

I Congreso Regional / XVI Reunión Anual de la Sociedad Murciana de Neurología

Murcia, 11-12 de marzo de 2016

COMUNICACIONES ORALES

O1.

Ictus pediátrico asociado a arteriopatía focal cerebral: a propósito de un caso

G. Valero López, L. Albert Lacal, A. Morales Ortiz, A.E. Baidez Guerrero, L. Fuentes Rumi, C Sánchez-Vizcaíno Buendía

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. El ictus en la infancia es poco frecuente (1,2-2,4/100.000). Sus etiologías son diferentes al adulto, y la arteriopatía focal cerebral (AFC) está implicada en el 20-50% de los casos. La AFC se define como una estenosis unilateral o irregularidad vascular de gran arteria intracraneal de etiología no aclarada. **Caso clínico.** Niña de 13 años, diabética tipo 1, sin otros antecedentes de interés ni infección previa, que de forma brusca, mientras practicaba deporte, presentó afasia motora y debilidad de extremidades derechas. A su llegada al hospital se objetivó afasia motora y hemiparesia derecha (NIHSS: 10). La TC craneal simple fue normal. En la angiotomografía cerebral se objetivó oclusión de la arteria cerebral media izquierda (segmento M2). Se realizó fibrinólisis intravenosa a las tres horas del inicio, sin mejoría. En las siguientes horas la paciente empeoró del nivel de consciencia, por lo que se realizó una craniectomía descompresiva. Se completó estudio con ecocardiografía, autoinmunidad, serologías y analíticas, que fueron normales. La arteriografía ce-

rebral mostró una disminución del calibre e irregularidades en la carótida izquierda, desde el sifón carotídeo izquierdo hasta la salida de A1 y M1, lesiones sugestivas de AFC. En la angiografía realizada a las 10 semanas se observó la resolución de las lesiones. **Conclusión.** La AFC es una de las causas más frecuentes de ictus en la infancia. Su curso suele ser autolimitado en la mayoría de ocasiones, como en este caso. Requiere una prueba de imagen vascular evolutiva.

O2.

Neuromielitis óptica y su espectro: experiencia en nuestro centro

E. Carreón Guarnizo, R. Hernández Clares, M. Cerdán Sánchez, J. Jiménez Veiga, J. Meca Lallana

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La neuromielitis óptica (NMO) es un trastorno autoinmune, inflamatorio y desmielinizante del sistema nervioso central que afecta predominantemente a la médula espinal y al nervio óptico, de carácter recurrente. **Objetivo.** Describir las características y el manejo terapéutico en pacientes con NMO y espectro NMO en nuestro centro. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo en el que se analizan los pacientes con NMO y espectro NMO de nuestro centro hasta enero de 2016. Se describen las características clínicas, la efectividad de los tratamientos modificadores del curso de la enfermedad (TMCE) utilizados, evaluada mediante la tasa anualizada de brotes (TAB), y el grado de

discapacidad, medido con la *Expanded Disability Status Scale* (EDSS). **Resultados.** Se incluyeron 20 pacientes (NMO 30%, espectro NMO 70%). Edad media de 38,6 años; 85% mujeres. IgG-NMO+: 30%. TMCE: 50% rituximab, 10% metotrexato, 10% tocilizumab, 10% micofenolato, 5% ciclofosfamida y 15% sin tratamiento. Tiempo de evolución de la enfermedad hasta TMCE: 3,2 años. TAB pre-TMCE de 1,4 frente a TAB post-TMCE de 0,3 ($p < 0,05$). EDSS media pre-TMCE de 4 frente a EDSS media post-TMCE de 3,2. La discapacidad mejoró o se estabilizó en 14/17 pacientes con TMCE (82,3%). Rituximab como TMCE: TAB pre-rituximab de 1,5 frente a TAB post-rituximab de 0,3 ($p < 0,05$). El 75% de las recaídas se asoció a niveles de CD20+/CD27+ $> 0,05\%$. El paciente con ciclofosfamida presentó un herpes zóster torácico, y otro paciente con rituximab, una púrpura trombocitopénica inmune recurrente con cada dosis. **Conclusión.** Según nuestra experiencia, el uso de inmunosupresores, sobre todo rituximab, en pacientes con NMO o su espectro reducen de forma significativa la tasa de recaídas, estabilizando o mejorando la discapacidad durante el seguimiento, ya que no existen tratamientos autorizados para esta enfermedad.

O3.

Influencia del tratamiento inmunomodulador durante el embarazo en la esclerosis múltiple

R. Villaverde González^a, A. Candeliere Merlicco^b, A. Pérez Sempere^c, J. Mallada Frechín^d, J. Gracia Gil^e, E. Aparicio Castro^e

^aHospital J.M. Morales Meseguer. Murcia.

^bHospital Rafael Méndez. Murcia. ^cHospital General de Alicante. ^dHospital de Elda.

^eFacultad de Medicina. Universidad Miguel Hernández. Elche, Alicante.

Introducción. No hay consenso sobre cuál es la mejor actitud terapéutica en mujeres con esclerosis múltiple (EM) y deseo de embarazo. La mayoría de guías aconsejan retirar el tratamiento modificador de la enfermedad (TME) antes del embarazo para evitar efectos perjudiciales sobre el feto. **Objetivo.** Estudiar la evolución de la EM en pacientes con TME y deseo de embarazo o con embarazo no programado. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional, multicéntrico, en ocho centros de tres comunidades autónomas. Se definieron tres grupos: grupo A, pacientes que mantuvieron interferón beta o acetato de glatiramer o durante toda la gestación ($n = 11$; edad media, 32,5 años; EDSS media, 1,31; tasa anual de brotes (TAB) el año previo, 0,72); grupo B, pacientes que suspendieron TME antes del embarazo ($n = 26$; tiempo sin TME, 8,1 meses; edad media, 31,6 años; EDSS media, 1,41; TAB, 0,53); grupo C, pacientes que retiraron TME al confirmarse la gestación ($n = 26$; edad media, 30,5 años; EDSS media, 1,46; TAB, 0,53).

Resultados. En el grupo A, la EDSS permaneció estable un año tras el parto (1,31 frente a 1,27), a diferencia de los otros dos grupos, en los cuales empeoró significativamente: grupo B, 2,02 frente a 1,52 ($p = 0,001$), y grupo C, 1,69 frente a 1,45 ($p = 0,03$). No hubo diferencias en la TAB durante el embarazo. Las pacientes del grupo B sufrieron más brotes el año postembarazo que el grupo A ($p = 0,002$), un riesgo 25 veces mayor, y el grupo C ($p = 0,03$). No hubo diferencias en la TAB un año postembarazo entre los grupos A y C ($p = 0,057$). No se observaron diferencias en semanas de gestación, peso del recién nacido ni tasa de cesáreas. Sólo se observó un aborto, en el grupo C. No se observaron malformaciones fetales. **Conclusiones.** La retirada del TME antes del embarazo se asoció a una peor evolución clínica. El único grupo donde no empeoró la EDSS fue el que mantuvo la TME durante toda la gestación.

04.

Tomografía axial computarizada craneal en crisis epilépticas: ¿cómo lo hacemos?

I. Sánchez Ortuño, A. Sanz Monllor, N. García Lax, J.L. Bauset Navarro, J.A. Sánchez Motos, M. Palao Rico

Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. En 2012, la Sociedad Española de Neurología publicó la guía oficial de práctica clínica en epilepsia, en la que se recogían las recomendaciones para la realización de tomografía computarizada (TC) en pacientes que consultan por crisis epilépticas en urgencias. **Objetivo.** Conocer el grado de adecuación a las guías clínicas en nuestro hospital en dichos pacientes. **Pacientes y métodos.** Estudio epidemiológico descriptivo retrospectivo, en el Hospital General Universitario Reina Sofía, centro de referencia de 200.000 habitantes, sin guardias de neurología. Tamaño muestral calculado: 121 pacientes. Se investigó la adecuación a las recomendaciones de la guía en indicación de TC craneal para pacientes con primera crisis y en diagnosticados de epilepsia durante

el año 2014. **Resultados.** Se revisaron 122 episodios de pacientes que consultaron por crisis epilépticas; de ellos, 86 (70,5%) tenían diagnosticada epilepsia. Se realizó TC a 70 pacientes (57,38%), 38 (44,18%) ya diagnosticados de epilepsia y 32 (88,8%) con primera crisis, con diferencias significativas ($p < 0,005$). Del total de TC realizadas, 54 se ajustaban a las indicaciones (26 de 38 en pacientes con epilepsia conocida y 28 de 32 en pacientes con primera crisis), suponiendo un 77% de adecuación, con indicaciones más frecuentes: aumento en frecuencia, mayor duración de la crisis o del periodo poscrítico en pacientes con epilepsia diagnosticada, e inicio focal y edad mayor de 40 años en primera crisis. **Conclusiones.** El porcentaje de pacientes atendidos con primera crisis es menor, pero comparativamente se les realizan más TC craneales a los pacientes con primera crisis (9 de cada 10) y alcanzan mayor nivel de adecuación. En nuestro centro existe una tasa de adecuación a la guía en cuanto a realización de TC craneal en crisis epilépticas del 77%.

05.

Edema facial recurrente: cuando detrás subyace un síndrome de Melkersson-Rosenthal

B. Palazón Cabanes, S. Atienza Ayala, Y.E. Sánchez Mejía

Hospital Virgen del Castillo. Yecla, Murcia.

Introducción. El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una enfermedad neurocutánea rara, de etiología y patogenia desconocidas, pero se postula una disfunción vasomotora de los *vasa nervorum*. Se caracteriza por episodios recurrentes de parálisis facial periférica, edema facial y lengua escrotal, pero su presentación, gravedad y evolución son heterogéneos, lo que complica el diagnóstico. **Casos clínicos.** Dos mujeres, de 44 y 55 años, con episodios recurrentes y autolimitados de edema facial y desviación de la comisura bucal de siete y un año de evolución, respectivamente. En ambas se objetivó una lengua fisurada y edema facial en la mejilla y el hemilabio superior derecho. La analítica sérica con

función renal, iones, enzimas hepáticas, ácido fólico, vitamina B₁₂, hormonas tiroideas, proteinograma, velocidad de sedimentación globular, factor reumatoide, enzima conversora de angiotensina, determinación de C3, C4, y C1 inhibidor y coagulación mostró resultados normales. Tanto la serología de lúes, *Brucella*, *Borrelia*, virus de inmunodeficiencia humana, virus de hepatitis C y B, citomegalovirus, virus varicela zóster y virus de Epstein-Barr como el estudio de inmunidad ANA, ENA, anti-DNA y anticardiolipinas resultaron negativos. A ambas pacientes se realizó una punción lumbar para obtención de líquido cefalorraquídeo, con citobiología normal, citología y bandas oligoclonales negativas. La RM cerebral, angiorresonancia y TC facial y de senos también descartaron patología estructural subyacente. La electromiografía y el estudio neurográfico fueron normales. El estudio histológico de la mucosa yugal mostró un infiltrado linfoplasmocitario en una paciente y fue normal en la otra. **Conclusiones.** El síndrome de Melkersson-Rosenthal es probablemente una entidad infradiagnosticada. Es importante una alta sospecha clínica, pues sólo un tercio de los casos presenta la tríada clínica clásica y, además, la escasa gravedad de los síntomas y su carácter autolimitado hacen que los pacientes no consulten.

