

XXV REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD ANDALUZA DE NEUROLOGÍA Y DE LA LIGA ANDALUZA CONTRA LA EPILEPSIA

Antequera, 8 y 9 de noviembre de 2002

VIERNES, 8 DE NOVIEMBRE DE 2002

16.00 H. APERTURA DE SECRETARÍA Y ENTREGA DE DOCUMENTACIÓN

16.30 H. COMUNICACIONES ORALES Y VÍDEOS
MODERADOR: DR. ARJONA PADILLO

O1. Análisis descriptivo de 19 pacientes con distrofia muscular tipo Becker

M. Bernal ^a, P. Travado ^b, J.J. Galán ^c, I. Chinchón ^b, G. Antiñolo ^c, J. Bautista ^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Anatomía Patológica. ^c Servicio de Genética. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivo. Análisis clínico, histopatológico y genético de pacientes con distrofia muscular tipo Becker (DMB) atendidos en nuestro servicio en el período 1992-2001. **Pacientes y métodos.** Estudiamos 19 pacientes varones andaluces. Se realizó un examen clínico, fermentos musculares, electromiograma (EMG) y tomografía computarizada (TAC) muscular. Según la afectación clínica, se clasificaron en tres grados: leve, moderado y grave. Se practicó una biopsia muscular con estudio inmunohistoquímico, y se emplearon tres anticuerpos monoclonales contra diferentes dominios de la distrofina. Se realizó el estudio molecular con técnica de PCR múltiple. **Resultados.** La edad media de los pacientes fue de 27,1 años (edad media de aparición de los síntomas de 15,3 años). Los principales síntomas referidos fueron mialgias, cansancio y debilidad proximal en los miembros inferiores. Quince casos fueron formas moderadas, tres leves y uno grave. Sólo tres casos asociaron miocardiopatía y siete fueron formas esporádicas, mientras que el resto presentaron antecedentes familiares. Las biopsias musculares mostraron rasgos distróficos. El estudio inmunohistoquímico fue normal en tres casos, con patrones irregulares de tinción y fibras negativas para los tres dominios en nueve casos, y negatividad aislada para el dominio N-terminal en cinco casos. Las deleciones más frecuentes se localizaron en la región del gen entre los exones 45-60 (ocho casos). En seis casos no se halló ninguna deleción. **Conclusiones.** Los pacientes con deleciones de la región 45-60 presentaron un fenotipo clínico leve o moderado. La deleción de exones 3-8 correspondió a una forma aguda de la enfermedad. El patrón inmunohistoquímico de déficit aislado del extremo aminoterminal se asoció al fenotipo clásico sin ninguna deleción específica en el estudio genético.

O2. TAVEC: influencia de la medida de memoria en la evaluación de la enfermedad de Alzheimer, demencia por cuerpos de Lewy y demencia frontotemporal

A. Gutiérrez ^b, V. Serrano ^a, F. Garzón ^a, J. Gómez-Doblas ^c, E. Vila ^a, J. Vega ^a, V. Campos ^a, J.A. Heras ^a, M. Romero ^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neuropsicología. ^c Servicio de Análisis Estadístico. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivo. Estudiar las diferencias en la memoria episódica existentes entre pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA), demencia por cuerpos de Lewy (DCL) y demencia frontotemporal (DFT), en función de la medida de memoria utilizada para su evaluación. **Pacientes y métodos.** Se aplica la prueba de aprendizaje verbal España-Complutense (TAVEC) a 15 pacientes con puntuación en el MMSE > 23 (ocho con EA, cuatro con DCL y tres con DFT), y se extraen y analizan las siguientes variables del test: RI-A1, RI-A5, RI-AT, RL-CP, RCL-CP, RL-LP, RCL-LP, RCL-LP, Recon-AC, FP, discriminación y sesgo. Se realiza un análisis descriptivo y ANOVA. **Resultados.** La capacidad de aprendizaje en un solo ensayo es similar y reducida en los tres grupos diagnósticos. En medidas de recuerdo libre se obtienen diferencias significativas entre el grupo de EA y los otros dos. Las claves semánticas de recuperación facilitan el recuerdo a los pacientes con DCL y DFT, aunque las diferencias con respecto al grupo de EA no son significativas. El test muestra un índice de discriminación

reducido y un elevado sesgo de respuesta en la prueba de reconocimiento en los tres grupos de pacientes, que no permite utilizar los resultados para el estudio comparativo. **Conclusiones.** Es posible observar diferencias en el aprendizaje verbal entre tres tipos diferentes de síndromes demenciales, utilizando distintas medidas de evaluación. Los pacientes con EA muestran un grave déficit en medidas de recuerdo libre. Se observa una facilitación de la recuperación en medidas de recuerdo, con claves en pacientes con DCL y DFT. La prueba de aprendizaje utilizada no permite la interpretación de la medida de reconocimiento por el bajo índice de discriminación y el elevado sesgo de respuesta encontrado.

