicos aislados (3 pacientes) cumplían ambos, por tanto, criterios de EM según McDonald de 2010, lo que variaba el diagnóstico teórico. No se inició tratamiento en ninguno. Dos meses tras nuestra revisión, dos de éstos convirtieron a EM por McDonald de 2005. **Conclusiones.** Con los nuevos criterios, la mayoría de nuestros pacientes (86,4%) mantuvieron diagnóstico de síndrome clínico aislado. Los nuevos criterios diagnósticos en nuestra serie resultaron muy precisos en el diagnóstico de EM.

SUEÑO

55.

Múltiples parasomnias asociadas a síndrome de Ross

D. Prefasi Gomar, I. Sanz Gallego, J. Oliva Navarro, J. Fernández Travieso, J. Arpa Gutiérrez, R. del Río Villegas, T. Ferrer Gil

Objetivo. Describir un caso en el que se asocian múltiples parasomnias a un síndrome de Ross, asociación no descrita previamente en la bibliografía. **Caso clínico.** Varón de 72 años, que en 1992 fue diagnosticado mediante estudio clínico y de sistema nervioso autónomo de un síndrome de Ross, caracterizado por la tríada de hiporreflexia generalizada, pupila tónica de Adie e hipohidrosis asociada a hiperhidrosis compensatoria. Tras años de seguimiento del paciente, dada la presencia de hipersomnia diurna, se realizó un estudio polisomnográfico

de sueño. A lo largo de su evolución, el paciente presentó un cuadro encefalopático. Se le diagnosticó trastorno de conducta del sueño REM, asociado a síndrome de movimientos periódicos de las piernas y a apnea obstructiva del sueño. El cuadro encefalopático mejoró tras el tratamiento con BIPAP nocturno, lo cual podría relacionarse con su síndrome de apnea del sueño. **Conclusión.** El interés del caso radica en la asociación del síndrome de Ross con el resto de cuadros neurológicos del paciente, que no se ha referido previamente. Es posible que esta asociación sea fruto del azar, pero tampoco podemos descartar que no exista un mecanismo patogénico común entre todos los cuadros neurológicos concurrentes en este paciente.

TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

56.

Tres pacientes jóvenes con parkinsonismo secundario a síndrome antifosfolípido

D. Prefasi Gomar, F. Vivancos Matellano, I. Ybot Gorrín, A. Gil Aguado, E. Díez Tejedor

Objetivo. Presentar tres nuevos casos que apoyan la asociación entre parkinsonismo y síndrome antifosfolípido primario (SAF), en ausencia de lesiones isquémicas en los núcleos de la base. **Casos clínicos.** Describimos dos mujeres y un varón que comenzaron con síntomas parkinsonianos alrededor de la quinta década de la vida. Se realizó un estudio que incluyó RM cerebral, técnicas de medicina nuclear y estudio inmunológico. Mediante una SPECT cerebral se demostró en ambas mujeres una importante afectación de la vía dopaminérgica presináptica. En el caso del varón los hallazgos no fueron tan contundentes, encontrándose sólo una leve hipocaptación en el núcleo estriado. En todos ellos, la RM mostró lesiones subcorticales en la sustancia blanca periventricular sin afectación de los núcleos de la base. El estudio inmunológico objetivó co-

mo única alteración la presencia de anticuerpos anticardiolipina, por lo que se diagnosticó SAF primario. Se inició anticoagulación oral en dos de ellos, con buena respuesta de las manifestaciones parkinsonianas. **Conclusiones.** La presencia de parkinsonismo en pacientes jóvenes es poco frecuente y debería sopesarse la coexistencia de un trastorno inmunológico que pueda actuar directamente sobre los núcleos de la base. Por tanto, consideramos conveniente incluir la determinación de anticuerpos antifosfolípido en pacientes jóvenes que presenten un síndrome rigidoacinetico, para descartar un SAF primario o secundario, aun en ausencia de lesiones vasculares sobre los núcleos de la base.

57.