06.

Enfermedad descompresiva medular en el contexto de un síndrome disbárico sistémico

J.M. Sánchez Villalobos^a, E. Hernández Hortelano^a, M. López López^a, A. Olea González^b, A. Pujante Escudero^b, J.A. Viqueira Caamaño^c

^aHospital Universitario Santa Lucía. ^bServicio de Medicina Subacuática e Hiperbárica. Centro de Buceo de la Armada. ^cServicio de Medicina Hiperbárica. Santo y Real Hospital de la Caridad. Cartagena, Murcia.

Objetivo. Comunicar el caso de un paciente con síndrome disbárico sistémico con afectación grave de la médula espinal. **Caso clínico.** Varón de 42 años que, realizando una inmersión subacuática a gran profundidad (108 m), presentó vértigo alternobárico a 20 m

de la superficie que obligó a violar el protocolo descompresivo, con una salida en 'escape libre' a la superficie. Durante la emersión, comenzó con parestesias en la espalda hasta los miembros inferiores (MMII). En superficie presentó un intenso malestar, incapacidad de movilizar las piernas y anestesia de MMII. Recibió tratamiento recompresivo, con mejoría parcial, y fue trasladado posteriormente a urgencias. En la exploración se objetivó paraparesia 4/5, nivel sensitivo D11 izquierdo y L1 derecho, hipopalestesia grave en MMII y pérdida de esfínter urinario. Durante la estancia en planta, presentó una mejoría progresiva, siguiendo tratamiento con oxigenoterapia hiperbárica (280 kPa). Al alta, el paciente realizó transferencias con ortesis. RM cerebral: focos de hiperseñal T₂ compatibles con focos de mielopatía en cordón anterior izquierdo medular D12, y bilaterales en cono medular L1. Audiometría: hipoacusia neurosensorial en el oído izquierdo (50-60 dB). **Conclusiones.** La enfermedad descompresiva en buceadores se debe a la formación de burbujas de gas inerte secundaria a la variación presovolumétrica tras una inmersión. La afectación neurológica radica en la gran afinidad del nitrógeno inhalado por el sistema nervioso central, produciendo una situación de sobresaturación tisular, que desemboca en un cuadro de polimicroembolismo gaseoso multilocalizado. Aproximadamente el 60% de los buceadores con enfermedad descompresiva presentan afectación neurológica, destacando el síndrome medular por afectación dorso-lumbar. Las manifestaciones cerebrales más frecuentes incluyen alteración del lenguaje, ataxia y alteraciones visuales. En nuestra experiencia, consideramos necesario disponer de especialistas entrenados en manejo de enfermedad descompresiva y acceso a servicios de medicina hiperbárica, sobre todo en hospitales costeros.

PÓSTERS

P1.

Variabilidad de la resistencia vascular cerebral entre los factores de riesgo vascular

A.D. Torres Alcázar, A. Guzmán Martín, T. Espinosa Oltra, J.M. Sánchez Villalobos, M. Quesada López

Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia.

Objetivo. Analizar la variabilidad que presentan los índices de resistencia carotídeo (IR) y de pulsatilidad intracraneal (IP) en función de los factores de riesgo vascular (FRV). **Pacientes y métodos.** Se incluyen pacientes atendidos en el laboratorio de neurosonología del Hospital Universitario Santa Lucía, excluyendo aquellos casos que presentan condiciones que alteren de manera significativa la hemodinámica cerebral. De la historia clínica se extrae la información referida a la presencia de FRV: sexo, edad, hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipemia, toma de estatinas, tabaquismo, alcoholismo, obesidad y número de FRV. En cada paciente se realiza estudio dúplex de troncos supraaórticos y transcraneal, insonando la parte más proximal de ACI, ACM, ACA, ACP y BAS. Se calculan para cada vaso el IR/IP correspondiente, además de índices globales carotídeos e intracraneales. **Resultados.** Se obtiene una muestra total de 87 pacientes, con unas características epidemiológicas y una distribución de FRV similares a la población general. Los valores de IR/IP son mayores en presencia de cada uno de los FRV, aunque las diferencias son estadísticamente significativas sólo en edad, hipertensión arterial, diabetes mellitus y tabaquismo. Cuando se analiza por el número de FRV que presenta el paciente, los valores de los índices son mayores a mayor número de FRV, alcanzando diferencias estadísticamente significativas únicamente al incluir factores modificables y no modificables. **Conclusiones.** Los IR/IP, como marcadores de la resistencia vascular cerebral, presentan variabilidad en función de los FRV, pudiendo en-

tonces plantear su utilidad como herramienta de control de éstos o de detección de daño vascular de órgano diana.

P2.

Intervenciones de mejora, el camino hacia el acortamiento en los tiempos intrahospitalarios del código ictus

B. Palazón Cabanes, A. Morales Ortiz, R. Hernández Clares, J. López-Picazo Ferrer, N. Tomás García

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La eficacia y la seguridad del tratamiento de reperusión en el ictus isquémico agudo es dependiente del tiempo y presenta una ventana terapéutica limitada que constituye el principal criterio de exclusión. Las iniciativas que monitoricen la calidad asistencial son imprescindibles para diseñar intervenciones de mejora que garanticen los mejores tiempos de atención y de aplicación de dichos tratamientos. **Objetivo.** Implementar una serie de intervenciones de mejora en nuestro centro para acortar los tiempos intrahospitalarios, mejorar los indicadores de calidad y, con ello, aumentar el porcentaje de pacientes candidatos a terapias de reperusión y los beneficios clínicos de éstas. **Pacientes y métodos.** El análisis cuantitativo y cualitativo de los pacientes con ictus isquémico agudo tratados desde febrero 2009 a febrero 2014 en el Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, centro terciario de ictus, permitió la identificación de las causas potenciales de demora en la aplicación de los tratamientos de reperusión. En base a éstas se propuso un listado de posibles intervenciones de mejora, que se sometieron a priorización en función de su importancia y factibilidad por el grupo de mejora de ictus mediante votación múltiple. **Resultados.** Las intervenciones priorizadas, un total de 23, se agruparon en 12 líneas estratégicas de intervención: código ictus en hemodinámica, recogida de datos por O61, asignación de NHC desconocido, agilización en laboratorio de urgencias, sala de TC, cam-

bio de procedimientos en unidad de ictus, coordinación de traslados del código ictus, consentimiento informado conjunto, protocolo de aviso al neurorradiólogo localizado, formación, dotación de medicación sedante en sala de TC y cumplimiento de tiempos de guardia localizada. **Conclusiones.** Conocer la razón de las demoras en la aplicación del tratamiento de reperusión ha permitido intervenir de forma planificada y con la participación activa de todos los profesionales implicados, con el objetivo de lograr mejoras en los resultados clínicos y aportar calidad de vida a los pacientes con ictus que acudan a nuestro hospital.

P3.

Migraña afásica hemipléjica con alteraciones de imagen stroke-mimic

C. Sánchez-Vizcaíno Buendía, G. Valero López, J. Díaz Pérez, J. Zamarro Parra, O. Morsi, G. Parrilla Reverter

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La migraña hemipléjica afásica esporádica es un cuadro poco frecuente, cuyo diagnóstico diferencial es crucial. Sus hallazgos de neuroimagen son poco conocidos. **Caso clínico.** Varón de 37 años, con antecedentes de traumatismo craneoencefálico leve a los 9 años y migrañas con aura. En tratamiento crónico con flunaricina. Es traído por el Servicio de Emergencias de atención primaria como código ictus del despertar por un cuadro de afasia precedido de cefalea leve. En la exploración inicial se encontraba agitado, con tendencia a cerrar los ojos y llevarse las manos a la cabeza. Mutista, respondía a órdenes muy sencillas con movimientos faciales y muecas. Hemiparesia derecha leve de predominio braquial distal sin alteración del tono ni de los reflejos osteotendinosos. Se realizó TC craneal urgente que no mostró alteraciones. La angiografía reveló irregularidad y disminución del calibre de los vasos intracraneales de todo el hemisferio izquierdo, y la TC de perfusión centrada en el territorio anterior mostró un aumento del tiempo de transi-

to medio y disminución del volumen sanguíneo cerebral en el territorio de la arteria cerebral anterior y la arteria cerebral media izquierdas. Ante los hallazgos de imagen se realizó una arteriografía cerebral diagnóstica, que no mostró hallazgos patológicos. Ante la sospecha clínica de migraña con aura compleja se inició tratamiento intravenoso con metamizol, paracetamol, metilprednisolona y nimodipino. El paciente no mejoró clínicamente en las primeras horas e hizo un pico febril. Se realizó una punción lumbar, que fue normal. Asoció episodios de desconexión del medio y pérdida de esfínteres, por lo que se inició tratamiento con diazepam y levetiracetam. Al día siguiente, el lenguaje se había normalizado y la cefalea había desaparecido. Se realizó EEG, que fue normal, y RM craneal, que no mostró lesiones. **Conclusión.** Los hallazgos de neuroimagen en la migraña hemipléjica pueden simular un ictus isquémico agudo. La sospecha clínica es la clave del diagnóstico.

P4.

Mielitis cervical secundaria a tratamiento con adalimumab

I. Fernández Romero^a, A. Candelieri^b, A. Sampedro Andrada^b, L. Montiel Navarro^b, G. Alonso Verdegay^b, M.C. Lastres Arias^c

^aServicio de Medicina Interna. ^bSección de Neurología. Hospital General Universitario Rafael Méndez. ^cServicio de Urgencias y Emergencias. Águilas, Murcia.

Introducción. El adalimumab es un anticuerpo monoclonal aprobado para el tratamiento de la artritis reumatoide, enfermedad de Crohn, artritis psoriásica y psoriasis. **Caso clínico.** Mujer de 43 años, con antecedentes de oligoartritis seronegativa, HLA (B27 y 51) negativos de siete años de evolución y en tratamiento con metotrexato. En julio de 2014, ante la ineficacia del tratamiento, se decidió añadir adalimumab en dosis de 40 mg subcutáneo cada 15 días. En noviembre de 2015 presentó hipoestesia en la región cervical y el miembro superior izquierdo, así como el hemitronco izquierdo. Posteriormente se produjo un as-

censo de sintomatología a la mandíbula y la región cigomática izquierda. La paciente refirió también torpeza manipulativa del miembro superior izquierdo. Se realizó una RM cerebral con contraste, que no evidenció hallazgos patológicos, y una RM cervical, donde se apreciaron, en el cordón medular, zonas de hiperseñal posterior a C1, C2, C3-C4 y C6-C7, compatibles con zona de mielitis. Tras la administración de gadolinio se produjo realce de las lesiones C1, C2 y C6-C7. Análítica normal. Estudio de líquido cefalorraquídeo normal, excepto por presencia de bandas oligoclonales IgG. Valoración oftalmológica y tomografía de coherencia óptica normales. Se estableció el diagnóstico de mielitis cervical secundaria a tratamiento con adalimumab y se pautó metilprednisolona intravenosa. Un mes después del diagnóstico se constató una mejoría del cuadro clínico, aunque persisten parestesias e hipoestesia en el miembro superior izquierdo. **Conclusión.** Ante los hallazgos clínicos, radiológicos, de laboratorio y el antecedente de tratamiento con adalimumab, se orienta el diagnóstico hacia una mielitis cervical secundaria a tratamiento con anti-TNF. Será necesario un seguimiento clinicoradiológico para confirmar el diagnóstico actual.

