

XVI REUNIÓN DE LA SOCIEDADE GALEGA DE NEUROLOXÍA

Ferrol, 10 y 11 de Mayo de 2002

COMUNICACIONES ORALES

PRIMERA MESA

VIERNES 10 DE MAYO. 18:00 - 19:00

DEGENERACIÓN CEREBELOSA PARANEOPLÁSICA ASOCIADA A ANTICUERPOS ONCONEURONALES ANTI-TR

M. MACÍAS, J.M. ALDREY, C. PÉREZ-SOUSA, F.J. LÓPEZ-GONZÁLEZ, A. MAESTRE, H. ÁLVAREZ, V. TRASANCOS, A. FERNÁNDEZ-RIAL, B. BUÑO

Unidad de Neurología, Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Profesor Novoa Santos, Ferrol.

Introducción. Los anticuerpos onconeuronales anti-Tr son marcadores tumorales descritos por Graus et al en 1997 en cinco pacientes con un síndrome pancerebeloso subagudo y linfoma de Hodgkin, sugiriéndose una alta especificidad para esta asociación.

Caso clínico. Hemos tenido la oportunidad de observar a un paciente de 58 años, sin antecedentes de interés, que dos días antes de ingresar presentó sensación de inestabilidad, diplopía en la mirada lejana y que de forma progresiva en los días siguientes desarrolla un síndrome cerebeloso con ataxia, nistagmus y dismetría talón rodilla bilateral, sin otro déficit que sugiriese afectación de otras estructuras neurológicas. Se realizaron múltiples pruebas para su estudio, incluidos anticuerpos onconeuronales, entre los que resultó positiva la determinación de anticuerpos anti-Tr. El paciente no presentaba ninguna adenopatía, por lo que se le realizó un estudio de medula ósea.

Comentarios. Dada la alta especificidad de la asociación, la detección de anticuerpos onconeuronales anti-Tr obliga a buscar un linfoma de Hodgkin. Este hecho y la rareza de este tipo de anticuerpos justifican el comentario de este caso

DEGENERACIÓN CEREBELOSA PARANEOPLÁSICA Y ANTICUERPOS ANTI-YO +. DIAGNÓSTICO DEL TUMOR PRIMARIO POR PET

L. ALONSO-MAGDALENA, D.A. GARCÍA-ESTÉVEZ, M.S. LÓPEZ-FACAL, M. FERNÁNDEZ-AYALA*, M. MARÍN-SÁNCHEZ

*Servicio de Neurología, Hospital Juan Canalejo, A Coruña. *Servicio de Medicina Interna, Hospital Virxe da Xunqueira, Cee.*

Introducción. La degeneración cerebelosa paraneoplásica (DCP) se caracteriza por una grave disfunción cerebelosa, que aparece en el curso de semanas o meses. Puede asociarse a cualquier tumor; los más frecuentes, el carcinoma de células pequeñas de pulmón, ginecológicos y enfermedad de Hodgkin. La clínica neurológica precede a la tumoral en más de la mitad de los casos. La DCP puede clasificarse en dos grupos. El más típico es aquel que presenta anticuerpos anti-Yo, que reaccionan con las células de Purkinje y del tumor, ginecológico o de mama en más del 95% de los casos. Cuando los anticuerpos son negativos, suele asociarse a otras neoplasias.

Caso clínico. Paciente de 45 años, costurera, exfumadora, sin antecedentes de interés. Presenta un cuadro de 4 meses de evolución, con inestabilidad para la marcha, dificultad en el manejo de las manos y lenguaje arrastrado. Exploración general, oftalmológica y ginecológica normales. Exploración neurológica: síndrome cerebeloso. Todas las pruebas realizadas (analítica, mamografías, TAC torácico, ecografía abdominal...) fueron normales, excepto: RNM cerebral: atrofia del vermis cerebeloso. LCR: pleocitosis, prot 43, gluc 66, Ig G 5,1, anticuepos anti-Yo +, PET: tumoración en cuadrante superior izquierdo de mama izquierda.

Conclusión. El hallazgo de anticuerpos anti-Yo en una paciente con síndrome cerebeloso no filiado, obliga a realizar una búsqueda exhaustiva de neoplasia oculta; con especial atención a tumores ginecológicos o de mama. Resaltar la utilidad de la tomografía por emisión de positrones para dicho rastreo, cuando las pruebas habituales son negativas.

HETEROTOPÍA PERIVENTRICULAR NODULAR DIFUSA Y EHLERS-DANLOS: ASOCIACIÓN FAMILIAR

M. SEIJO, M. CASTRO, J.R. RODRÍGUEZ-ÁLVAREZ, M. PUIG, C. DE LA TORRE, A. LOSADA, F. VÁZQUEZ, J. BRASA

Servicios de Neurología, Radiología, Dermatología, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Servicio de Dermatología, Hospital do Salnés, Servicio de Radiodiagnóstico, MEDTEC-Hospital Xeral-Cies.

Introducción. Las displasias corticales tipo heterotopía periventricular son islotes anormales de neuronas en la región peri- o sub-ventricular secundarias a alteraciones de la proliferación celular o migración neuronal en la zona germinal embrionaria. Son enfermedades relativamente frecuentes que pueden aparecer en adultos o niños con epilepsia, alteración del neurodesarrollo, o como hallazgo incidental. El síndrome mejor caracterizado es la heterotopía nodular difusa bilateral secundaria a la mutación gen de la filamina 1 (FLN 1) en el locus Xq28. Esta malformación ligada al cromosoma X afecta habitualmente a hembras, dada su alta letalidad en los varones. El síndrome de Ehlers-Danlos incluye a un grupo heterogéneo de displasias hereditarias del tejido conectivo caracterizadas por hiperelasticidad cutánea, hiperlaxitud articular, y fragilidad tisular. Es raro, y existen varios subtipos, la mayoría sin defecto bioquímico conocido. La heterotopía nodular difusa bilateral asociada al síndrome de Ehlers-Danlos ha sido publicada en dos hembras no relacionadas, pero no existen descripciones familiares de esta asociación.

Pacientes y métodos. Se describe una familia con tres pacientes presentando heterotopía periventricular nodular bilateral y Ehlers-Danlos tipo III. Todas eran hembras. El árbol genealógico indica una herencia ligada al cromosoma X. Una paciente tuvo un aborto varón, y un hijo falleció a las pocas horas de vida con malformaciones graves. La presentación clínica fue de epilepsia en dos pacientes, y hemorragia subaracnoidea en otra. Una paciente carecía de síntomas neurológicos específicos. El diagnóstico de heterotopía fue mediante resonancia magnética craneal. **Conclusión.** La asociación familiar de heterotopía bilateral difusa y síndrome de Ehlers-Danlos tipo III es llamativa y novedosa. Se presentan los hallazgos clínicos y radiológicos y se comentan posibilidades patogénicas de esta asociación.

SINCINESIA DE MARCUS GUNN

I. REQUENA, A. SESAR, M. ARIAS

Sección de Neurología del Hospital de Conxo. CHUS. Departamento de Medicina. Universidad de Santiago de Compostela.

Fundamento. El oftalmólogo escocés Robert Marcus Gunn (1850-1909) describió el conocido fenómeno pupilar que lleva su nombre, pero también una rara sincinesia congénita (la calificó como trigémino-ocular), de la que hemos tenido oportunidad de observar un caso, que se presenta con videofilmación.

Observación clínica. Una mujer de 70 años ingresó por debilidad facioabrahual izquierda, de la que mejoró en menos de 24 horas. Tenía como antecedentes relevantes el ser portadora de marcapasos y el haber sufrido, a los 7 años de edad y a raíz de un cuadro de

difteria, una hemiparesia izquierda. Además, presentaba desde el nacimiento una ptosis palpebral izquierda, comprobándose en la exploración que desaparecía completamente al realizar movimientos faciales y mandibulares (soplar, besar, masticar, lateralizar la mandíbula); también se observó limitación de la mirada hacia arriba y hacia fuera en el ojo de la ptosis. El TAC cerebral puso de manifiesto datos de isquemia antigua en territorio silviano derecho. El estudio ENMG mostró activación del elevador del párpado izquierdo al realizar movimientos faciales y mandibulares. El estudio del blink reflex resultó normal.

Conclusiones. La sincinesia de Marcus Gunn podría calificarse de faciopalpebral más que mandíbulopalpebral. Traduciría un fallo en la activación voluntaria normal del elevador del párpado, de modo que, ante la falta del control supranuclear, se liberarían reflejos primitivos del tronco cerebral.