Mioclónias propioespinales asociadas a temblor: estudio neurofisiológico de un trastorno discinético

P.M. Rodríguez Cruz, J.P. Cuello, F. Cordido, J. Pérez Sánchez, J.A. Villanueva, A. Traba

Introducción. Las mioclónias propioespinales constituyen un raro trastorno motor caracterizado por movimientos involuntarios, bruscos e irregulares de tronco y extremidades. Se presupone como responsable un generador espinal eléctrico de impulsos con difusión craneocaudal por vías propioespinales. Presentamos el estudio neurofisiológico de un caso asociado a temblor. **Caso clínico.** Varón de 55 años, con antecedentes de mucocela frontal y epilepsia secundaria tratada con levetiracetam, que presentó un cuadro de movimientos involuntarios, bruscos e irregulares de tronco y miembros inferiores, espontáneos y desencadenados por la bipedestación, con dificultad progresiva para la marcha. Asociaba un temblor regular de miembros inferiores con la bipedestación. Analítica, punción lumbar, conducción motora central, RM cerebral y RM medular fueron normales, a excepción de cambios posquirúrgicos en la región frontal izquierda. Se realizó EMG en *paraspinalis*, *rectus femoris*, *tibialis*

anterior y *gastrocnemius medialis* derechos. En reposo y sedestación, se registraron mioclónias irregulares en duración (100 ms-1 s) e intensidad, con inicio predominante en musculatura paraespinal lumbar y difusión craneocaudal, compatibles con mioclónias propioespinales. Con la contracción muscular voluntaria y la bipedestación, aparecía una actividad agrupada como temblor regular a 6 Hz en miembros inferiores y musculatura paraespinal, que cedía lentamente con reposo, sobre la que se identificaban las mioclónias propioespinales descritas. **Conclusiones.** Las mioclónias propioespinales son un raro trastorno del movimiento. Su etiología y fisiopatología se desconocen. En los últimos años se han detectado anomalías medulares con tensor de difusión. La poca disponibilidad de esta prueba hace del EMG la prueba complementaria principal.

58.

Experiencia con la infusión continua de levodopa (Duodopa®) en un hospital con cirugía funcional de la enfermedad de Parkinson

J. García Caldentey, A. Alonso Cánovas, E. García Cobos, L. Esteban Fernández, M.A. Alonso Arias, M.C. Matute Lozano, A. DeFelipe Mimbres, I. Regidor, J.C. Martínez Castrillo

Objetivo. El tratamiento de la enfermedad de Parkinson avanzada incluye la infusión duodenal continua de levodopa en gel (Duodopa®). Presentamos nuestra experiencia con Duodopa en un hospital dotado con neurocirugía funcional. **Pacientes y métodos.** Registro retrospectivo de pacientes con Duodopa en nuestro centro, incluyendo datos clínicos, complicaciones y evolución. Se excluyeron pacientes tratados previamente con estimulación cerebral profunda. **Resultados.** Dieciséis pacientes, 56,3% varones, con una edad media de 73,1 años (rango: 61-81 años). Evolución: 16,3 años (rango: 4-29 años). Dosis media de levodopa oral: 973,4 mg/día (rango: 200-1.500 mg/día). Todos presentaban fluctuaciones motoras y dis-

cinesias graves; el 43,8%, síntomas axiales moderados-graves, y el 56,3%, complicaciones no motoras. Todos tenían al menos una contraindicación para cirugía: edad ($n = 9$), síntomas axiales ($n = 5$), rechazo del paciente ($n = 3$), alucinaciones ($n = 1$), demencia ($n = 1$), lesiones vasculares ($n = 1$), patología concomitante ($n = 1$) o cirugía fallida ($n = 1$). Hubo gran mejoría de complicaciones motoras en el 87,5% y no motoras en el 57,1%. Hubo una gran mejoría de síntomas axiales en el 25% y moderada en el 50%. El 81,3% presentó reducción de tiempo *off* diario y una escala de impresión clínica global < 2 (mejoría o gran mejoría). La escala de Schwab y England pasó de 46,9% (20-70%) a 62,5% (20-90%). En un caso remitió el trastorno de control de impulsos. En el 56,3% hubo complicaciones de carácter leve, sin retirada del dispositivo. Hubo un caso de polineuropatía desmielinizante. **Conclusión.** El tratamiento con Duodopa fue efectivo, seguro y bien tolerado, siendo menor la respuesta de síntomas axiales. La Duodopa es una alternativa útil en pacientes no candidatos a cirugía funcional o que rechacen la cirugía.