P5.

Esclerosis múltiple de presentación inusual, desencadenada por tratamiento con etanercept

M.T. Frutos Alegría, S. Martín Balbuena

Hospital de la Vega Lorenzo Guirao.
Cieza, Murcia.

Introducción. Se presenta un caso clínico de esclerosis múltiple en relación con tratamiento con etanercept y presentación clínica poco usual, con mioclonías probablemente segmentarias. Insistimos en la necesidad de seguimiento prolongado de pacientes en tratamiento con anti-TNF alfa que muestren síntomas neurológicos. **Caso clínico.** Mujer de 17 años, afecta de psoriasis. Desarrolló un cuadro de movimientos mioclónicos cervicales, continuos, persistentes durante el sueño,

e hipoestesia en hemicara izquierda durante el tratamiento con etanercept. La exploración neurológica y la resonancia magnética craneocervical fueron normales. El EEG mostró un artefacto de contracción muscular ipsilateral a las mioclonías. Suspendido el etanercept, y después de ensayar múltiples tratamientos, las mioclonías cedieron a los 12 días de su inicio, habiendo desaparecido la hipoestesia facial. Un año más tarde presentó un episodio de acorchamiento del lóbulo de la oreja izquierda y área laterocervical ipsilateral y aparición de lesiones cerebrales compatibles con desmielinización en la resonancia ponderada en T₂. A los dos años del inicio de los síntomas persiste el acorchamiento descrito, con exacerbaciones sugestivas de pseudobrotes, y ha aparecido una nueva lesión encefálica en T₂. Mantiene tratamiento con ustekinumab para la psoriasis. Se decide tratamiento con acetato de glatiramer. **Conclusiones.** Las mioclonías son una forma de presentación poco habitual en los pacientes con esclerosis múltiple. En los pacientes en tratamiento con antagonistas del TNF alfa que presentan síntomas neurológicos con estudios complementarios normales, es necesario realizar un seguimiento prolongado para vigilar la posible evolución a esclerosis múltiple clínicamente definida, a pesar de la retirada del fármaco biológico.

P6.

Experiencia clínica con natalizumab

R. Villaverde González^a, F. Hallal Peche^b,
J.F. Sánchez Martínez^b, S. Martínez Vidal^a,
E. Fernández Villalba^a, A. Moreno Escribano^a

^aHospital J.M. Morales Meseguer.

^bDepartamento de Medicina Interna.
Facultad de Medicina. Universidad de Murcia.

Introducción. El natalizumab (NTZ) es un anticuerpo monoclonal muy eficaz para la esclerosis múltiple. Su uso se ha relacionado con leucoencefalopatía multifocal progresiva, por lo que se ha diseñado un algoritmo de estratificación de riesgo. Algunos autores han propuesto que su impacto sobre la enfermedad a largo plazo es pequeño

debido a que, tras abandonar el tratamiento, algunos pacientes podrían recuperar su actividad previa e incluso podrían existir fenómenos de rebote.

Objetivo. Evaluar nuestra experiencia clínica con NTZ. **Pacientes y métodos.** Análisis descriptivo de la serie de pacientes tratados con NTZ en nuestro centro. **Resultados.** Veinticinco mujeres y siete varones fueron tratados en algún momento con NTZ. Edad media: 42,25 años. EDSS previa: 3,5. Tasa anual de brotes (TAB) antes del NTZ: 1,77. Dieciocho pacientes continuaron con NTZ tras una media de 28,4 meses y 14 abandonaron el NTZ tras 28,8 meses por riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva ($n = 8$), deseo de embarazo ($n = 2$), progresión sin brotes ($n = 2$), alergia ($n = 1$) y neoplasia ($n = 1$), y pasaron a fingolimod ($n = 5$), acetato de glatiramer ($n = 5$), interferón ($n = 1$) y otros tratamientos ($n = 3$). La EDSS se redujo de 3,5 a 3 ($p = 0,016$), y la TAB, de 1,7 a 0,08 ($p = 0,000$) durante el tratamiento con NTZ. En los pacientes que abandonaron el NTZ, al año la EDSS se había incrementado de 3,9 a 4,6 ($p = 0,016$), y la TAB se incrementó al año y sobre todo a los tres años (0,25), pero no significativamente. Esta TAB continuó siendo menor que la TAB antes del NTZ (0,25 frente a 1,43; $p = 0,03$). El 50% de los pacientes presentaron serología positiva a virus JC. **Conclusiones.** El NTZ es muy eficaz para el tratamiento de la esclerosis múltiple. Tras su retirada se produce una reactivación de la enfermedad que no alcanza los niveles previos al tratamiento. No hemos evidenciado fenómeno de rebote.

P7.

Niveles séricos de 25-OH-vitamina D en pacientes con esclerosis múltiple y población sana

R. Villaverde González^a, J.F. Sánchez Martínez^b, F. Hallal Peche^b, M.A. Contreras Palao^a, H. Rodríguez Hilario^a, A. Moreno Escribano^a

^aHospital J.M. Morales Meseguer.

^bDepartamento de Medicina Interna.
Facultad de Medicina. Universidad de Murcia.

Introducción. En los últimos años se han descrito efectos inmunomoduladores, de tipo antiinflamatorio y antiautoinmune, de la vitamina D. Cada vez son mayores las evidencias que relacionan el déficit de vitamina D con enfermedades neurológicas, entre ellas la esclerosis múltiple (EM). Se han comunicado estudios preventivos de tratamiento con vitamina D y se han descrito niveles séricos bajos de vitamina D en pacientes con EM. **Objetivo.** Comparar los niveles séricos de 25-OH-vitamina D entre pacientes con EM y población sana. **Sujetos y métodos.** Análisis de casos y controles. Se analizaron los niveles de vitamina D extraídos en los meses de octubre a mayo en una muestra de pacientes con EM y se compararon con un grupo de controles sanos. **Resultados.** Se analizaron los niveles de vitamina D en 50 pacientes con EM (78% mujeres; edad media: 42,1 $\pm$ 7,8 años) y 30 controles sanos emparejados por sexo y edad (77% mujeres; edad media: 44,7 $\pm$ 7,6 años). Se utilizó como valor inferior de vitamina D el usado en nuestro laboratorio (20 ng/mL). Un 68% de los pacientes presentaron niveles de vitamina D < 20 ng/mL. La media de vitamina D fue de 15,2 $\pm$ 7,4 ng/mL en los pacientes y 16,6 $\pm$ 6,7 ng/mL en los controles ($p = 0,4$). En los pacientes con EM no se encontraron diferencias entre los niveles de vitamina D en varones o mujeres (16 $\pm$ 7,9 frente a 15 $\pm$ 7,3 ng/mL; $p = 0,7$) ni entre pacientes con EDSS ≤ 3 y EDSS > 3 (15,9 frente a 13,4 ng/mL; $p = 0,3$). **Conclusiones.** No encontramos diferencias en los niveles de vitamina D entre pacientes con EM y población sana. Tampoco se observaron diferencias en los niveles de vitamina D entre pacientes con EDSS baja o alta.

P8.

Evolución de pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente estable que cambian de un inmunomodulador inyectable a dimetilfumarato

R. Hernández Clares, E. Carreón Guarnizo, M. Cerdán Sánchez, J. Jiménez Veiga, A. León Hernández, J.E. Meca Lallana

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La aparición de nuevos fármacos orales con eficacia probada para el tratamiento de la esclerosis múltiple aporta, a pesar de la falta de datos de eficacia y seguridad a largo plazo, ventajas para el paciente como comodidad, facilidad de uso y eliminación del dolor de los inyectables, por lo que se han convertido en una opción terapéutica muy atractiva. El dimetilfumarato (DMF), un fármaco oral aprobado para el tratamiento de la esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR) ha demostrado eficacia tanto en la reducción de la tasa anualizada de brotes (TAB) como en la aparición de lesiones en resonancia. **Pacientes y métodos.** Serie de 15 pacientes (10 mujeres y 5 hombres) con diagnóstico de EMRR y una media de 40 años, a los que se decidió cambiar su tratamiento inmunomodulador inyectable por DMF oral por motivos de intolerancia ($n = 10$) y eficacia ($n = 5$). **Resultados.** Quince pacientes con 10,3 años de la enfermedad, nueve años en tratamiento con interferón beta y siete con acetato de glatiramer. La TAB el año previo al primer tratamiento fue de 0,43, y la EDSS, de 1,8. El tiempo medio de tratamiento fue de 5,7 años, y la TAB, de 0,25. Al interrumpir el tratamiento, la EDSS fue de 1,9. En el momento del corte, los pacientes estaban una media de 14,5 meses con DMF, con una EDSS de 1,9, sin evidencia de actividad clínica ni radiológica en la RM de control al año del inicio. **Conclusiones.** El cambio a DMF oral en nuestros pacientes, tanto por motivos de comodidad como de eficacia, ha sido una buena opción, manteniendo el control clínico, consiguiendo el control radiológico y mejorando el perfil de tolerancia.

P9.

Neuronopatía sensitiva pura como síndrome neurológico paraneoplásico

E. García Molina^a, J. Díaz Pérez^a, A.E. Baidez Guerrero^a, G. Valero López^a, J. Buendía Martínez^a, R. Velasco^b

^a Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. ^b Hospital de Bellvitge. Barcelona.

Introducción. La neuronopatía sensitiva es un síndrome paraneoplásico que puede preceder en 3-8 meses al diagnóstico de cáncer. **Caso clínico.** Mujer de 69 años, con antecedentes de hipertensión, que un año antes comenzó a notar dolor y parestesias en los tres primeros dedos de la mano izquierda; posteriormente la clínica se extendió al territorio del nervio cubital de la misma mano, y después a la otra, añadiéndose después dolor en ambas piernas y alteración de la marcha. Exploración neurológica: balance muscular normal, reflejos osteotendinosos abolidos excepto mentoniano, apalestesia y marcha atáxica. Se realizó una RM, sin alteraciones, y en el estudio neurofisiológico se detectaron potenciales sensitivos disminuidos predominantemente en los miembros superiores. Dada la presentación clínica y los hallazgos en pruebas complementarias, se sospechó una neuronopatía. Una TC de tórax y abdomen detectó una masa en el lóbulo superior derecho, que se correspondía con un tumor neuroendocrino de células pequeñas. Se solicitaron anticuerpos anti-Hu, con resultado positivo. **Conclusiones.** Las neuronopatías sensitivas son un subgrupo heterogéneo de neuropatías causadas por una degeneración primaria de las neuronas del ganglio dorsal. La presentación clínica característica es alteración sensorial multifocal, asimétrica, de predominio en los miembros superiores, ataxia desde el inicio y evolución subaguda crónica. En electroneurografía se encuentra disminución de los potenciales sensitivos, con conducción motora y electromiografía normales en la mayoría de los casos. Ante una clínica sugestiva, debemos tener un elevado índice de sospecha de síndrome

paraneoplásico para así ofrecer un correcto diagnóstico y manejo de los pacientes.