MIASTENIA GRAVIS EN LA EDAD AVANZADA

M. ARIAS, I. REQUENA, A. SESAR, M. GIL-TIMÓN

Sección de Neurología del Hospital de Conxo. CHUS. Departamento de Medicina. Universidad de Santiago de Compostela.

Fundamento. La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune, que, dificultando la transmisión neuromuscular, produce debilidad fluctuante y cambiante en distintos músculos o grupos musculares. Su cualidad de gran simuladora parece acrecentarse en los pacientes de edad avanzada.

Pacientes y métodos. Se revisan las historias de 6 pacientes (mayores de 60 años), diagnosticados de miastenia gravis, analizando: forma de comienzo, curso clínico, resultado de tests diagnósticos, evolución y terapéutica.

Resultados. Seis casos (2 M y 4 V; edades entre 60 y 78 años). La forma de comienzo más frecuente fue la ocular (diplopía y ptosis palpebral en 4); a lo largo de la evolución, 5 presentaron disfagia y disfonía y 2 debilidad generalizada. El test del Tensilon, realizado a 5 pacientes, fue positivo en todos. Los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, determinados en 4 de los 6 pacientes, resultaron positivos en todos. En ningún paciente se detectó timoma (estudios de TAC torácico). Se emplearon tratamientos inmunomoduladores en 5 casos: inmunoglobulinas y corticoides (2), corticoides (2) y azatioprina (1), constatóndose buena respuesta en todos ellos. En 2 pacientes, la miastenia se asoció a enfermedad de Parkinson. Tres pacientes (con factores de riesgo vascular) habían sido diagnosticados erróneamente (por neurólogos) de ictus de territorio posterior.

Conclusiones. La miastenia gravis no es excepcional en el anciano y debe tenerse en cuenta sobre todo en aquellos casos de sintomatología de disfunción transitoria y repetida de pares craneales motores; en la edad avanzada los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina suelen ser positivos y el timoma es raro.

SEGUNDA MESA

SÁBADO 11 DE MAYO. 10:00 - 11:00

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL EN GALICIA

S. IGLESIAS, F.J. LÓPEZ-GONZÁLEZ, M. SEIJO, R. LEIRA, J. CASTILLO

Hospital Clínico Universitario, Universidad de Santiago de Compostela, Hospital Arquitecto Marcide del Ferrol y Hospital de Pontevedra.

Introducción. Entre mayo-99 y abril-01 se llevó a cabo en España un registro prospectivo de hemorragias intracerebrales (HIC) para investigar factores asociados con el deterioro neurológico. Tres hospitales gallegos (Arquitecto Marcide, Montecelo y Clínico Universitario) incluyeron el 36,5% de la totalidad de los pacientes (97 de 266 pacientes). Este estudio describe variables clínicas, de neuroimagen y evolutivas de los pacientes ingresados en Galicia.

Pacientes y métodos. Se incluyeron pacientes con HIC hemisféricas primarias de menos de 24 horas de evolución; fueron excluidos los

pacientes fallecidos en las primeras 48 horas (debido a que el objetivo primario del estudio era el deterioro neurológico determinado en esa fracción de tiempo). La intensidad del déficit neurológico se determinó mediante la escala canadiense (CSS) valorada al ingreso, 24, 48 horas, 7º día y a los 3 meses. Se practicó una TC al ingreso, a las 48 horas y a los 3 meses. La evolución se determinó mediante la escala de Rankin a los 3 meses.

Resultados. Se incluyeron 97 pacientes con una edad de $70,7 \pm 10,6$ años (44 mujeres). El tiempo entre el inicio de la sintomatología y la inclusión fue de $5,4 \pm 2,8$ horas. Durante el inicio del cuadro clínico el 10,3% presentó crisis comiciales, el 24,7% vómitos y el 31% cefalea intensa. La CSS al ingreso fue de $4,5 \pm 2,3$. El volumen del hematoma fue de $44,6 \pm 38,4$ cm³ y el volumen del edema periférico al hematoma $13,7 \pm 18,1$ cc. Sesenta y dos pacientes presentaron HIC profundas (17 en el putamen, 15 en el caudado, 17 en la cápsula interna y 14 talámicas) y 35 superficiales (5 frontales, 17 parietales, 4 temporales y 8 occipitales). En 32 pacientes se demostró extensión ventricular. En el 47% de los pacientes el volumen de la HIC aumentó en las primeras 48 horas y en el 23% se diagnosticó deterioro neurológico. El diagnóstico final fue en 70 pacientes de HIC hipertensiva, en 8 de HIC amiloidea y en 19 HIC idiopática. Veintiocho pacientes estaban asintomáticos y 18 habían fallecido a los 3 meses.

HEMORRAGIAS CEREBELOSAS

J.L. MACÍNEIRAS-MONTERO, E. CORREDERA-GARCÍA, M.J. MORENO-CARRETERO, D. ESCRICHE-JAIME, J. ROMERO-LÓPEZ

Hospital Meixoeiro. Vigo.

Introducción. La hemorragia cerebelosa es una forma poco frecuente de presentación de la hemorragia intraparenquimatosa cerebral, posiblemente por ello no existen muchos estudios de la misma. Presentamos un estudio retrospectivo de las hemorragias cerebelosas vistas en nuestro Servicio en los últimos diez años.

Pacientes y resultados. En el período 1991-2001 se han visto 432 hemorragias intraparenquimatosas, de las cuales 25 fueron de localización cerebelosa (5,7%), aunque solamente hemos podido revisar 22 pacientes. La edad media fue de 72 años, con un leve predominio en sexo masculino (13/9). El factor de riesgo más frecuente fue la HTA. La clínica de debut más frecuente fue la de cefalea, mareo/vértigo y náuseas/vómitos, conservando un nivel de conciencia alerta en la mayoría de los casos (81%). Respecto a las características radiológicas la mayoría se localizaron en hemisferios cerebelosos, con unos volúmenes de sangrado entre 0,5 cc y 24 cc y una extensión intraventricular muy frecuente (45%). Los pacientes con volúmenes mayores de 10 cm³ tuvieron una peor evolución clínica (mayor mortalidad). Desarrollaron hidrocefalia 7 pacientes, la mayoría de los cuales tenían volúmenes grandes o extensión intraventricular. Solamente tres pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. La mortalidad fue del 18% y de los supervivientes el 72% quedaron asintomáticos o con secuelas leves.

Conclusiones. A pesar de que se trata de una serie con pocos pacientes podemos concluir: 1) Las hemorragias intraparenquimatosas de localización cerebelosa son infrecuentes. 2) El factor etiológico más frecuente es la hipertensión arterial. 3) El volumen de sangrado condiciona la mortalidad y las secuelas. 4) La mayoría de los pacientes no precisan tratamiento quirúrgico.

FACTORES PREDICTIVOS DEL CRECIMIENTO PRECOZ DE LAS HEMORRAGIAS INTRACEREBRALES

R. LEIRA, F.J. LÓPEZ-GONZÁLEZ, M. SEIJO, Á. ANEIRO, J. CASTILLO

Hospital Clínico Universitario, Universidad de Santiago de Compostela, Hospital Arquitecto Marcide del Ferrol y Hospital de Pontevedra.

Propósito y métodos. Estudiamos factores predictivos potenciales de crecimiento precoz del volumen de las hemorragias intracerebrales (HIC) en un gran estudio multicéntrico en el que se incluyeron 266 pacientes (71 ± 11 años; 55% hombres) con HIC de menos de 24 horas de

evolución. En la totalidad de los pacientes se recogieron más de 60 variables clínicas, bioquímicas y de neuroimagen. Se realizó una TC en el momento de la inclusión y otra a las 48 horas. Se definió el crecimiento de la hemorragia como un incremento de volumen superior al 33% entre los dos estudios de TC. Los factores predictivos del crecimiento de la hemorragia se determinaron mediante análisis de regresión logística.

Resultados. El 15% de los pacientes mostraron un crecimiento precoz superior al 33%. Los análisis bivariados y multivariados no identificaron predictores independientes, pero el crecimiento de la hemorragia se asoció con una mayor mortalidad (OR 2,0; IC 95% 1,02-4,1) y dependencia (OR 2,9; IC 95% 1,05-8,1).

Conclusión. El crecimiento precoz de la HIC se asocia con un peor pronóstico. Ninguna de las variables estudiadas se relacionó con el crecimiento de la HIC.