59.

Eficacia de la tetrabenacina en una población española de pacientes con enfermedad de Huntington

J. García Caldentey, J.L. López-Sendón, J. García de Yébenes

Objetivo. La tetrabenacina es un depletor de monoaminas centrales, eficaz para el tratamiento de la corea en la enfermedad de Huntington. Describimos nuestra experiencia con su uso desde su aprobación en el año 2008. **Pacientes y métodos.** Se inició tratamiento en pacientes diagnosticados de enfermedad de Huntington, ambulatorios y con afectación funcional o social significativa secundaria a corea. Se excluyeron pacientes con sintomatología depresiva, hipotensión ortostática o disfagia graves. Se valoró la respuesta –subescala de corea, parkinsonismo y puntuación total de la escala motora unificada de la enfer-

medad de Huntington (mUHDS)—, así como la respuesta subjetiva, tratamiento anticoreico concomitante y efectos adversos tras 3-6 meses de tratamiento con tetrabenacina. **Resultados.** De un total de 132 pacientes valorados se trataron 24 (10 mujeres), con una media de edad de 53 años (rango: 36-74 años) y una duración media de la enfermedad de 7 años (rango: 1-14 años). Veinte pacientes estaban en tratamiento previo con medicación anticoreica (nueve con neurolepticos, seis con donacepam, cinco con ambos fármacos y uno con amantadina). La dosis media precisada fue de 75 mg (rango: 25-200 mg). La subescala de corea mejoró 6 puntos (IC 95% = 4,6 a 7,4), la de parkinsonismo empeoró 2 puntos (IC 95% = 3 a 0,9) y la mUHDS total completa mejoró 2 puntos (IC 95% = -0,2 a 4,3). La mayoría refirió mejoría subjetiva. Ocho pacientes sufrieron efectos adversos, considerados leves excepto dos, en los que se suspendió el tratamiento. **Conclusión.** La tetrabenacina fue en general eficaz y bien tolerada, mejorando significativamente la corea. El uso concomitante de neurolepticos y benzodiacepinas no alteró su eficacia.

60.

Miopatía cervical de pacientes con antecollis y probable atrofia multisistémica

T. Montojo Villasanta, M. Álvarez Moreno, V. Yuste del Pozo, J.L. Dobato Ayuso, J.A. Pareja Grande, L. Vela Desojo

Introducción. El antecollis es un signo de alarma cuando se presenta en el contexto de un síndrome rigidoacínético y obliga a descartar una atrofia multisistémica. Constituye una causa importante de discapacidad porque dificulta la alimentación, empeora la estabilidad y limita la comunicación interpersonal. Su fisiopatología se desconoce y en la actualidad se debate su origen distónico o miopático. Presentamos dos pacientes que desarrollaron antecollis en el contexto de un síndrome rigidoacínético. **Casos clínicos.** Caso 1: varón diagnosticado a los 63 años de enfermedad de Parkinson

con buena respuesta inicial a la medicación, y que cuatro años después presentó un marcado antecollis. Falleció a los 70 años con una importante afectación autonómica. Caso 2: mujer de 64 años que comenzó con antecollis. Clínicamente presentaba un síndrome rigidoacínético con temblor de predominio izquierdo, con escasa respuesta a la medicación. Ambos presentaban en el electromiograma signos de lesión muscular primaria en la musculatura extensora del cuello. Se realizó además un registro muscular simultáneo en musculatura flexoextensora y rotadora del cuello, sin observarse activación involuntaria en reposo ni fenómenos distónicos. La paciente falleció súbitamente días antes de realizar la biopsia muscular. Se suspendió la biopsia del primer paciente. **Conclusión.** El origen del antecollis en el contexto de la atrofia multisistémica es muy discutido; los dos casos presentados apoyan la etiología miopática y descartan la posibilidad de un origen distónico. Son necesarios más estudios y un volumen mayor de pacientes para poder extraer conclusiones definitivas a este respecto.