P10.

Manejo y evolución de la miastenia grave de inicio ocular: experiencia en un centro

J. Díaz Pérez, R. Hernández Clares, E. García Molina, C. Sánchez-Vizcaíno Buendía, G. Valero López, J.M. Cabrera Maqueda

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La miastenia grave (MG) ocular se define por oftalmoparesia y/o ptosis asociada a hallazgos de laboratorio —anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (AChR) o anti-MUSK— o electrofisiológicos —electromiografía de fibra única/estimulación repetitiva— y supone el 15% de todos los pacientes con MG. Aproximadamente el 50% de los pacientes con diagnóstico inicial de MG ocular se generalizan en dos años. **Objetivo.** Describir las características clínicas de los pacientes diagnosticados de MG ocular en nuestro centro y la tasa de conversión a MG generalizada. **Pacientes y métodos.** Análisis descriptivo retrospectivo de una serie de pacientes con diagnóstico de MG ocular. Se describen las características demográficas, clínicas, terapéuticas y analizamos la tasa de generalización. **Resultados.** 42 pacientes (54,8% mujeres) comenzaron con MG ocular, con una edad media de $55 \pm 18,3$ años. La clínica al inicio fue: 33% oftalmoparesia, 31% ptosis y 35,7% ambas. Un 76,8% presentó anticuerpos anti-AChR positivos, un 7,2% anti-MUSK positivos y un 4,8% ambos. La patología tímica aparecía en el 21,4% (14,3% timoma). La mediana de seguimiento fue de 5 años (rango: 1-27 años). El 33% precisó únicamente inhibidores de la colinesterasa, el 22,4% prednisona y un 42,5% combinación terapéutica (28,6% inmunosupresores no corticoideos), con remisión sintomática en un 40% y un 33% con síntomas mínimos. Durante la evolución, un 52,4% presentó criterios de generalización. **Conclusión.** En nuestra serie, la clínica más frecuente

fue mixta (oftalmoparesia y ptosis), la mayoría de pacientes fueron anticuerpos anti-AChR positivos, un 70% mejoró clínicamente con tratamiento y el 52,4% habían generalizado.

P11.

Síndrome cerebeloso rápidamente progresivo en una paciente joven

T. Espinosa Oltra, C.M. Garnés Sánchez, A. Guzmán Martín, J.M. Sánchez Villalobos, M. Quesada López, E. Hernández Hortelano

Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena, Murcia.

Objetivo. Destacar la importancia de la búsqueda insistente de tumor oculto ante la alta sospecha de síndrome paraneoplásico clásico. **Caso clínico.** Mujer de 42 años, sin antecedentes salvo madre y tía materna fallecidas por cáncer ovárico, que consultó por cefalea, mareo e inestabilidad progresiva de la marcha de un mes de evolución, con diplopía y disartria la última semana. En la exploración neurológica destacaba disartria, dismetría de extremidades derechas y marcha atáxica. Posteriormente evolucionó con habla escandida ininteligible, dismetría bilateral y ataxia truncal. Análisis sanguínea: Ca $19,9$, 67 (normal < 37). RM cerebral: hiperseñal en ambos hemisferios cerebelosos sugestiva de cerebelitis. TC total body y RM de mama: normales. PET-TC: adenopatía retroperitoneal interaortocava de características malignas. Anticuerpos anti-Yo en suero: positivos. Tras pruebas complementarias, y ante la sospecha de degeneración cerebelosa paraneoplásica de origen ginecológico, se realizó histerectomía y doble anexectomía, objetivándose una lesión microscópica de adenocarcinoma seroso en las fimbrias tubáricas. Tras años, mejoría de focalidad neurológica sin signos de recaída tumoral, con persistencia de anticuerpos anti-Yo elevados. **Conclusiones.** La degeneración cerebelosa paraneoplásica es una disfunción cerebelosa subaguda relacionada principalmente con tumor ovárico, existiendo pocos casos descritos de tumor en las fimbrias tubáricas. También de mama,

pulmón y linfoma de Hodgkin. Asocia anticuerpos anti-Hu, anti-Ri y anti-Yo. Los títulos persisten elevados independientemente de la evolución clínica u oncológica. El déficit neurológico progresa inicialmente y suele estabilizarse tras resección tumoral. Se ha descrito mejoría leve tras corticoides, inmunoglobulinas y plasmaféresis. Un cuadro cerebeloso subagudo con títulos elevados de anticuerpos anti-Yo obliga a descartar una neoplasia oculta, especialmente ginecológica, siendo preciso un diagnóstico y tratamiento precoces para minimizar la discapacidad neurológica secular.

P12.

Rombencefalitis infecciosa por *Mycoplasma pneumoniae*: una entidad tan atípica como peligrosa

J.M. Sánchez Villalobos, E. Hernández Hortelano, A. Guzmán Martín, T. Espinosa Oltra, M. Quesada López, J.A. Pérez Vicente

Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena, Murcia.

Objetivo. Comunicar el caso atípico de meningoencefalitis por *Mycoplasma pneumoniae*. **Caso clínico.** Mujer de 18 años, sin antecedentes de interés, que una semana antes había presentado otitis media aguda supurativa izquierda, en tratamiento con amoxicilina-clavulánico con cumplimiento errático. Una semana después acudió a urgencias con fiebre, cefalea, diplopía y ataxia de la marcha. Se realizó punción lumbar diagnóstica. Posteriormente evolucionó a hemiparesia izquierda (4/5), ataxia tetraapendicular y somnolencia, con rápida progresión a estupor, por lo que ingresó en cuidados intensivos. Tras documentación microbiológica (*M. pneumoniae*) se inició azitromicina y corticoterapia, con buena respuesta clínica. Al alta, *restitutio ad integrum*. Punción lumbar en urgencias: líquido claro. Presión de apertura, 22 cmH₂O; glucosa, 49; proteínas, 71,2; leucocitos, 125 (99% mononucleares). Microbiología en suero: *M. pneumoniae* IgM+ e IgG+. Líquido cefalorraquídeo: primera punción lumbar, IgM+ e IgG-; segunda punción lumbar, IgM+ e IgG+. RM cere-

bral: hiperintensidad T₂ bilateral en núcleos lenticulares, tálamos posteriores, mesencéfalo y pedúnculo cerebeloso izquierdo. RM a los 30 días: normal. **Conclusiones.** Existen pocos casos comunicados de meningoencefalitis por *M. pneumoniae* en adultos. Respecto a la fisiopatología del cuadro, se han propuesto diversos mecanismos: neurotoxicidad directa mediada por citocinas bacterianas, mecanismos inmunomediados basados en la reactividad cruzada entre antígenos plasmalémicos del *Mycoplasma* y glicolípidos mielínomorfos bacterianos, o incluso un mecanismo lesivo dual. Ello sugiere la necesidad de realizar tanto antibioterapia específica como corticoterapia. La demostración de la síntesis intratecal de anticuerpos frente a *Mycoplasma* ha demostrado una elevada especificidad diagnóstica. En nuestra opinión, consideramos clave alcanzar el diagnóstico microbiológico precoz para poder instaurar el tratamiento específico, limitando así la probabilidad de secuelas posteriores.

P13.

Displasia fibromuscular: ¿causa de ictus o hallazgo incidental?

A. Sanz Monllor, J.A. Motos García, N. García Lax, A.M. García Medina, B. García-Villalba Navaridas, J. Zamarro Parra

Hospital General Universitario Reina Sofía. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La displasia fibromuscular es una arteriopatía idiopática segmentaria no aterosclerótica ni inflamatoria muy poco frecuente. Puede aparecer en cualquier territorio vascular y suele afectar a varios lechos a la vez, siendo la afectación principal las arterias renales, y en segundo lugar, las arterias cervicales de mediano calibre (carótida interna, con menor frecuencia vertebrales). Habitualmente asintomática, puede manifestarse como ictus secundarios a trombos que se forman en la pared arterial, disección arterial espontánea o aneurismas. **Objetivo.** Descripción clínica y radiológica de una paciente con ictus isquémico y hallazgo en neuroimagen de

displasia fibromuscular bicarotídea sin afectación de arterias renales. **Caso clínico.** Mujer de 85 años, hipertensa, que ingresó como código ictus por ictus isquémico agudo en territorio de la arteria cerebral media izquierda, tratada con trombectomía mecánica exitosa. En angiogramografía de troncos supraaórticos y arteriografía cerebral por sustracción digital pretratamiento, oclusión en segmento M1 asociado a imagen 'en pilas de monedas' bicarotídea, muy sugestiva de displasia fibromuscular, y probable disección no estenosante asociada a ese nivel. Durante su ingreso presentó rachas de bloqueo auriculoventricular de segundo grado tipo Wenckebach y de fibrilación auricular asintomáticas, considerándose ictus de origen indeterminado por presencia de dos posibles etiologías. En angiogramografía abdominal se descartó patología en las arterias renales. **Conclusiones.** La presencia de displasia fibromuscular bicarotídea sin afectación renal es muy poco frecuente. Para su diagnóstico es importante la realización de pruebas de neuroimagen que incluyan un estudio vascular, siendo la arteriografía por sustracción digital la prueba de referencia. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con la arterioesclerosis, vasculitis y vasoespasmo inducido por la arteriografía.

P14.