MARCADORES MOLECULARES PREDICTORES DE MAL PRONÓSTICO EN LA TROMBÓLISIS INTRAVENOSA DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

J. CASTILLO, Á. ANEIROS, J. ABELLA, S. IGLESIAS, A. PATO, B. ARES, R. LEIRA

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Universidad de Santiago de Compostela.

Introducción. En la actualidad, los trombolíticos intravenosos constituyen el tratamiento más eficiente del ictus isquémico agudo, siempre que se administren en pacientes adecuadamente seleccionados. Sin embargo, todavía existe una notable variabilidad en los resultados conseguidos, tanto en criterios de eficacia, como de riesgo. Estudiamos marcadores bioquímicos como posibles predictores pronósticos de este tratamiento.

Pacientes. Incluimos en el estudio a 9 pacientes con ictus isquémico agudo seleccionados según criterios del ECASS-2 (ventana terapéutica de 6 horas, dosis de t-PA de 0,9 mg/kg).

Método. Determinamos el déficit neurológico mediante la escala NIH en el momento de la administración del fármaco, a las 24 y a las 48 horas. Previamente a la administración del fármaco obtuvimos una muestra de sangre para determinación de IL-6, TNF- α , IL-10 y MMP-9. Definimos el índice de inflamación (II) como el resultado de la operación: $IL6 \times TNF-\alpha / IL-10$.

Resultados. En 5 pacientes la puntuación de la escala NIH disminuyó entre 2 y 11 puntos en las primeras 48 horas (3 pacientes estaban asintomáticos). En 2 pacientes no se apreció modificación de su situación clínica y 2 pacientes se deterioraron ligeramente (con aumento de 1 y 2 puntos en la escala NIH). En 3 pacientes se detectó transformación hemorrágica, pero no hematoma. El II fue de $15,9 \pm 9,5$ en los 5 pacientes que mejoraron y de $304,7 \pm 68,9$ en los otros 4 pacientes ($p < 0,0001$). Los niveles de MMP-9 también fueron significativamente menores en los pacientes con buena evolución clínica ($116,3 \pm 24,9$ vs $218,6 \pm 20,3$ ng/mL, $p < 0,0001$).

Conclusión. La determinación de marcadores moleculares de inflamación o de ruptura de la barrera hematoencefálica puede ayudar a seleccionar a pacientes para el tratamiento trombolítico.

TROMBÓLISIS EN EL ICTUS AGUDO. CONSOLIDACIÓN DEL CÓDIGO ICTUS Y SU IMPACTO EN LA REDUCCIÓN DE LOS TIEMPOS DE LATENCIA

E. SANTAMARINA, C. MOLINA, J. MONTANER, S. ABILLEIRA, J.F. ARENILLAS, J. ÁLVAREZ-SABÍN

Unitat Cerebrovascular. Hospital General Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivo. Evaluar la variación en los tiempos de latencia para el tratamiento trombolítico y su relación con la consolidación del código ictus.

Pacientes y métodos. De un total de 802 pacientes con ictus isquémico no-lacunar evaluados de forma sistemática desde julio de 2000 a diciembre de 2001, 48 (5,9%) recibieron tratamiento trombolítico con rt-PA dentro de las primeras 3 horas tras el inicio de los

síntomas. Todos los pacientes fueron evaluados por el equipo de ictus, registrándose de forma prospectiva los tiempos de latencia: inicio de los síntomas- llegada al hospital, llegada al hospital-tratamiento e inicio de los síntomas-tratamiento. Se evaluaron las diferencias entre los tiempos de latencia en 3 etapas: julio 2000-diciembre 2000 (fase 1), enero 2001-junio 2001 (fase 2), julio 2001-diciembre 2001 (fase 3).

Resultados. La edad media fue de 69,6 años y la puntuación en la escala de la NIH al ingreso de 16. Diez pacientes recibieron tratamiento fibrinolítico durante la fase 1 (4,8 %), 15 durante la fase 2 (4,8 %) y 23 (8%) durante la última fase. El tiempo de latencia transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta la llegada al hospital fue de $61,1 \pm 29$ minutos, observándose una marcada reducción del tiempo de latencia extrahospitalaria en las distintas fases (fase 1: $72,2 \pm 25$ min., fase 2: $66,3 \pm 32$ min., fase 3: $52,9 \pm 27$; $p = 0,128$). El tiempo desde la llegada a urgencias hasta el inicio de tratamiento fue de $69,6 \pm 24$ minutos, sin experimentar diferencias en las distintas fases (fase 1: $69,5 \pm 14$ min, fase 2: $64,3 \pm 32$ min, fase 3: $73,1 \pm 28$ min; $p = 0,51$). El tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas y el tratamiento fue de 139 ± 33 minutos, observándose una disminución significativa ($p = 0,024$) en el inicio de la trombólisis durante las 3 fases (fase 1: 161 ± 22 min, fase 2: 138 ± 30 min, fase 3: 131 ± 35 min).

Conclusión. La mayor experiencia en el uso del rt-PA conlleva una reducción en el tiempo de inicio de la trombólisis, que en nuestro centro fue de 30 minutos. Ello fundamentalmente a una disminución en las latencias extrahospitalarias. Se demuestra la existencia de una 'curva de aprendizaje' en el tratamiento trombolítico en la fase aguda del ictus y la consolidación del código ictus en nuestro centro.

TERCERA MESA

SÁBADO 11 DE MAYO. 12:00 - 13:00

SÍNDROME DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA MALIGNA

Á. ANEIROS, J. ABELLA, S. IGLESIAS, B. ARES, A. PATO, J.M. PUMAR, R. LEIRA, J. CASTILLO

Servicios de Neurología y Neurorradiología. Hospital Clínico Universitario. Universidad de Santiago de Compostela.

Introducción. Los infartos hemisféricos masivos condicionan una elevada morbilidad. La detección precoz y el conocimiento de los mecanismos que condicionan el intenso edema cerebral que se asocia a este síndrome, puede facilitar un más adecuado tratamiento para estos pacientes.

Pacientes. Realizamos un estudio caso-control en 23 pacientes con un síndrome de la arteria cerebral media maligna (SMACM); como controles utilizamos los dos pacientes ingresados consecutivamente con infarto en el territorio de la arteria cerebral media.

Métodos. Se realizó una TC al ingreso y un segundo estudio entre el 4º y 7º día de evolución. Al ingreso y a las 48 h se obtuvo una muestra de sangre en la que se determinaron niveles de glutamato, glicina, GABA, IL-6, IL-10, TNF- α y MMP-9. Índice de excitotoxicidad (IE) = (glutamato $\times$ glicina)/GABA. Índice de inflamación (II) = $(IL-6 \times TNF-\alpha) / IL-10$.

Resultados. El IE al ingreso y a las 48 h fue similar en los 2 grupos de pacientes, tanto en los infartos estables como en los progresivos. El II al ingreso fue similar en los dos grupos de pacientes, pero aumentó significativamente en los pacientes con SMACM a las 48 h en relación con el grupo control ($180,4 \pm 130,2$ vs $74,2 \pm 89,4$; $p < 0,0001$). Los niveles de MMP-9 fueron significativamente superiores en el grupo de pacientes con SMACM, tanto al ingreso como a las 48 h. Los niveles de MMP-9 se incrementaron significativamente desde el ingreso hasta las 48 h en el grupo de pacientes con SMACM ($132,2 \pm 86,7$ vs $220,2 \pm 80,2$ ng/mL; $p < 0,0001$), mientras que permanecieron estables en el grupo control ($52,8 \pm 59,1$ vs $44,4 \pm 55,3$ ng/mL).

Conclusiones. Los mecanismos de inflamación, y sobre todo las metaloproteasas, pero no la excitotoxicidad, fueron los marcadores más asociados con el SMACM.

UTILIDAD DE LA DIFUSIÓN POR RMN EN EL ESTUDIO DE PACIENTES CON ICTUS Y FORAMEN OVAL PERMEABLE

E. SANTAMARINA, C. MOLINA, A. ROVIRA^a, J. MONTANER, S. ABILLEIRA, J. ÁLVAREZ-SABÍN

Unitat Cerebrovascular. ^a Servei de Ressonància Magnètica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivo. Determinar la relación entre la magnitud del *shunt* derecha-izquierda (ShD-I) y la presencia de aneurisma del septo auricular (ASA) con el patrón de infarto en resonancia magnética por difusión (DRM), en pacientes con ictus criptogenético y foramen oval permeable (FOP).