61.

Hiperintensidad de la sustancia negra en ataxias hereditarias: comparación con sujetos sanos

R. Cazorla García, I. Sanz Gallego, P. Martínez Sánchez, E. Correias Callero, M. Magdalena del Río, F.J. Arpa Gutiérrez

Introducción. La hiperecogenicidad de la sustancia negra mesencefálica es fiable como diagnóstico de la enfermedad de Parkinson idiopática, pero se desconoce su valor en el diagnóstico de las ataxias hereditarias. **Objetivo.** Analizar si la sustancia negra presenta mayor área de ecogenicidad (aSN) en ataxias hereditarias y, además, si este incremento es mayor en ataxias con parkinsonismo (SCA3). **Sujetos y métodos.** Estudio caso-control (1 a 1) prospectivo de pacientes con SCA3, SCA6, SCA7 y ataxia de Friedreich, atendidos en una unidad de ataxias (casos) y controles sanos pareados por edad y sexo. A todos los

sujetos se les realizó una ecografía en modo B transcraneal por ventana transtemporal, visualizando la sustancia negra en el plano axial y obteniendo imágenes de ambos lados. El explorador era ajeno a los detalles clínicos de los sujetos. Las imágenes se exportaron en formato digital y se encriptaron. Dos neurólogos determinaron por separado el aSN y en los casos discrepantes llegaron a un consenso. **Resultados.** Se incluyeron 19 pacientes (11 con SCA3, 1 con SCA6, 3 con SCA7 y 5 con ataxia de Friedreich) y 19 controles. Las ataxias presentaron mayor aSN que los controles (mediana: 0,36 frente a 0,12 cm² en lado derecho, $p = 0,006$, y 0,26 frente a 0,12 cm² en el lado izquierdo, $p = 0,036$). Sólo la SCA3 presentó una menor aSN (0,28 frente a 0,12 cm² en el lado derecho, $p = 0,028$, y 0,31 frente a 0,12 cm² en el lado izquierdo, $p = 0,013$) respecto a los controles. **Conclusión.** El aSN medida con ecografía está incrementada en las ataxias hereditarias, siendo la SCA3 la única que presenta una diferencia significativa respecto a los controles.

62.

Ataxia esporádica: la clave está en la dieta

A. DeFelipe, A. Alonso Cánovas, A. Alonso Arias, J. García Caldentey, M.C. Matute, M.A. Gandía, A. Cano

Objetivo. La asociación entre enteropatía por sensibilidad al gluten y manifestaciones neurológicas es conocida, aunque resulta infrecuente que éstas precedan a la clínica gastrointestinal. Presentamos un caso de ataxia esporádica debida a sensibilidad al gluten. **Caso clínico.** Mujer de 54 años, sin antecedentes relevantes, con un cuadro progresivo de un año de evolución de ataxia, dismetría en miembros superiores y disartria moderada escandida, asociada a anorexia y pérdida de peso. La TC craneal demostró atrofia de vermis y hemisferios cerebelosos. En suero se identificaron anticuerpos IgA antigliadina (1/64), con IgG antigliadina y antitransglutaminasa negativos, y HLA DQ6 y DQ7 atípi-

cos para enfermedad celíaca. La TC corporal, anticuerpos antineuronales, estudio inmunológico completo (incluyendo anti-GAD), estudio de líquido cefalorraquídeo y estudio serológico completo fueron normales o negativos. La biopsia duodenal mostró un inmunofenotipo compatible con enteropatía celíaca activa. Se inició dieta sin gluten y se administraron tres ciclos de inmunoglobulinas intravenosas, con estabilización del cuadro clínico. **Conclusiones.** La presencia de anticuerpos antigliadina en suero debe hacer sospechar sensibilidad al gluten a pesar de la negatividad de otros parámetros serológicos de enfermedad celíaca. En nuestro caso, la dieta sin gluten detuvo la progresión clínica, aunque el tratamiento con inmunoglobulinas no consiguió revertir la ataxia. La sensibilidad al gluten debe tenerse en cuenta en el estudio de la ataxia esporádica. La rapidez en el diagnóstico es crucial para evitar daños neurológicos irreversibles.