Resonancia magnética en el diagnóstico y control evolutivo de la degeneración subaguda combinada de la médula

A.E. Baidez Guerrero, G. Valero López, R. Hernández Clares, E. García Molina, J. Díaz Pérez, L. Fuentes Rumí

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. El déficit de vitamina B₁₂ puede ocasionar múltiples trastornos neurológicos en la médula espinal, cerebro y nervios ópticos y periféricos. La principal manifestación es la degeneración combinada subaguda (DCS) medular, que puede causar alteraciones motoras y sensitivas progresivas, inestabilidad e incontinencia, debido a la desmielinización de los cordones

posteriores de la médula. La identificación por resonancia magnética (RM) de hiperintensidad de señal en T₂ en los cordones posteriores de la médula cervical o dorsal puede ser de gran utilidad diagnóstica del paciente con DCS, especialmente cuando los síntomas son leves o inespecíficos, y no asocia alteraciones hematológicas o gastrointestinales. **Caso clínico.** Mujer de 62 años, derivada por reumatología tras hallazgos patológicos en la RM medular. La paciente refería clínica compatible con parestias en palmas y plantas y alteración de la marcha tipo inestabilidad, de tres meses de evolución, atribuido a patología reumatológica previa. Tras examen clinicoradiológico se diagnosticó DCS que, tras excluir otras causas, se atribuyó a déficit de vitamina B₁₂. Se inició tratamiento con vitamina B₁₂ intramuscular y se repitió la RM pasadas dos semanas, que objetivó disminución de la hiperseñal en T₂, con cierta mejoría clínica. **Conclusión.** La identificación de una hiperseñal cordonal posterior y simétrica cervical en la RM es un hallazgo característico de la DCS por déficit de vitamina B₁₂, que orienta el diagnóstico clínico en fases iniciales. Además, la evolución de la alteración de la señal en RM puede ser de utilidad para valorar la eficacia del tratamiento, puesto que la normalización se relaciona con la mejoría clínica.

P15.

Fenilcetonuria diagnosticada en la edad adulta

H. Rodríguez Hilario, M.E. Andreu Reinón, S. Martínez Vidal, R. Villaverde González, E. Alías Linares

Hospital Morales Meseguer. Murcia.

Introducción. La fenilcetonuria es un trastorno metabólico hereditario. **Caso clínico.** Mujer de 34 años, sin factores de riesgo cardiovasculares, consumo de tóxicos ni otros antecedentes de interés. Acudió a consultas por presentar, mientras dormía, movimientos involuntarios breves de tipo clónicos en los miembros superiores. No refería antecedentes de crisis epilépticas. Analítica de protocolo normal. Serología de lúes, folato, vitamina B₁₂,

ANA, anticardiolipina, ANCA y proteinograma: normales o negativos. RM cerebral: hiperintensidad de señal en la sustancia blanca periventricular bilateral, compatible con leucoencefalopatía. EEG: actividad bioeléctrica cerebral normal, sin actividad epileptógena. Para estudio de leucoencefalopatía se solicitó determinación de aminoácidos en suero, detectando un aumento de fenilalanina, con el resto dentro de límites normales. Determinación de aminoácidos en orina de 24 horas: fenilalanina, 28 µg/mL (8,4-41,4). Ácidos orgánicos en orina: aumento de ácidos relacionados con fenilcetonuria forma clásica de la enfermedad. Estudio genético de fenilcetonuria: deficiencia en fenilalanina-hidroxilasa. Se identifican dos mutaciones, una de efecto moderado-suave (p.Ile65Thr) y otra de efecto grave (p.Gln355_Tyr356ins3). Se realizó un estudio genético de los padres. Clínicamente, la paciente no volvió a presentar más episodios de alteración de los movimientos. Se derivó a consulta especializada de nutrición, donde se inició dieta baja en fenilalanina. **Conclusiones.** La paciente se diagnosticó de movimientos involuntarios de los miembros superiores autolimitados y de fenilcetonuria. En pacientes jóvenes con leucoencefalopatía estaría indicado completar el estudio etiológico con la cuantificación de aminoácidos en sangre y orina.

P16.

Hemangioblastoma retrobulbar/infravermiano solitario como hallazgo incidental

J.A. Motos García, A. Sanz Monllor, N. García Lax, M. Palao Rico, I. Sánchez Ortuño, A. Díaz Ortuño
Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. Los hemangioblastomas son tumores poco frecuentes del sistema nervioso central, de crecimiento lento, muy vascularizados, localizados normalmente en el cerebelo, la médula y el troncoencéfalo. Pueden aparecer de forma esporádica o asociados a enfermedad de von Hippel-Lindau. **Caso clínico.** Varón de 45 años, sin

antecedentes médicos personales ni familiares de interés, que consultó por cervicalgia tras un traumatismo craneoencefálico cuatro meses antes. RM cervical: sin patología medular, pero con hallazgo incidental de lesión nodular con componente quístico en la región dorsal del bulbo. El paciente refería cefalea holocraneal opresiva leve, con exploración física y neurológica dentro de la normalidad. Análítica completa, incluyendo catecolaminas y metabolitos en orina, normal. RM cerebral con contraste: masa sólido-quística infravermiana dorsobulbar de 25 × 18 × 26 mm con intenso realce tras el contraste. Presentaba efecto masa sobre el bulbo, porción inferior del vermis y IV ventrículo, y ocupaba parcialmente la cisterna magna, con leve descenso por debajo del foramen magno, lo cual sugería hemangioblastoma como primera opción. RM medular cervicodorsal: protrusiones discuales leves, sin más hallazgos. TAC abdominopélvico: normal. Examen oftalmológico: normal. El paciente permanece asintomático, a la espera de valoración de intervención quirúrgica por un equipo multidisciplinar. **Conclusiones.** Ante el hallazgo de un hemangioblastoma resulta imprescindible realizar un cribado de enfermedad de von Hippel-Lindau. En este caso, las pruebas complementarias no revelaron signos de otras lesiones asociadas a la enfermedad, por lo que no se realizó cribado genético.

P17.

Una cefalea diferente: absceso cerebral como inicio de enfermedad de Rendu-Osler-Weber

J.M. Cabrera Maqueda, L. Fuentes Rumí, G. Valero López, A.E. Baidez Guerrero, E. García Molina, J. Pérez Díaz

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La enfermedad de Rendu-Osler-Weber está considerada como una causa rara de ictus en un paciente joven. Asimismo, la presencia de malformaciones arteriovenosas (MAV) pulmonares se ha relacionado con la aparición de abscesos cerebrales, cu-

ya incidencia en pacientes no inmunodeprimidos es de 0,3-1,3 personas/año. **Caso clínico.** Mujer de 66 años que, ante una cefalea de características diferentes a las de perfil tensional que solía padecer y otros signos de alarma, se sometió a una TAC, la cual mostró un absceso cerebral en el lóbulo temporal derecho. Ante la ausencia de un foco primario evidente, se procedió a la búsqueda de posibles focos emisarios de émbolos sépticos paradójicos. Se instauró tratamiento empírico desde el inicio con ceftriaxona y metronidazol. La RM con contraste confirmó el diagnóstico. Se realizó exéresis parcial de la cápsula y un cultivo, que resultó negativo. Ante la presencia de telangiectasias labiales, historia de epistaxis y angiomas gástricos, se solicitó angiotomografía torácica, que demostró una imagen compatible con MAV pulmonares de 2 cm en el lóbulo superior derecho. Tras cuatro semanas de tratamiento, desarrolló una necrólisis epidérmica tóxica secundaria a betalactámicos o fenitoína, que precisó su ingreso en la unidad de quemados y la retirada de la antibióterapia, con buena evolución posterior. Se realizó embolización de las MAV pulmonares de forma programada. **Conclusión.** La sospecha diagnóstica de absceso cerebral es difícil al presentarse como un proceso poco específico de infección. La enfermedad de Rendu-Osler-Weber, aunque infrecuente, debe considerarse en la etiología de los abscesos cerebrales en pacientes con historia de fístulas pulmonares.

P18.

Hipo refractario

L. Montiel Navarro, J.R. Castro Arias, A. Sampedro Andrada, G. Alonso Verdegay, A. Candelieri Merlicco, H. Rodríguez Hilario

Hospital Rafael Méndez. Lorca, Murcia.

Caso clínico. Paciente de 64 años, sin antecedentes de interés, remitido por hipo de 10 años de evolución, de curso continuo y sin respetar el sueño. Se descartó patología esofágica mediante endoscopia digestiva, tránsito esofagográfico, manometría y pH-metría. La exploración neurológica fue

normal. RM cerebral con cambios inespecíficos de señal hiperintensos en la sustancia blanca periventricular. En RM cervical, protrusiones discuales multinivel (C3-C7) que generaban estenosis de canal, sin cambios de señal medular. Se instauró tratamiento con clorpromacina, sin respuesta. Sucesivamente se probaron múltiples fármacos (clobazam, carbamacepina, oxcarbazepina, etc.), todos ineficaces. Ante la persistencia del hipo, se planteó un bloqueo percutáneo del nervio frénico tras comprobar con radioscopia la existencia de contracciones diafragmáticas continuas bilaterales. Seguidamente se efectuó un bloqueo ecoguiado del frénico derecho con mepivacaína y triamcinolona. Tras mejoría sintomática inicial, con desaparición del hipo, el paciente sufrió recurrencia a los 18 días y se decidió un nuevo intento de bloqueo. Tras comprobación radioscópica de hipo bilateral, se inyectó en la porción media del escaleno anterior derecho (C6) una solución de levobupivacaína, mepivacaína y triamcinolona, con éxito inicial, pero posterior recidiva. En los meses siguientes se realizaron dos nuevos bloqueos, con aceptable control sintomático mantenido en el tiempo. **Conclusiones.** En casos de hipo refractario puede plantearse un manejo invasivo mediante ablación o electroestimulación del nervio frénico, bloqueo epidural cervical o bloqueo del nervio glosofaríngeo. En este caso, el paciente experimentó mejoría clínica significativa tras el bloqueo anestésico del nervio frénico, siendo ésta una técnica a tener en cuenta en aquellos casos de hipo incapacitante y refractario.

P19.

Paciente con diplopía binocular tras 10 años de tratamiento con embolectomía de fístula carotidocavernosa

M.L. Fuentes Rumí, J.M. Cabrera Maqueda, G. Valero López, A.E. Baidez Guerrero, J. Díaz Pérez, R. Hernández Clares

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Caso clínico. Varón de 54 años que consultó por aparición progresiva, en

los cinco meses previos, de diplopía binocular en la mirada horizontal, sin otra sintomatología acompañante. En la exploración presentaba endotropía del ojo izquierdo, con limitación para la abducción. Resto de exploración anodino. Antecedente de fístula carotidocavernosa postraumática hacia 10 años, que se había tratado exitosamente mediante embolectomía con coils, con oclusión de la arteria carótida interna izquierda, permaneciendo asintomático hasta ese momento. Una arteriografía descartó la posibilidad de recurrencia de la fístula y una RM de órbitas objetivó una reacción inflamatoria crónica, con material fibrótico-cicatrizal desde el seno cavernoso hasta el ápex orbitario izquierdo en torno al material protésico, que comprimía la porción fascicular del VI par craneal izquierdo. Se inició tratamiento con corticoides, con una mejoría leve del cuadro, por lo que se realizó infiltración con toxina botulínica en el músculo recto medial, con resultados limitados. Se realizó resección quirúrgica parcial del músculo no parético, descartando la intervención sobre la zona fibrótica por el alto riesgo quirúrgico, con lo que se consiguió mejoría de la visión binocular. **Conclusiones.** Entre las complicaciones post-embolectomía destacan la trombosis y la reacción inflamatoria, que suelen producir una neuropatía que afecta más frecuentemente al VI par craneal, pero que suelen tener carácter agudo en los días siguientes a la intervención. Existen muy pocos casos descritos de reacción inflamatoria subaguda y crónica al material de embolectomía, como es este caso.