Pacientes y método. De 54 pacientes con ictus criptogenético y FOP, se realizó DRM en los primeros 10 días en 32 pacientes. Se cuantificó el *shunt* por doppler transcranial. Se practicó un ecocardiograma transesofágico (ETE) en todos los casos.

Resultados. El estudio por DRM mostró un patrón de infarto único en 15 (47%) y múltiple en 17 (53%). El ShD-I fue considerado mínimo en 3 (9%), moderado en 12 (38%) y masivo en 17 (53%). En el ETE se observó la presencia de ASA en 14 (44%). Todos los pacientes con ASA tenían ShD-I masivo. Sólo la existencia de ASA se asoció a la presencia de múltiples lesiones.

Conclusión. El hallazgo de patrón múltiple de infarto en la DRM está en relación con la presencia de un ASA, siendo la presencia de ShD-I un marcador de la existencia de ASA. Esto podría tener implicaciones desde el punto de vista terapéutico.

LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN EL HOSPITAL DO MEIXOEIRO

M.J. MORENO-CARRETERO, E. CORREDERA-GARCÍA, D. ESCRICHE-JAIME, J.L. MACÍNEIRAS-MONTERO, J. ROMERO-LÓPEZ, P. ORIZAOLA-BALAGUER^a, C. NAVARRO-BALBUENA^b

Servicios de Neurología, ^aNeurofisiología y ^bNeuropatología del Hospital do Meixoeiro de Vigo.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica (ECJs) es una enfermedad causada por priones de distribución mundial, con una tasa de incidencia estimada de, aproximadamente, un caso por millón de habitantes y año.

Resultados. En el Hospital do Meixoeiro se han diagnosticado desde 1997 cuatro casos de ECJs definitiva o confirmada y un caso de ECJs probable en pacientes pertenecientes al área sanitaria de dicho Hospital, lo que supone una tasa de incidencia para nuestra área de 6,45 casos por millón de habitantes y año. Esta cifra contrasta significativamente con la publicada por la Unidad de Vigilancia de las EETH del Instituto Carlos III de Madrid. En los datos actualizados a 31 de diciembre del 2001 del Registro Nacional consta para el periodo 1993-97 una tasa de incidencia del 0,15 para Galicia y del 0,71 para toda España. En el periodo 1998-2000, dicha tasa se sitúa para Galicia en el 1,37 y para España en su conjunto en el 1,37.

Comentarios. Hasta el momento, desconocemos las causas que puedan justificar este agrupamiento de casos.

TRASTORNO PSICÓTICO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A. SESAR, M. ARIAS, I. REQUENA

Sección de Neurología del Hospital de Conxo. CHUS. Departamento de Medicina. Universidad de Santiago de Compostela.

Fundamento. Los trastornos neuropsiquiátricos en la esclerosis múltiple son relativamente frecuentes. La demencia grave es excepcional, sin embargo el deterioro cognitivo moderado y los trastornos psiquiátricos (sobre todo labilidad emocional) suceden a menudo.

Observación clínica. Una mujer de 36 años ingresa durante el puerperio en psiquiatría por alucinaciones de contenido religioso y disforia. Se diagnostica de psicosis puerperal y se trata con neurolepticos. Dos semanas después desarrolla neuritis óptica. La exploración neurológica no mostraba ningún otro dato de interés. El análisis general era normal,

en el LCR se observaban bandas oligoclonales, los potenciales evocados eran anormales y en la resonancia magnética encefálica se apreciaban lesiones de hiperseñal en T2 en el puente, mesencéfalo y lóbulos temporales y occipitales compatibles con enfermedad desmielinizante. Se retiran los neurolepticos y se trata con metilprednisolona. Desaparecen tanto el trastorno visual como el cuadro alucinatorio. Dos años después presenta un episodio de hemiparesia y hemihipostesia. Se inicia entonces tratamiento con interferón. En la actualidad está asintomática.

Conclusiones. La psicosis como manifestación inicial de la esclerosis múltiple es poco común. En este caso es destacable el comienzo del cuadro en el puerperio, la buena respuesta a los corticoides (no empeoraron el cuadro psiquiátrico) y al interferón, así como la localización de las lesiones en el lóbulo temporal derecho y en el mesencéfalo (alucinosis peduncular).

DESCENSO DEL ÁCIDO ÚRICO EN TODAS LAS FORMAS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

N. RAÑA, D. MUÑOZ, M. AGUADO, A. PARADELA^a, A. RODRÍGUEZ, J. GÓMEZ-ALONSO

^a Servicios de Neurología y Farmacia, Hospital Xeral-Cies, Vigo.

Introducción. El ácido úrico (AU) es un captador de peroxinitrito (sustancia dañina para oligodendrocitos y mielina). Existen datos contradictorios publicados sobre el posible descenso del AU en la esclerosis múltiple (EM); solamente un estudio evaluó tal parámetro en los distintos subtipos de EM.

Pacientes y métodos. Realizamos un estudio preliminar en 135 pacientes con EM definida, comparando el AU de un grupo control con el de los pacientes con EM considerados globalmente y por subtipos clínicos. Asimismo se comparó el AU basal del grupo con EM con el obtenido durante un brote.

Resultados. El AU medio del grupo de EM fue significativamente más bajo ($p < 0,001$) que el del grupo control (3,77 y 4,35 mg/dl respectivamente). El nivel de AU también fue significativamente más bajo ($p < 0,001$) en los tres subtipos clínicos de EM frente al grupo control. Los niveles de AU durante un brote mostraron tendencia al descenso respecto al AU basal aunque no fue significativo.

Conclusiones. Éste es el primer estudio que demuestra un descenso significativo del AU en todos los subtipos de pacientes con EM. Esto refuerza la posibilidad de un papel patogénico del AU en esta enfermedad, y el interés de explorar nuevas vías terapéuticas relacionadas con este hecho.

COMUNICACIONES PÓSTER

PRIMERA MESA

VIERNES 10 DE MAYO. 19:30 - 20:00

MIASTENIA GRAVIS. ANÁLISIS DE 34 CASOS

V. TRASANCOS, M. MACÍAS, H. ÁLVAREZ, B. BUÑO, A. FERNÁNDEZ-RIAL, A. BLANCO, J.M. ALDREY, C. PÉREZ-SOUSA, F.J. LÓPEZ-GONZÁLEZ

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos. Ferrol.

Objetivo. Analizar las características epidemiológicas, clínicas, pruebas diagnósticas, evolución y tratamiento de una serie de casos de miastenia gravis. **Pacientes y métodos.** Se revisaron los casos de miastenia gravis (MG), diagnosticados en los últimos 16 años, en nuestro hospital, que abarca un área de 218.000 habitantes. Se asumió la definición de la enfermedad, en base a la presencia de clínica de fatigabilidad precoz de musculatura esquelética que cede en reposo o en respuesta a los anticolinesterásicos. Se realizó un análisis estadístico descriptivo retrospectivo.

Resultados. La prevalencia de miastenia gravis fue de 15,6/100.000 habitantes, con una incidencia de 0,97/100.000 personas-año. Del total de 34 casos, 27 (79,4%) mujeres y 7 (20,6%) varones; con una edad media en el momento del diagnóstico de $51,24 \pm 20,40$ años. Se siguió la clasificación internacional de la Fundación Americana (MGFA), para tipificar las manifestaciones clínicas: 15 (44%), en clase II y III (MG

generalizada); 19 (56%), en clase I (MG ocular). 15 pacientes, seropositivos para el anticuerpo anti-receptor de Ach, constituyeron un 73% de las MG generalizadas, 26,3% de las MG oculares, 67% de los que presentaban EMG y test de edrofonio compatibles y 80% de los portadores de timoma. De los seronegativos (19), el diagnóstico clínico se confirmó con test de edrofonio (50%) y con EMG (11%). En la MG de mayores de 55 años (16), 14 mujeres y 4 varones; 6 seropositivos predominando clase II, y 10 seronegativos predominando clase I. En su evolución, casi la mitad presentaron síntomas ocasionales y la mayoría (63%) siguen tratamiento en la actualidad; un 20% ha fallecido. Se realizó timentomía en 11 pacientes: En 9, la MG era generalizada; mientras en 2, era ocular. En 6, la radiología descartó timoma o hiperplasia tímica. En su evolución, el 36% están asintomáticos; el 27%, presentan síntomas frecuentes; y el 73% siguen algún tratamiento en la actualidad.

Conclusiones. Encontramos una prevalencia de MG en nuestra área, más elevada a la descrita en la literatura (1,5/10.000 vs 1/10.000). El 73% de las MG generalizadas y el 26,3% de las oculares, son seropositivos (en la literatura: 90% y 50%, respectivamente). Un 57% del total de varones de la serie, son mayores de 55 años, con predominio de la seronegatividad para el anticuerpo anti-receptor de Ach y afectación ocular; siendo muy infrecuente la presencia de timoma asociado. Se realizó timentomía en 60% de las MG generalizadas, 10% de las MG oculares; 12% de los pacientes mayores de 55 años; y en el 17%, la radiología descartó timoma o hiperplasia tímica.

CORTICOTERAPIA CRÓNICA A DOSIS BAJAS Y LEUCEOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA

J.R. RODRÍGUEZ-ÁLVAREZ, E. CEBRIÁN, M.C. AMIGO, S. MOLINOS^a, M. MOURIÑO, P. SUÁREZ

Servicio de Neurología, ^a Servicio de M. Interna. C.H. de Pontevedra.

Introducción. La LEMP ha estado siempre asociada a estados de inmunodepresión grave, generalmente en relación con tratamientos quimioterápicos o inmunosupresores, y en neoplasias de estirpe linfóide. En los últimos veinte años la mayoría de los casos se han desarrollado en el contexto del Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida.

Caso clínico. Varón de 27 a., a tratamiento desde los 4, con andrógenos y desde los 7 años con corticosteroides a dosis bajas (Prednisona 5-10 mg/día), debido a trombopenia idiopática. Presenta un cuadro progresivo de un mes, consistente en paresia de miembro inferior izdo de predominio distal (incapacidad para dorsiflexión del pie) con sensación de hormigueo, y sin otros síntomas ni signos focales. Los estudios analíticos no mostraban alteración y el ENMG revelaba disminución del reclutamiento con veocidades de conducción normal y sin actividad denervativa.

Mes y medio después desarrolla debilidad en miembro superior dcho., y Chaddock dcho. En la TC cerebral se apreciaba una lesión con efecto masa y captación de contraste irregular, en centro semioval izdo. La RMN coetánea revelaba lesiones a nivel capsular y centro semioval izdo., y otra en hemisferio decho de localización periventricular, además de captación corticogirial en lóbulo temporal. Los estudios analíticos habituales, serologías víricas, autoinmunidad no presentaban alteraciones de interés. Al cuadro se añadió en el siguiente mes afasia motora. El SPECT con Tl 201 no presentaba alteraciones. Se realizó biopsia estereotáxica con resultado de LEMP.

Discusión. El uso crónico de corticoides a dosis bajas es una terapia inmunomoduladora utilizada en diversos procesos, con frecuencia creciente, y los efectos secundarios de la misma se asocian a alteraciones del metabolismo fosfocálcico, HTA, y efectos gastrointestinales. Pero también inducen cambios en la respuesta inmunitaria que pueden originar la activación de patologías infecciosas graves, como ha ocurrido en este caso.

SÍNDROME DE JACOD COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE RINOSINUSITIS FÚNGICA

L. GONZÁLEZ-VÁZQUEZ, J.J. FERNÁNDEZ-MARTÍN, M. ESTÉVEZ-GARCÍA^a, M.J. MORENO-CARRETERO^b, J.L. MACIÑEIRAS-MONTERO^b, E. CORREDEIRA-GARCÍA^b

Servicio de Medicina Interna. ^a Servicio de ORL. ^b Sección de Neurología. Hospital do Meixoeiro. Vigo.

Introducción. El Síndrome de Jacod es un epónimo con el que se describe la afectación de los pares craneales II, III, IV, V y VI, como consecuencia de patologías que producen invasión del espacio retroesfenoidal. Presentamos el caso de un paciente que desarrolló dicho síndrome en el contexto de una sinusitis fúngica invasora del seno esfenoidal.

Caso clínico. Varón de 84 años con clínica de 3 meses de evolución de cefalea hemicraneal e hipersensibilidad en área parietal derecha. En la analítica destacaba una VSG de 85 por lo que, ante la sospecha de Arteritis de Células Gigantes y a la espera de realización de biopsia de arteria temporal, se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg. Unas 2 semanas después desarrolló amaurosis, proptosis, ptosis palpebral y paresia del VI par derecho. En la analítica presentaba una disminución de IgG. Se realizó TAC orbitofacial, donde se observaba una masa esfenoidal derecha con extensión al seno etmoidal, desosificación de las celdas etmoidales y afectación de la base de la órbita, englobando el nervio óptico. Ante la sospecha de infección fúngica se instauró tratamiento con Anfotericina B y se realizó cirugía urgente ORL con apertura y limpieza de los senos afectados. Se tomaron muestras microbiológicas donde se aisló hongo tipo *Aspergillus Fumigatus*. Inicialmente el paciente experimentó una mejoría lenta pero progresiva, con disminución de la proptosis. Persistió dolor retro-orbitario muy intenso, que precisó analgesia combinada a altas dosis. Posteriormente desarrolló shock séptico de punto de partida en catéter, que fue la causa final de la muerte.

Comentarios. El síndrome de Jacod con afectación de los pares craneales que pasan a través del espacio retroesfenoidal, se produce por patologías que afectan a la fosa craneal media. El diagnóstico diferencial se establece fundamentalmente entre causas tumorales, vasculares, e infecciosas tipo invasivo como las micosis. La aspergilosis invasora es poco frecuente pero su incidencia está aumentando en relación con el uso cada vez más extendido de esteroides y otros fármacos inmunosupresores. Tiene una alta mortalidad por lo que el tratamiento debe instaurarse lo más precoz posible.

CRECIMIENTO DE LESIONES CEREBRALES TUBERCULOSAS CON TRATAMIENTO

E. CEBRIÁN^a, M.C. AMIGO, J.R. RODRÍGUEZ-ÁLVAREZ, M.J. NUÑEZ^b, L. ANIBARRO^c

^a S. Neurología CHOP Pontevedra/U.Vigo. ^b S. M. Interna, H. Salnes Villagarcía. ^c UTB CHOP.

Introducción. El crecimiento paradójico de los tuberculomas es factible y el disponer de RM permite que podamos observar casos tan singulares como este; en el que se aporta neuroimagen que constata la evolución desde imágenes nodulares de leptomeningitis a abscesificación y extensión de las mismas en un paciente inmunocompetente.

Caso. Varón de 26 años que ingresa por un cuadro febril de dos semanas de evolución acompañado de odinofagia y poliartralgias. La exploración sólo mostró faringe enrojecida y mínima rigidez de nuca terminal. El LCR mostró 320 leucocitos (80% monocitos), 1,15 gm/l de proteínas, 49 mg/dl de glucosa y título creciente de ADA en dos punciones sucesivas (8,4 u.i/l y 14 u.i/l). La RM demostró múltiples nódulos puntiformes (piales y subpiales) bilaterales frontales, silviana derecha y en convexidad parafalciana izquierda. El inicio de tratamiento antituberculoso (rifampicina, isoniacida, piracinamida, etambutol) se siguió de absoluta normalidad clínica y el paciente fue dado de alta. Dos meses y medio después se realiza neuroimagen control y la RM demuestra progresión de las lesiones con aumento de su número y tamaño además de abscesificación de una de las lesiones nodulares a nivel frontal derecho. Se decidió continuar la pauta de tratamiento sin variaciones y la RM de control posterior, demostró mejoría.

Discusión. Las lesiones cerebrales tuberculosas pueden aumentar su tamaño e incluso pueden aparecer granulomas, no detectados previamente, a pesar de un tratamiento correcto y ello ocurre dentro de los tres primeros meses; generalmente acompañado de empeoramiento clínico. Se analizan las posibles razones de este comportamiento, se defiende la conveniencia de mantener la pauta terapéutica en estos casos, se rechaza la necesidad de buscar obligatoriamente diagnósticos alternativos y se sostiene que el tratamiento quirúrgico debe reservarse a los casos en que aparece hipertensión intracraneal o el diagnóstico no está claro.