P20.

Síndrome opsoclono-ataxia secundario a un teratoma ovárico benigno: a propósito de un caso

M. Cerdán Sánchez, E. Carreón Guarnizo, R. Hernández Clares, J. Jiménez Veiga, J.E. Meca Lallana

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. El síndrome opsoclono-ataxia (OAS) es un trastorno autoin-

mune caracterizado por ataxia subaguda y movimientos sacádicos caóticos e involuntarios, que asocia frecuentemente mioclonías. Puede ser de etiología paraneoplásica, parainfecciosa o idiopática. Se presenta un caso de OAS paraneoplásico secundario a un teratoma ovárico benigno. **Caso clínico.** Mujer de 28 años, con antecedentes de útero bicornue, tiroidectomía total por quiste tiroideo y monorrea congénita. Ingresó por un cuadro de ataxia, mioclonía y opsoclonía tras antecedente de cuadro infeccioso febril con vómitos frecuentes. En la exploración neurológica presentaba habla escandida, opsoclonía, *flutter* palpebral, ataxia axial y apendicular, hiperreflexia y mioclonías. El estudio general de serología sistémica, marcadores tumorales autoinmunidad y anticuerpos antineuronales (incluyendo Yo, Hu, Ri, CV2, Tr, Ma-2, amfifisina, VGKC y antirreceptor de NMDA) fue negativo. La citobioquímica de líquido cefalorraquídeo mostró linfocitosis de 32 células y proteinorraquia de 43,3 mg/dL. La RM con gadolinio fue normal. La ecografía ginecológica objetivó una formación en el ovario derecho compatible con un teratoma quístico, comprobado con TC. Se inició tratamiento con megadosis de esteroides durante cinco días, asociados a inmunoglobulinas intravenosas, con mejoría clínica significativa. **Conclusiones.** La encefalitis paraneoplásica es una manifestación no metastásica conocida de teratomas ováricos, relacionada con anticuerpos antirreceptor de NMDA. El OAS es una presentación clínica infrecuente, considerada por algunos autores como un síndrome neurológico paraneoplásico diferente, no asociado a ningún anticuerpo conocido. Recientemente, se han descrito anticuerpos antiantígeno de superficie neuronal dendrítica como posible causa patogénica del OAS. Tras una extensa revisión de la bibliografía, sólo hemos encontrado dos casos descritos de OAS paraneoplásico por teratoma ovárico, con anticuerpos antineuronales negativos.

P21.

Revisión de una serie de casos de parálisis del XII par craneal

N. García Lax, M. Palao Rico, J.A. Motos García, A. Sanz Monllor, I. Sánchez Ortuño, A.M. García Medina
Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. El hipogloso es un nervio motor puro que inerva la musculatura lingual. Su afectación da lugar a manifestaciones clínicas características como atrofia ipsilateral de la lengua. La parálisis es relativamente infrecuente; lo más habitual es que se acompañe de afectación de otros pares craneales bajos y es muy rara aislada. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de pacientes hospitalizados entre 2005 y 2015 con diagnóstico de parálisis del hipogloso. Se estudió: parálisis aislada o asociada a otros pares, edad, sexo, presencia de factores de riesgo cardiovascular y resultados de RM cerebral. **Resultados.** Serie de 13 pacientes. En ocho fue aislada y en cinco existía afectación de otros pares. 54% varones y 46% mujeres. Edad media de 58,2 años. Tres (23%) hipertensos, cuatro (31%) diabéticos, ocho (61%) dislipémicos y cinco (38%) fumadores. Se realizó estudio de autoinmunidad en el 46% de los pacientes, siendo negativo. Se realizó RM cerebral en todos: tres (23%) mostraron infiltración metastásica de la base craneal; dos (15,4%), lesiones isquémicas supratentoriales; uno (8%), lesiones desmielinizantes; uno (8%), paraganglioma yugular; uno (8%), quiste sinovial atlantooccipital; uno (8%), adenopatía retrofaringea secundaria a proceso infeccioso, y en cuatro (30%) resultó normal. **Conclusiones.** La etiología más frecuente fue la tumoral (23%), seguida de la isquémica (15,4%), infecciosa (15,4%), desmielinizante (8%), secundaria a paraganglioma yugular (8%), a quiste atlantooccipital (8%) y posquirúrgica tras endarterectomía carotídea (8%). Idiopática en el 15,4%. Comparado con otras series, en ésta resulta más habitual la parálisis aislada y la causa más común es la tumoral, que coincide con lo descrito previamente.

P22.

Siderosis superficial del sistema nervioso central: descripción de tres casos

R. Villaverde González^a, C. Muñoz Martínez^b, S. Martínez Vidal^a, L. Albert Lacal^c, M.A. Contreras Palao^a, E. Alias Linares^a

^aHospital J.M. Morales Meseguer.

^bDepartamento de Medicina Interna. Facultad de Medicina. Universidad de Murcia. ^cHospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La siderosis superficial es una entidad rara producida por depósito de hemosiderina en las capas subpiales de cerebro, cerebelo y médula espinal debido a sangrados crónicos, recurrentes en espacio subaracnoideo o intraventricular. Se caracteriza por sordera neurosensorial, ataxia cerebelosa y signos piramidales. Las causas más frecuentes son: patología dural, tumores, traumatismos y cirugía dural. **Casos clínicos.** Revisión de historias clínicas de tres pacientes. Todos presentaron signos piramidales; dos, sordera, y dos, síntomas cerebelosos. Dos estaban anticoagulados, por trombosis venosa profunda y factor V de Leyden y por fibrilación auricular. Además, en el primero se sospecharon telangiectasias cerebelosas posradioterapia tras un tumor del IV ventrículo, intervenido 30 años antes, y la segunda estaba diagnosticada de hidrocefalia a presión normal y se había realizado una punción lumbar. El tercer paciente sufrió una amputación traumática del miembro superior derecho 20 años atrás con meningocel D1-D2 en RM. Las RM cerebrales y medulares mostraron los hallazgos típicos de esta entidad. El líquido cefalorraquídeo mostraba hiperproteinorraquia, muy importante en uno y ligera en los otros. El primer caso se trató con deferiprona, pero falleció por hemorragia cerebelosa. La segunda paciente continuó con deterioro progresivo a pesar de retirar acenocumarol y el tercer paciente se derivó a neurocirugía. **Conclusiones.** La siderosis superficial del sistema nervioso central es una entidad rara, a tener en cuenta en pacientes con síntomas neu-

rológicos progresivos. El incremento del uso de anticoagulantes en ancianos supondrá un incremento del número de casos en el futuro.

P23.

Importancia de la neuroimagen en el diagnóstico del deterioro neurológico

M.E. Andreu Reinón^a,
R. Sánchez Gálvez^b, S. Atienza Ayala^c

^aHospital Rafael Méndez. Lorca, Murcia.

^bHospital J.M. Morales Meseguer. Murcia.

^cHospital Virgen del Castillo. Yecla, Murcia.

Objetivo. Presentar el caso de una paciente con un cuadro de deterioro neurológico de instauración subaguda. **Caso clínico.** Mujer de 77 años sin antecedentes de interés, autónoma e independiente, con un cuadro clínico de tres meses de evolución de deterioro cognitivo y motor progresivo, presentando en el momento de la valoración imposibilidad para la deambulación, incontinencia esfinteriana, episodios de desorientación, cambios en el carácter con desinhibición e irritabilidad y disartria, completamente dependiente. Asociaba episodios de movimientos involuntarios de extremidades izquierdas, autolimitados y repetidos, y hemiparesia izquierda. En la exploración neurológica destacaba disartria leve, hemiparesia faciobraquiorural izquierda 4/5 global con reflejo cutaneoplantar indiferente izquierdo. Con el diagnóstico síndrome de deterioro cognitivo y motor subagudo y crisis focales motoras, se realizó una TC cerebral, donde se hallaron dos masas frontal y parietal derechas con edema y efecto de masa y realce con contraste. En la RM cerebral con gadolinio se objetivaron dos lesiones focales hemisféricas derechas de gran tamaño frontal derecha y parietal, ambas definidas con márgenes lobulados, ligeramente hipointensas en su interior (necrosis), con moderado edema perilesional y compresión del asta ventricular ipsilateral con desplazamiento de la línea media de unos 8 mm y realce homogéneo compatibles con meningiomas. Se realizó exéresis de ambas lesiones, confirmando el diagnóstico mediante

anatomía patológica. **Conclusiones.** Los meningiomas son tumores de crecimiento lento con síntomas variados en función de su localización. Este caso pone de manifiesto la importancia de la neuroimagen en el diagnóstico de los cuadros de deterioro neurológico subagudo para excluir causas tratables.

P24.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob con inicio que simula un ictus

N. García Lax, M. Palao Rico, J.A. Motos García, A. Sanz Monllor, I. Sánchez Ortuño, M.L. Martínez Navarro

Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) constituye la prionopatía humana más frecuente. Se caracteriza por demencia rápidamente progresiva, ataxia, alteraciones visuales y mioclonías. La presentación con clínica similar a un ictus se ha descrito en la bibliografía, pero es excepcional. **Caso clínico.** Varón de 57 años, que comenzó con debilidad y torpeza en las extremidades izquierdas, 24 horas tras intervención de ptosis derecha, durante la que presentó cifras tensionales elevadas. Exploración: fuerza 4+/5 y extinción sensitiva en el hemicuerpo izquierdo, marcha con mínima claudicación del miembro inferior izquierdo. Las pruebas de laboratorio, TAC craneal, eco-Doppler de troncos supraaórticos, ecocardiograma transitorácico y Holter fueron normales. RM cerebral: dudosa restricción a la difusión cortical giriforme periférica frontoparietal derecha. Durante el ingreso, tras una mejoría inicial, presentó empeoramiento progresivo con aparición de mioclonías espontáneas y reflejas, y alteración del lenguaje. RM de control: aumento de señal y restricción a la difusión cortical giriforme frontoparietal derecha, parietooccipital izquierda y en caudado. EEG: actividad theta difusa, ondas bifásicas y trifásicas a 1 Hz. Análisis del líquido cefalorraquídeo positivo para proteína 14.3.3. Presentó una evolución progresiva con aparición de mutismo, ataxia, actitud distónica en el miembro superior izquierdo y disfasia. **Con-**

clusiones. En nuestro paciente, la sospecha clínica inicial fue un evento cerebrovascular, y sólo tras la evolución clínica y exploraciones complementarias, se sospechó y diagnosticó una ECJ esporádica probable. En estadios iniciales, la ECJ esporádica puede simular patología vascular cerebral y, por tanto, es importante conocer esta forma de presentación para realizar un diagnóstico precoz y adoptar medidas preventivas de transmisión.

P25.

Encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA: presentación de un caso

A. Peláez Ballesta^a, A. Sampedro Andradá^b, A. Candeliere^b, F. Fuentes Ramírez^b, M.E. Andreu Reinón^b, M.C. Lastres Arias^c

^aServicio de Medicina Interna. ^bServicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez. Lorca, Murcia. ^cServicio de Urgencias y Emergencias. Águilas, Murcia.