ENCEFALOMIELITIS DISSEMINADA MULTIFÁSICA: APOR-TACIÓN DE DOS CASOS

M. CASTRO, M.C. AMIGO, E. CEBRIÁN, M. MOURIÑO, M. SEIJO

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

Introducción y objetivos. La encefalomiélitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad desmielinizante del SNC que suele guardar estrecha relación con un cuadro infeccioso previo o una vacunación. Su origen es probablemente autoinmune. El curso clínico es generalmente monofásico pero se han descrito casos recurrentes. La EMAD recurrente o encefalomiélitis diseminada multifásica (EMDM) es una entidad a caballo entre la EMAD y la Esclerosis Múltiple (EM). Presentamos dos pacientes adultos con sendos cuadros altamente sugestivos de EMDM. **Casos clínicos.** Caso 1: Varón de 38 años con antecedente de meningitis linfocitaria. Quince días después presentó un episodio de cefalea, vómitos, bradipsiquia y disartria. Tres meses y dos años después del inicio del cuadro presentó sendos episodios mielopáticos. Caso 2: Varón de 62 años con antecedente de síndrome febril e intensa cefalea. Tres semanas después presentó un cuadro de bradipsiquia y diplopia binocular que se resolvió espontáneamente en 10 días. Dos semanas más tarde presentó un cuadro mielopático con paraparesia y alteración del esfínter urinario.

Resultados. En ambos pacientes el LCR mostró pleocitosis e hiperproteínoorraquia en todos los episodios. No se detectaron bandas oligoclonales. El estudio serológico, inmunológico y microbiológico resultó negativo. Las pruebas de neuroimagen (RM cerebral y medular) mostraron alteraciones de señal en sustancia blanca periventricular y en médula espinal cervicodorsal durante los episodios. En el primer paciente, cuyo seguimiento es más prolongado, las alteraciones de la RM se habían resuelto tras el segundo episodio. La respuesta a corticoides fue excelente en ambos pacientes.

Conclusiones. 1. La EMDM es un raro trastorno desmielinizante recurrente. Los límites entre esta entidad y la EM no están claros, al no existir unos criterios definidos ni un marcador específico de EMDM. No obstante, la presencia de cefalea, fiebre y alteración del nivel de conciencia acompañando a los 'brotos' así como un LCR patológico, claramente inflamatorio, la ausencia de bandas oligoclonales y la desaparición de las alteraciones de la RM al instaurarse el siguiente brote, apoyan el diagnóstico de EMDM frente a EM. 2. El diagnóstico es de exclusión y el tratamiento de elección, los corticoides.

¿INCIDENTALOMAS O PRESENTACIÓN ATÍPICA DE ADENOMA HIPOFISARIO?

J. ABELLA, B. ARES, A. PATO, J.M. PRIETO, J. PARDO, M. LEMA

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Universidad de Santiago de Compostela.

Introducción. El uso de las técnicas de neuroimagen ha resultado en el descubrimiento de tumores hipofisarios asintomáticos no sospechados (incidentalomas) en estudios realizados por otras causas. No se ha establecido bien la evolución natural ni la conducta a seguir en los incidentalomas hipofisarios.

Objetivos. Presentamos 3 pacientes con tumores hipofisarios cuyo diagnóstico se realizó por RM llevada a cabo por manifestaciones clínicas que no hacían sospechar su presencia.

Casos clínicos.

Caso 1: Varón de 29 años con miélitis transversa aguda, con paraplejía; la RM realizada ante la posibilidad de enfermedad desmielinizante reveló un microadenoma secretor de prolactina.

Caso 2: Varón de 68 años con hipersomnia diurna, sin datos de apnea obstructiva del sueño o narcolepsia. La RM muestra macroadenoma secretor de prolactina.

Caso 3: Varón de 58 años con distonía progresiva de extremidades izquierdas; la RM muestra tumor intra y extraselar. Los estudios hormonales fueron normales. La campimetría mostró hemianopsia bitemporal.

Comentarios. El hallazgo, en la neuroimagen de tumores hipofisarios no sospechados por la clínica, plantea el problema de la actitud terapéutica. Los tumores menores de 10 mm, en general, no requieren cirugía. Otras manifestaciones guardan una relación discutible con el tumor, pero puede ser necesario el tratamiento del mismo.

TUMORES DE COMIENZO ICTAL

B. ARES, J.M. PRIETO, J. ABELLA, M.D. DAPENA, A. PATO, M. LEMA

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Universidad de Santiago de Compostela.

Introducción y objetivo. Un déficit neurológico focal de aparición brusca sugiere un trastorno vascular cerebral, pero puede ser la forma de de un tumor intracraneal. Analizamos las características epidemiológicas y clínicas de un grupo de pacientes con un tumor cerebral de comienzo ictal.

Pacientes y método. Estudiamos 20 pacientes con tumor intracraneal confirmado mediante anatomía patológica cuya forma de presentación fue ictal. Valoramos el tipo de ictus y el tipo histológico de tumor.

Resultados. La edad media fue de 65 años. El síntoma inicial del tumor, de comienzo ictal, fue debido a hemorragia intraparenquimatosa en 13 casos, a hemorragia subaracnoidea en 1 caso y a ictus aparentemente isquémico en 6 casos. Las pruebas de neuroimagen o el seguimiento clínico demostraron la presencia de un tumor causal. La histología fue glioblastoma multiforme (60%), metástasis (20%), astrocitoma anaplásico (15%) y meningioma (5%).

Conclusiones. La presentación ictal de tumor cerebral más frecuente es la hemorrágica debida a astrocitomas de alto grado.

POLINEUROPATÍA MOTORA AXONAL AGUDA. FORMA DE PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

J.R. LORENZO, M. AGUADO, I. CIMAS

Servicio de Neurología. Clínica POVISA, Vigo.

Introducción. La polineuropatía motora axonal aguda puede ser una forma de presentación del síndrome de Guillain-Barré. Se ha descrito que cuando cursan con Ac. Anti GM1 evoluciona de forma más benigna.

Caso clínico. Varón de 59 años que ingresa por cuadro clínico de 10 días de evolución de pérdida de fuerza de predominio distal en MMSS para hacerse extensiva progresivamente a MMII con imposibilidad para la deambulación. En la exploración los ROT eran normales y la sensibilidad estaba conservada. Durante su ingreso se realizaron diversos estudios electromiográficos seriados, el primero unos diez días desde el inicio de la sintomatología observándose una discreta caída de amplitud de las respuestas motoras con bloqueos de conducción proximales en las conducciones nerviosas periféricas realizadas. Las conducciones sensitivas eran normales. La última exploración realizada fue a las seis semanas de la primera, observándose un claro predominio axonal. En el resto de pruebas complementarias se obtuvieron los Ac. Anti GM1 positivos. El LCR mostró disociación albúmino citológica. El paciente fue dado de alta mes y medio después del ingreso observándose notable mejoría clínica.

Conclusión. La polineuropatía motora axonal aguda como forma de presentación del síndrome de Guillain-Barré con ROT normales y Ac. Anti GM1 positivos presenta una mejor evolución clínica.

SEGUNDA MESA

SÁBADO 11 DE MAYO. 11:30 - 12:00

UTILIDAD DE LEVETIRACETAM EN EPILEPSIA FÁRMACORRESISTENTE

A. PATO, F.J. VADILLO, J. ABELLA, B. ARES, M. LEMA, M. NOYA

Servicio de Neurología del Hospital Clínico Universitario, Universidad de Santiago de Compostela y Fundación Neurológica Compostelana.

Introducción y objetivos. El levetiracetam es nuevo fármaco antiepiléptico aprobado como tratamiento añadido en pacientes con crisis parciales complejas. Presentamos nuestra experiencia preliminar.

Pacientes y métodos. Estudiamos 7 pacientes, con edad media de 41 años

(24-58), y epilepsia fármacorresistente con media de 25.7 años de evolución (10-37). La epilepsia era focal criptogénica en 3 pacientes, focal sintomática en 3, y síndrome de Lennox-Gastaut en uno. Todos padecen crisis parciales complejas del lóbulo temporal, y 2 sufren crisis secundariamente generalizadas. La media de fármacos utilizada antes de añadir levetiracetam a su tratamiento es 3 (2-4).

Resultados. El número medio de crisis era de 25 por mes (2-60). Tras la adicción de levetiracetam han disminuido a 18 crisis/mes (1-60), lo que supone una reducción en la frecuencia del 28%. En 4 pacientes se observa menor duración e intensidad de las crisis, con mejoría de su situación cognitiva y estado de ánimo, a pesar que 2 de ellos continúan presentando el mismo número de crisis. En 2 pacientes el levetiracetam resulta ineficaz. El tiempo medio de seguimiento ha sido de 6,86 meses (2-14), sin presentar complicaciones.

Conclusiones. El levetiracetam como tratamiento añadido ha mejorado en 5 de 7 pacientes adultos con crisis parciales, con o sin generalización secundaria, previamente refractarios.

HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA

G. OZAITA, D. RODRÍGUEZ, C. CID, M. LUSTRES, R. YÁÑEZ, R. RODRÍGUEZ

Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario de Orense.

Caso clínico. Mujer de 44 años que consulta por cefalea, de aproximadamente un mes de evolución, intensa que mejoraba con el decúbito y empeoraba con la bipedestación, sensación de inestabilidad, con posterior desarrollo de diplopía. Presenta historia de litiasis renal, sin antecedentes neurológicos de interés. En la exploración neurológica se aprecia paresia de motor ocular externo izquierdo, siendo el resto sin anomalías significativas. La exploración sistémica no mostraba anomalías significativas salvo hábito asténico y cifras de TA bajas (sistólica de 100 mmHg). Los estudios analíticos fueron normales. Estudio de TAC craneal fue normal; en estudio de imagen por Resonancia Magnética se apreciaba marcado realce meníngeo, así como ligero descenso de amígdalas cerebelosas que tendían a sobrepasar el nivel de agujero magno sin llegar al atlas. Estudio de RM espinal mostraba proliferación osteofítica a nivel cervical y protrusiones discales; estudios torácico y lumbar fueron normales. Estudio isotópico de circulación de LCR mostraba escasa velocidad de ascenso a través de espacio raquídeo. El estudio de LCR se apreciaba celularidad y bioquímica normales, con presión de apertura de 50 mm de H₂O. Se realizó tratamiento con suplemento hídrico así como con xantinas, con evolución positiva de la paciente.

RM CEREBRAL EN UN CASO DE ENCEFALOPATÍA HIPERTENSIVA

C. PÉREZ-SOUSA, J.M. ALDREY, F.J. LÓPEZ-GONZÁLEZ, M. MACÍAS, A. MAESTRE

Unidad de Neurología, Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Profesor Novoa Santos, Ferrol.

Introducción. La encefalopatía hipertensiva es un síndrome caracterizado por una serie de signos y síntomas como cefalea, crisis, alteraciones visuales, cambios mentales y signos focales en presencia de una elevación de la presión arterial. El hallazgo característico en neuroimagen son áreas de edema que se comportan como hiperseñales en el T2 de la resonancia, localizadas predominantemente, pero no exclusivamente, en sustancia blanca de regiones parietooccipitales.

Caso clínico. Mujer de 55 años, hipertensa mal controlada y con cardiopatía isquémica de reciente debut, que ingresa por cefalea y TA de 210/110. En Urgencias el TAC mostraba hipodensidades subcorticales bihemisféricas en territorio anterior y posterior. Evolucionó a deterioro del nivel de conciencia y posteriormente un cuadro psicótico que resolvió en el 8º día del ingreso tras control adecuado y sostenido de la tensión arterial. En la RM cerebral se observaron hiperintensidades en sustancia blanca, que en algunas localizaciones se extendían a sustancia gris, a nivel frontal izquierdo, temporal bilateral, parietal derecho y ambos lóbulos occipitales. La evolución de la imagen también ha sido de completa resolución en un posterior control.

Discusión. Se comentan los hallazgos neurorradiológicos típicos de la encefalopatía hipertensiva y su inclusión dentro del mal llamado síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible ya que no solo afecta a sustancia blanca, ni al territorio posterior, ni siempre es reversible.

HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEA Y HEMATOMAS SUBDURALES BILATERALES

M. AGUADO, J.R. LORENZO, M. HORTAS^a, I. CIMAS, A. GARCÍA-PEÑA^b, M.A. GUTIÉRREZ^b

Servicio de Neurología. ^aServicio de Radiología. ^bServicio de Neurofisiología. Clínica POVISA. Vigo.

Introducción. La hipotensión intracraneal espontánea causa cefalea postural sin causa precipitante conocida (HIE). En su evolución pueden aparecer hematomas subdurales. Presentamos un caso de HIE complicada con hematomas subdurales bilaterales resueltos con tratamiento conservador. **Caso clínico.** Mujer de 46 años con cefalea frontal muy intensa de 4 días de evolución, que desaparecía con el decúbito. La exploración física era normal, incluyendo el fondo de ojo y signos meníngeos. El TAC craneal fue normal. A los 14 días se realizó una RM cerebral con contraste en la que destacaba la presencia de hematomas subdurales bilaterales sin desplazamiento de la línea media y sin colapso de los surcos de la convexidad. La exploración neurológica se mantuvo normal. El resto de las pruebas realizadas para determinar la causa de la cefalea y de los hematomas fueron normales y la paciente fue diagnosticada de HIE. Se trató de forma conservadora mediante reposo, teofilina y corticoides, mejorando progresivamente en 1 mes.

Conclusiones. Debemos sospechar HIE por la presencia de cefalea postural y el hallazgo de un hematoma subdural en ausencia de signos y síntomas de hipertensión intracraneal. Los hematomas subdurales en la HIE no siempre precisan tratamiento quirúrgico.

SÍNDROME DEL SENO CAVERNOSO. ANÁLISIS DE 10 CASOS

H. ÁLVAREZ, J.M. ALDREY, V. TRASANCOS, B. BUÑO, A. FERNÁNDEZ-RIAL, A. BLANCO, M. MACÍAS, C. PÉREZ-SOUSA, F.J. LÓPEZ-GONZÁLEZ

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos. Ferrol.

Objetivo. Analizar las características epidemiológicas, clínicas, etiológicas; así como la evolución y tratamiento, de una serie de casos de síndrome del seno cavernoso.

Pacientes y métodos. Se revisaron los casos de síndrome del seno cavernoso (SC), diagnosticados en los últimos 6 años, en el hospital Arquitecto Marcide, que corresponde al área de Ferrolterra de 218.000 habitantes. Se realizó un análisis estadístico descriptivo retrospectivo. **Resultados.** La prevalencia de SC en nuestra área fue de 4,5/100.000 habitantes; con una incidencia de 0,76/100.000 personas-año. Del total de 10 casos, 6 (60%) fueron mujeres y 4 (40%) varones; con una edad media en el momento del diagnóstico de 60,4 ± 17,8 años (rango: 56); un tiempo medio de evolución desde el comienzo de los síntomas hasta el diagnóstico de 14,4 ± 26,3 meses. La máxima incidencia se objetivó en el año 2000 (3 casos). La clínica de presentación fue: oftalmoplejía (90%), con un 55.5% afectando al III par y un 44,4% al VI par; cefalea (70%); dolor facial (30%), con un 66,6% afectando a la 1ª o 3ª rama del V par y un 33,3% afectando a la 2ª rama. En ningún caso, la presentación fue como afectación de la agudeza visual, Horner o soplo intracraneal. La etiología más frecuente fue la inflamatoria (Tolosa-Hunt): 4 casos, 3 mujeres y 1 varón, con edad mayor de 70 años; en 2 casos, con respuesta adecuada a corticoides, en otro, sin respuesta, y en un cuarto caso, con resultado de SPECT negativo. Hubo 2 casos de etiología tumoral (masa selar: tumor hipofisario), con edades entre 50 y 60 años. Entre las restantes etiologías, están el aneurisma de seno cavernoso (2), aneurisma de carótida (1) y la fístula cavernosa dural (1). El diagnóstico se realizó a través de la RMN cerebral y la angiRMN, fundamentalmente. El tratamiento realizado, en función de la etiología, fue la corticoterapia (en el Tolosa-Hunt), con un tiempo medio de respuesta a corticoides de 20 días; la resección tumoral o la terapia endovascular.

Conclusión. La oftalmoplejía y la cefalea, son los datos clínicos más frecuentes que pueden orientar hacia el despistaje de un síndrome del seno cavernoso. El síndrome de Tolosa-Hunt, se basa en un diagnóstico de exclusión, a menudo a través de una terapéutica *ex-iiuantibus* con corticoides. Es la etiología más frecuente en nuestra serie; encontrándose en estos pacientes una edad más avanzada, que en los tumores (a diferencia de lo descrito en otras series).