Introducción. Los síndromes paraneoplásicos neurológicos son un grupo heterogéneo de trastornos neurológicos que ocurren en pacientes con una neoplasia. **Caso clínico.** Mujer de 24 años, sin antecedentes de interés, que ingresó por alteración de la conducta y cambio de personalidad. Consultó en urgencias por un cuadro de agitación y ansiedad e ingresó en Psiquiatría, desde donde se consultó a Neurología por fiebre. En la exploración inicial, buen nivel de conciencia, ligera inatención e inexpressividad facial con bradipsiquia y disartria moderadas. Análítica general normal, excepto velocidad de sedimentación globular de 75 mg/dL. La punción lumbar objetivó una linfocitosis (95%), resto normal (incluida proteína C reactiva). RM cerebral y angiorresonancia, normales. La paciente evolucionó desfavorablemente, con pérdida progresiva de interacción con el entorno y apatía, hasta un estado de mutismo acinético, hipertonía global con tendencia fluctuante a posturas distónicas incluyendo opistótonos, movimientos no estereotipados con la lengua, crisis de retroversión ocular y crisis de llanto espontáneas con desconexión

del medio. El EEG mostraba abundante actividad theta y delta en la región frontotemporal derecha. Se solicitaron anticuerpos antineuronales: antirreceptor de NMDA positivo. La búsqueda de neoplasia fue negativa. Se inició tratamiento con inmunoglobulinas y metilprednisolona, con mejoría progresiva de los síntomas. En seguimiento a 12 meses, recuperación completa sin hallazgo de tumor asociado. **Conclusión.** La mayoría de pacientes con encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA desarrollan una enfermedad multifásica, que progresa desde psicosis, déficits de memoria, crisis y desintegración del lenguaje hasta falta de respuesta con catatonia asociada a movimientos anormales e inestabilidad autonómica, como ocurría en esta paciente. El trastorno puede presentarse con o sin asociación con tumor.

P26.

Esclerosis concéntrica de Baló

T. Espinosa Oltra, A. Guzmán Martín, J.M. Sánchez Villalobos, M. Quesada López, E. Hernández Hortelano, J.A. Pérez Vicente

Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena, Murcia.

Caso clínico. Mujer de 36 años, sin antecedentes de interés, que consultó por parestias en el hemicuerpo derecho. En la exploración neurológica destacaba un cuadro hemisensitivo-motor derecho que mejoraba tras la administración de bolos de corticoides. Tras 10 meses presentó un nuevo brote hemisensitivo-motor derecho, con alteración morfológica de una lesión cerebral previa, que precisó biopsia cerebral para estudio histológico. TAC de cráneo inicial: hipodensidad nodular de 2 cm en el lóbulo parietal izquierdo. RM cerebral inicial: lesión nodular centrooal izquierda de 2,4 × 2,6 × 1,4 cm con realce intenso post-contraste en dos anillos concéntricos, sugestiva de esclerosis concéntrica de Baló (ECB). RM cerebral tras 10 meses: aumento de tamaño de la lesión centrooal izquierda, irregular, que obligó a descartar un origen tumoral. Estudio histológico cerebral: infiltrado

estromal difuso macrofágico, infiltrado perivascular linfocitario CD3, astrocitos reactivos y desorganización de fibras con zonas de ausencia de éstas, compatible con placa desmielinizante. Sin neoplasia. Marcadores tumorales, autoinmunidad, onconeuronales, serologías y bandas oligoclonales, negativos. **Conclusiones.** La ECB presenta un patrón radiológico e histológico característico en anillos concéntricos, alternando áreas mielinizadas con desmielinizadas. Puede perder su patrón radiológico con el tiempo y tomar forma difusa. Es difícil confirmar el patrón histológico mediante biopsia cerebral por el pequeño tamaño de la muestra. La presencia de lesiones típicas de esclerosis múltiple concomitantes o bandas positivas predispone a una progresión recurrente remitente en estos casos. El brote agudo se trata con bolos de metilprednisolona durante 3-5 días. No hay evidencia sobre fármacos modificadores de enfermedad en la ECB, recomendándose su inicio ante la diseminación en tiempo y espacio.

P27.

Meningopolirradiculitis citomegálica como inicio de infección por virus de la inmunodeficiencia humana tipo 1: un caso inusual

J.M. Sánchez Villalobos, E.I. Kahn Mesia, A. Guzmán Martín, T. Espinosa Oltra, M. Quesada López, J.A. Pérez Vicente

Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena, Murcia.

Objetivo. Comunicar el caso de un paciente con una polirradiculopatía aguda por infección por citomegalovirus (CMV), no diagnosticado previamente de virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). **Caso clínico.** Mujer de 42 años, sin antecedentes de interés, que tres meses antes del ingreso inició clínica con diarrea, hiporexia, baja ponderal y fiebre vespertina (38,5 °C), además de dificultad para la micción espontánea sin claro síndrome miccional. De forma sincrónica, lumbociatalgia aguda izquierda, que denotaba progresión y refractariedad a toma de múltiples analgésicos/antiin-

flamatorios. Se añadió bradipsiquia importante y deterioro de la marcha, por lo que precisó ingreso hospitalario. En la exploración destacaban dermatitis peribucal, muguet oral y exantema zosteriforme costal izquierdo. En la exploración neurológica, bradipsiquia, confusión y paraparesia de predominio izquierdo, muy dolorosa a la movilización. TC craneal normal y serología positiva para VIH y virus de la hepatitis C. Líquido cefalorraquídeo: glucosa, 17; proteinorraquia, 139; leucocitos, 599 (50% polimorfonucleares, 50% mononucleares). Cultivos negativos y PCR para herpesvirus negativa. Al confirmarse serología positiva para VIH (CD4+ 34), se amplió estudio en líquido cefalorraquídeo a CMV (PCR), con resultado positivo. Tras inicio de ganciclovir se produjo mejoría clínica progresiva, persistiendo cierta debilidad e intenso dolor neuropático en los miembros inferiores. **Conclusiones.** Tras revisión de la literatura científica, podemos concluir que es un caso cuasixcepcional, dado que se trata de un inicio clínico de infección por VIH-1, por una infección oportunista (infección por CMV requiere normalmente CD4 < 100), más propios de pacientes con sida en estadios finales. Otra dato a considerar es la importancia de la alta sospecha diagnóstica, ya que en este caso el paciente presentaba en serología plasmática IgM CMV negativa.

P28.

Síndrome de Parsonage-Turner recurrente en un paciente con amigdalitis agudas de repetición

B. Palazón Cabanes, S. Atienza Ayala, Y.E. Sánchez Mejía, E.J. Martínez Lerma

Hospital Virgen del Castillo. Yecla, Murcia.

Introducción. La neuralgia amiotrófica o síndrome de Parsonage-Turner (SPT) es una mononeuropatía múltiple caracterizada por dolor neuropático agudo muy intenso, debilidad y atrofia multifocal, con predilección por el plexo braquial y de fisiopatología desconocida, aunque se presume autoinmune. Se presenta un paciente con SPT recurrente y amigdalitis agudas de repetición. **Caso clínico.** Varón

37 años, con dolor urente intenso en el hombro derecho de predominio nocturno, al que días después se asoció debilidad y atrofia muscular de predominio proximal en el miembro superior derecho. Antecedente de amigdalitis agudas de repetición infantiles. Ambos episodios se preceden de amigdalitis complicadas. En la exploración destacaba amiotrofia de deltoides y serrato anterior derecho, escápula alada con paresia de predominio proximal en el miembro superior derecho e hiporreflexia bicipital derecha. La analítica completa, las serologías, la radiografía de tórax y la RM de plexo braquial fueron normales. El electromiograma demostró la existencia de mononeuritis múltiple del plexo braquial derecho, en estadio subagudo de evolución. Se pautó gabapentina 300 mg/día, con lo que mejoró parcialmente del dolor. Inició tratamiento rehabilitador y fue intervenido de amigdalotomía bilateral. **Conclusión.** El SPT es una entidad poco frecuente y excepcionalmente recurrente, cuya etiopatogenia no está aclarada, pero se atribuye a un trastorno autoinmune asociado a infecciones banales. El interés clínico del caso es la aparición de un SPT recurrente en el contexto de amigdalitis complicadas de repetición.

P29.

Lesiones talámicas bilaterales tras un síndrome febril: encefalopatía necrotizante aguda

J. Díaz Pérez, F.A. Martínez García, E. García Molina, A.E. Baidez Guerrero, L. Fuentes Rumí, J.J. Martín Fernández

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La encefalopatía necrotizante aguda (ENA) es una entidad parainfecciosa descrita casi exclusivamente en niños del este asiático, con típica alteración bitalámica y mal pronóstico. Presentamos los hallazgos clínicos y de neuroimagen de un paciente caucásico adulto con ENA. **Caso clínico.** Varón de 44 años, sin antecedentes de interés, que presentaba un cuadro de fiebre y tos productiva y, en los días siguientes, deterioro brusco del nivel de conciencia. Ingresó en cui-

dados intensivos sin respuesta a estímulos externos y pupilas medias reactivas, precisando intubación orotraqueal. TC craneal: edema difuso bilateral y simétrico en ganglios basales, tálamo y protuberancia. Durante su ingreso en cuidados intensivos permaneció intubado. Líquido cefalorraquídeo: proteinorraquia sin pleocitosis. RM cerebral: lesiones hemorrágicas e inflamatorias bilaterales y simétrica en tálamos, con extensión a ganglios basales, cápsula interna y región dorsal mesencéfalo/protuberancia. Normalidad en los estudios inmunológico y microbiológico. Biopsia cerebral: extensos focos de necrosis cortical y subcortical. Tras la ausencia de respuesta al tratamiento inicial con antibióticos, aciclovir, dexametasona y tiamina intravenosos, se administró megadosis de esteroides e inmunoglobulinas intravenosas, con ligera mejoría. En el momento del alta, el paciente presentaba graves secuelas, con marcada afectación cognitiva subcortical, apatía, bradicinesia, disartria grave y tetraparesia espástica. **Conclusión.** La baja frecuencia de la ENA en nuestro medio y la edad adulta de presentación, que caracterizan este caso, puede dificultar un diagnóstico y tratamiento precoz con megadosis de esteroides, que parece mejorar el pronóstico. Debe sospecharse ENA ante una encefalopatía aguda grave, síndrome febril previo y lesiones bitalámicas en TC/RM.

P30.