PARÁLISIS DE LA MIRADA VERTICAL, PRIMERA MANIFESTACIÓN DE HIPERTIROIDISMO PRIMARIO

D.A. GARCÍA-ESTÉVEZ, L. ALONSO-MAGDALENA, S. RIVERA-GARCÍA, M.S. LÓPEZ-FACAL, M. MARÍN-SÁNCHEZ

Complejo Hospitalario Juan Canalejo. Servicio de Neurología. A Coruña.

Objetivo. Presentar una parálisis de la mirada vertical de etiología poco usual y analizar los pasos del diagnóstico, así como el tratamiento y la revisión de la literatura.

Caso clínico. Mujer de 68 años, con antecedentes de HTA moderada y en seguimiento por Hepatitis C controlada. Un año antes de ser vista por nosotros, había presentado picor y enrojecimiento en ambos ojos, por lo que fue consultada en oftalmología. Posteriormente y de forma progresiva, comenzó con dificultad para la mirada vertical hacia arriba, adoptando una postura especial de la cabeza para ampliar la visión vertical y manejarse en el espacio. Negaba cefaleas, diplopia, ptosis palpebral, fatigabilidad. Tampoco refería alteraciones orgánicas sistémicas. A la exploración, lo más llamativo era la postura del cuello en flexión dorsal cuando intentaba mirar hacia arriba. También estaba discretamente limitada la mirada horizontal a ambos lados. No presentaba ptosis palpebral, diplopia, ni otros trastornos neuro-oftalmológicos. No trastornos piramidales ni extrapiramidales. El resto de la exploración neurológica y general no demostró alteraciones. Tras un amplio diagnóstico diferencial, se realizaron estudios de neuroimagen que no demostraron patología. Se descartó también patología miasténica. La clave diagnóstica fue el estudio de la órbita con Tomografía axial, que demostró engrosamiento de la musculatura ocular. Tras este hallazgo el estudio de hormonas tiroideas fue compatible con hipertiroidismo primario. El resto de los estudios analíticos realizados fueron normales. Se trató el hipertiroidismo pero apenas mejoró la mirada vertical. Los corticoides fueron poco eficaces.

Conclusión. Pensamos que el cuadro clínico que presenta nuestra paciente, tiene un gran interés semiológico, porque puede ser ocasionado por lesiones de diversa localización: SNC, SNP, sinapsis mioneural y musculatura oculomotora. Es también poco frecuente que el primer síntoma del hipertiroidismo sea neuro-oftalmológico. Se analizan los aspectos terapéuticos y también hacemos una revisión de la literatura.

BORROSIDAD VISUAL MONOCULAR COMO MANIFESTACIÓN ÚNICA DE PSEUDOTUMOR CEREBRAL

A.R. REGAL, J.S. HERRERO, N. RAÑA, M. ALONSO, S. CAMPOS^a, J. GÓMEZ-ALONSO

Servicios de Neurología y ^aOftalmología. Hospital Xeral-Cies, Vigo.

Introducción. La hipertensión intracraneal benigna (HIB) suele manifestarse clínicamente por cefalea y diversos trastornos visuales (borrosidad, fopsias, diplopia, etc) acompañados en ocasiones de otros trastornos sensoriales o sensitivos. Aunque se conocen casos oligosintomáticos o incluso asintomáticos, no hemos encontrado en la literatura descripciones como la siguiente.

Pacientes y método. Se presenta el caso de una paciente de 18 años de edad que aquejó, durante tres meses, episodios de oscurecimiento visual en el ojo derecho, de segundos de duración que se repetían varias veces al día. Cuando fue vista en la consulta llevaba tres semanas asintomática.

Resultados. La exploración neurológica era normal, salvo por papilede-ma en ojo derecho. La punción lumbar mostró una presión de apertura de 30 cm de agua siendo las proteínas de 10 mg/dl y los demás parámetros de LCR normales. La RNM, ARM y potenciales evocados visuales fueron normales. Estudio oftalmológico: agudeza visual normal; en ojo derecho observaron papilede-ma y aumento de la mancha ciega con normalización en una semana.

Conclusiones. La borrosidad visual y el papilede-ma unilateral pueden ser la única manifestación clínica de una HIB.

XANTOMATOSIS CEREBROTENDINOSA

M. LUSTRES, C. QUINTEIRO^a, D. RODRÍGUEZ, R. RODRÍGUEZ, C. CID, R. YÁÑEZ

Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario de Orense. ^aUnidad de Medicina Molecular, Hospital de Conxo, Santiago de Compostela.

Caso clínico. Paciente de 32 años enviado a nuestro Servicio por un cuadro de pérdida de fuerza en el miembro inferior derecho e hiperreflexia generalizada. En la exploración neurológica se aprecia la citada pérdida de fuerza en MID, así como datos de piramidalismo bilateral. En la exploración general se aprecia la presencia de tumoraciones de consistencia blanda localizadas obre tendón de Aquiles. Los estudios analíticos y de neuroimagen realizados fueron normales. Ante el diagnóstico de presunción de xantomatosis cerebro-tendinosa se realiza estudio genético confirmatorio, en que se aprecia mutación R395C, con ausencia total de actividad del enzima CYP27.

Discusión. Se presenta el caso comentando las manifestaciones clínicas, características genéticas y posibilidades de tratamiento.

ÍNDICE DE AUTORES

Abella, J. 991, 994
 Abilleira, S. 991, 992
 Aguado, M. 992, 994, 995
 Aldrey, J.M. 989, 992, 995
 Alonso, M. 996
 Alonso-Magdalena, L. 989, 996
 Álvarez, H. 989, 992, 995
 Álvarez-Sabín, J. 991, 992
 Amigo, M.C. 993, 994
 Aneiro, A. 990, 991
 Anibarro, L. 993
 Arenillas, J.F. 991
 Ares, B. 991, 994
 Arias, M. 989, 990, 992
 Blanco, A. 992, 995
 Brasa, J. 989
 Buño, B. 992, 989, 995
 Campos, S. 996
 Castillo, J. 990, 991
 Castro, M. 989, 994
 Cebrián, E. 993, 994
 Cid, C. 995, 996
 Cimas, I. 994, 995
 Corredera-García, E. 990, 992, 993
 Dapena, M.D. 994
 de la Torre, C. 989
 Escriche-Jaime, D. 990, 992
 Estévez-García, M. 993
 Fernández-Ayala, M. 989
 Fernández-Martín, J.J. 993
 Fernández-Rial, A. 989, 992, 995
 García Estévez, D.A. 989, 996
 García-Peña, A. 995
 Gil-Timón, M. 990
 Gómez-Alonso, J. 992, 996
 González-Vázquez, L. 993
 Gutiérrez, M.A. 995
 Herrero, J.S. 996
 Hortas, M. 995
 Iglesias, S. 990, 991
 Leira, R. 990, 991
 Lema, M. 994
 López-Facal, M.S. 989, 996
 López-González, F.J. 989, 990, 992, 995

Lorenzo, J.R. 994, 995
 Losada, A. 989
 Lustres, M. 995, 996
 Macías, M. 989, 992, 995
 Maciñeiras-Montero, J.L. 990, 992, 993
 Maestre, A. 989, 995
 Marín-Sánchez, M. 989, 996
 Molina, C. 991, 992
 Molinos, S. 993
 Montaner, J. 991, 992
 Moreno-Carretero, M.J. 990, 992, 993
 Mouriño, M. 993, 994
 Muñoz, D. 992
 Navarro-Balbuena, C. 992
 Noya, M. 994
 Nuñez, M.J. 993
 Orizaola-Balaguer, P. 992
 Ozaita, G. 995
 Paradela, A. 992
 Pardo, J. 994
 Pato, A. 991, 994
 Pérez-Sousa, C. 989, 992, 995

Prieto, J.M. 994
 Puig, M. 989
 Pumar, J.M. 991
 Quinteiro, C. 996
 Raña, N. 992, 996
 Regal, A.R. 996
 Requena, I. 989, 990, 992
 Rivera-García, S. 996
 Rodríguez, A. 992
 Rodríguez, D. 995, 996
 Rodríguez, R. 995, 996
 Rodríguez-Álvarez, J.R. 989, 993
 Romero-López, J. 990, 992
 Rovira, A. 992
 Santamarina, E. 991, 992
 Seijo, M. 989, 990, 994
 Sesar, A. 989, 990, 992
 Suárez, P. 993
 Trascans, V. 989, 992, 995
 Vadillo, F.J. 994
 Vázquez, F. 989
 Yáñez, R. 995, 996