Cefalea en trueno que empeora por sobredosificación de triptanes

A.E. Baidez Guerrero, G. Valero López, R. Hernández Clares, E. García Molina, J. Díaz Pérez, J.M. Cabrera Maqueda

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es una entidad clinicoradiológica que se caracteriza por episodios de cefalea intensa hiperaguda recurrentes, con o sin déficits neurológicos asociados, en los que se objetiva en la neuroimagen una vasoconstricción multifocal segmentaria de arterias intracraneales, autolimita-

da característicamente a un plazo medio de tres meses. Aunque el mecanismo fisiopatológico es desconocido, se propone una alteración en la regulación del tono vascular cerebral espontánea o secundaria. **Caso clínico.** Mujer de 55 años, que consultó por episodios de cefalea súbita recurrente, de intensidad 10/10 en la escala visual analógica, asociados a acúfenos y pulsátiles, precisando altas dosis de triptanes. Con el cuadro clínico de cefalea en trueno recurrente se realizó estudio, con ausencia de datos de enfermedad sistémica, alteraciones autoinmunes y serológicas, normalidad de líquido cefalorraquídeo, y objetivando en RM una imagen en el giro frontal izquierdo compatible con origen vascular, que hacían sospechar en primer lugar una vasculitis benigna del sistema nervioso central. Una angiografía cerebral objetivó múltiples estenosis focales y segmentarias (arterias cerebrales de pequeño y mediano calibre), compatibles con vasoconstricción cerebral reversible. Se inició tratamiento con nimodipino, con mejoría clínica, y se confirmó el diagnóstico a las 12 semanas tras la resolución angiográfica completa. **Conclusión.** Esta entidad infrecuente debe considerarse en el diagnóstico diferencial de pacientes con cefalea 'tipo trueno'. En los últimos años se ha convertido en una causa reconocida de ataque isquémico transitorio, ictus isquémico y hemorrágico, y hemorragia subaracnoidea cortical.

P31.

Paraparesia en el posparto

M.E. Andreu Reinón^a,
R.M. Sánchez Gálvez^b

^a Hospital Rafael Méndez. Lorca, Murcia.
^b Hospital J.M. Morales Meseguer. Murcia.

Objetivo. Describir un caso clínico de paraparesia en el posparto inmediato. **Caso clínico.** Mujer de 29 años, primigesta, sin otros antecedentes, con paraparesia de instauración brusca tras un parto vaginal instrumentado bajo anestesia epidural. Tras la recuperación de la anestesia presentó debilidad y adormecimiento de ambos miembros inferiores y de la región perineal, junto con urgencia urinaria y

fecal, sin incontinencia. El inicio de los síntomas fue brusco y el curso estable. En la exploración neurológica destacaba la presencia de una paraparesia simétrica 4/5 proximal, hiporreflexia y reflejo cutaneoplantar en extensión bilateral. Presentaba hipostesia tactoalgésica bilateral, de predominio izquierdo y en la región perineal hasta la región inguinal (D12-L1) y apalestesia en ambos miembros inferiores. La marcha era dificultosa por paraparesia. Se realizó el diagnóstico sindrómico de síndrome medular dorsal bajo de instauración brusca en el posparto inmediato. Se realizó una resonancia magnética de neuroeje, donde se apreció la presencia de una masa expansiva, bien delimitada, intrarraquídea intradural posterior, extramedular, en D9-D10, con compresión y desplazamiento de la médula espinal. En secuencias T₁ isointensa y T₂ hipointensa en (en probable relación con calcificación), intenso realce con el contraste intravenoso. Se intervino a la paciente, realizando exéresis completa de la lesión, y la anatomía patológica confirmó el diagnóstico de meningioma psamomatoso. **Conclusiones.** Ante un caso de paraparesia brusca en el posparto inmediato, el meningioma espinal es una de las posibilidades en las que hay que pensar por ser un tumor frecuente en esta localización.

P32.

Afectación de pares bajos secundaria a un paraganglioma yugular

I. Sánchez Ortuño, A. Sanz Monllor,
N. García Lax, J.A. Motos García,
M. Palao Rico, J. Marín Marín

Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos raros originados en el sistema autonómico extraadrenal, con capacidad de secretar catecolaminas. **Objetivo.** Presentar el caso de una paciente con afectación de X, XI y XII pares craneales debido a un paraganglioma yugular. **Caso clínico.** Mujer de 43 años, que consultó por dolor intermitente y pulsátil en el

oído izquierdo, con sensación de ocupación desde hacía nueve meses y dificultad para mover la lengua (cinco meses), y posteriormente disfonía, disfagia y debilidad de trapecio y esternocleidomastoideo izquierdos. Exploración: disfonía, atrofia de hemilengua derecha con fasciculaciones, trapecio y esternocleidomastoideo izquierdos. RM cerebral y de conducto auditivo interno: masa compatible con glomo yugular izquierdo (paraganglioma), con signos de erosión de la base del craneal. Arteriografía: glomo yugulotimpánico izquierdo con vascularización proveniente del eje faríngeo ascendente. Catecolaminas en orina: negativas. Se realizó embolización de la lesión y posterior tratamiento con radiocirugía, con estabilización de los síntomas. **Conclusión.** La mayoría de los glomos derivados de ganglios parasimpáticos se localizan en el cuello y la base del cráneo, a lo largo de las ramas del nervio vago y glossofaríngeo, y con origen más común en el cuerpo carotídeo, siendo menos frecuentes en la región yugulotimpánica. La mayoría, como en este caso, no asocian secreción de catecolaminas y un 33-50% aparecen en el seno de un síndrome genético conocido.

P33.

Encefalocele esfenoidal derecho congénito diagnosticado en una mujer adulta

J.A. Motos García, I. Sánchez Ortuño,
A. Sanz Monllor, N. García Lax,
M. Palao Rico, M.P. Salmerón Ato

Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. Un encefalocele es una protrusión del parénquima cerebral o las meninges a través de defectos del cráneo, congénitos o adquiridos. Se suelen dividir en tres tipos: occipital, el más frecuente; sincipital, que puede asociar deformidades craneofaciales; y basal, que en ocasiones cursa con infecciones del tracto respiratorio superior de repetición, meningitis recurrentes o rinoliquorrea. **Caso clínico.** Mujer de 51 años, con antecedentes de migraña crónica sin aura y rinitis alérgica. Remitida a urgencias por

una disminución brusca del nivel de consciencia, por lo que se realizó intubación e ingresó en cuidados intensivos. Menos de 24 horas después presentó recuperación espontánea, fue extubada y pasó a planta. Exploración física y neurológica completamente normal. Analítica sanguínea, de líquido cefalorraquídeo y serologías normales. RM cerebral: parénquima cerebral herniado ocupando el seno esfenoidal derecho a través de su pared lateral, compatible con meningoencefalocele. EEG: sin hallazgos patológicos. La paciente es dada de alta con diagnóstico de meningoencefalocele con crisis secundaria. Un año después reingresó con rinoliquorrea. Se realizó entonces resección del encéfalo herniado a través del defecto y reposición de colgajo óseo. Tras la cirugía, la paciente presentó crisis focales motoras izquierdas, que se trataron con carbamacepina, sin más complicaciones. **Conclusiones.** Los encefaloceles congénitos suele ser diagnosticados al nacimiento. De forma muy infrecuente, cuando no son evidentes en la inspección externa y no asocian deformidades craneofaciales ni malformaciones, pueden pasar desapercibidos hasta la edad adulta, como en este caso.

P34.

Implicación de la hipertensión venosa cerebral en la hipertensión intracraneal idiopática

M.E. Andreu Reinón, R. Sánchez Gálvez,
E. Fernández Villalba, R. Villaverde González

Hospital J.M. Morales Meseguer. Murcia.

Introducción. Los datos encontrados en la bibliografía son controvertidos respecto al papel de la hipertensión venosa cerebral como causa o consecuencia de la hipertensión intracraneal benigna. **Caso clínico.** Mujer de 30 años, con antecedentes de migraña sin aura, sobrepeso y anticonceptivos intradérmicos, que presentó un cuadro clínico de dos semanas de evolución de cefalea holocraneal opresiva de intensidad elevada, que asociaba náuseas, vómitos, sonofobia y fotofobia, con síntomas de alarma y disminución de la agudeza visual. En la

exploración neurológica se objetivó edema de papila. La TC craneal fue normal y una angiotomografía descartó trombosis de senos venosos cerebrales. Punción lumbar con presión de apertura mayor de 47 cmH₂O, con líquido cefalorraquídeo estrictamente normal. RM con angiorresonancia cerebral: signos de hipertensión intracraneal con herniación de líquido cefalorraquídeo a la silla turca, ectasia dural en nervios ópticos, ventrículos disminuidos de tamaño y descenso amigdalario, compatibles con pseudotumor *cerebri*, causado por hipertensión venosa por una estenosis del seno transversal derecho. Dados los hallazgos radiológicos y la persistencia de síntomas se realizó una nueva punción lumbar evacuadora, con presión de apertura de 13 cmH₂O, y se repitió la RM, apreciándose mejoría de los signos de hipertensión venosa. Posteriormente se efectuó una arteriografía cerebral, donde se apreció hipoplasia

del seno transversal izquierdo sin repercusión hemodinámica y vaciado preferencial por el seno transversal derecho. **Conclusiones.** Los hallazgos en las pruebas complementarias sugieren que la hipertensión venosa cerebral en esta paciente fue secundaria al aumento de presión intracraneal.

P35.

Ictus isquémico como inicio clínico de una miocardiopatía no compactada

G. Valero López, L. Albert Lacal, A.E. Baidez Guerrero, E. García Molina, J. Pérez Díaz, J.C. García Navarro

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo se caracteriza por una pared miocárdica alterada con trabeculaciones promi-

nentes y profundos surcos intratrabeculares. El diagnóstico se realiza mediante criterios de imagen ecocardiográfica o RM cardíaca. No hay evidencia de que se deba instaurar anticoagulación como prevención primaria en ausencia de disfunción ventricular o fibrilación auricular. **Caso clínico.** Varón de 52 años, dislipémico, sin otros antecedentes de interés, que bruscamente presentó debilidad e hipoestesia en el miembro superior izquierdo, junto con extinción táctil izquierda de una hora de evolución. Con la sospecha de ictus isquémico en el territorio de la arteria cerebral media derecha, de etiología desconocida, se procedió a estudio vascular. La exploración general y neurológica fue normal (NIHSS: 0). La TC craneal urgente fue normal. El electrocardiograma mostraba intervalo PR de 0,2 s y hemibloqueo anterior, sin arritmias en monitorización Holter de 24 horas. El eco-Doppler cervical mostró leve ateromatosis ca-

rotídea sin estenosis significativas. La RM cerebral objetivó un infarto agudo multifragmentado en el territorio de la arteria cerebral media derecha. La ecocardiografía reveló una disfunción grave del ventrículo izquierdo, con criterios sugestivos de miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo, confirmada por RM cardíaca. Se realizó interconsulta a cardiología para el manejo diagnóstico y terapéutico conjunto. Se inició tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina, diuréticos y acenocumarol, y se solicitó estudio genético familiar. **Conclusiones.** La miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo es una entidad infradiagnosticada que se relaciona con fenómenos cardioembólicos favorecidos por la caída de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo y la hipertrabeculación. El ictus isquémico puede ser la forma de inicio de la enfermedad, como en este caso.