O3. Epilepsia familiar con probable herencia mendeliana. Revisión clínica de 12 familias

A. Castela, J. Galán, B. Cueli, C. Fernández

Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Objetivos. Revisar los síndromes epilépticos familiares, con probable herencia mendeliana, observados en nuestra área hospitalaria en los últimos cinco años. **Pacientes y métodos.** Seleccionamos sólo las familias con más de dos sujetos afectados de epilepsia en al menos dos generaciones. Revisamos los árboles genealógicos y las características clínicas de los sujetos con crisis. **Resultados.** Hemos hallado 12 familias con las características referidas. Dos familias presentan epilepsia generalizada idiopática, y otra crisis generalizadas más crisis febriles. Entre las familias con epilepsia parcial, tres padecen epilepsia nocturna del lóbulo frontal autosómica dominante (ELFNAD); dos, epilepsia del lóbulo temporal lateral autosómica dominante con factores auditivos (ELTL); dos con epilepsia del lóbulo temporal mesial autosómica dominante; en otras dos familias el síndrome epiléptico parcial no está bien definido. El estudio genético ha permitido el hallazgo de la mutación genética responsable en una familia con ELFNAD y otra con ELTL. **Conclusiones.** La mayoría de estos síndromes epilépticos son parciales con herencia autosómica dominante. Son poco frecuentes, pero no excepcionales. El predominio del patrón autosómico dominante puede deberse a que es más fácil de detectar al aparecer en dos generaciones consecutivas.

O4. Miopatía ocular. Trastornos genéticos asociados

M.M. López, M. Bernal, F. Delgado, C. Quesada, J. Uranga, G. Sanz, J. Bautista, I. Chinchón

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La miopatía ocular se incluye dentro de las miopatías mitocondriales, cuyo diagnóstico se basa en un estudio anatómico patológico y genético. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 73 años, sin antecedentes familiares, que presenta a los 60 años una caída de párpado bilateral y progresiva, así como dificultad para la deglución, sin modificaciones a lo largo del día. No refiere diplopía ni disfagia. En la exploración presenta ptosis bilateral, cataratas bilaterales, amaurosis y oftalmoplejía del ojo izquierdo; el resto de la exploración es normal. Pruebas complementarias: leve elevación de glucemia, urea y creatina. Test de isquemia con curvas planas de lactato y amoníaco. Biopsia muscular: abundantes microvacuolas lipídicas, fibras rojo rasgadas y leve fibrosis (compatible con una miopatía lipídico mitocondrial). Estudio genético: en la secuenciación de ARNt aparece la mutación 3308 del gen que codifica para la subunidad ND₁. **Conclusiones.** En este caso la mutación 3308 del gen que codifica la subunidad ND₁ se asocia a otras enfermedades de base genético mitocondrial, como el MELAS o la necrosis de ganglios basales, y hasta ahora no había aparecido acompañado de miopatía ocular.

18.30 H. SESIÓN ADMINISTRATIVA SAN-LACE

21.30 H. CENA DE BIENVENIDA

P1. Polineuropatía desmielinizante crónica inflamatoria con gammapatía monoclonal

B. Cueli-Rincón, J.A. García-García, C. Fernández-Moreno, A. Castela-Murillo, F. Moniche-Álvarez, E. Cuartero-Rodríguez, R. Fernández-Bolaños Porras, M.D. Jiménez-Hernández

Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Introducción. La polineuropatía desmielinizante crónica inflamatoria (PDCI) a veces se asocia, aunque con poca frecuencia, con la aparición de trastornos monoclonales en el suero. **Caso clínico.** Varón de 47 años, que tras un cuadro febril autolimitado presentó progresivamente, en semanas, una tetraparesia arrefléxica de predominio distal y en los miembros inferiores, acompañada de una hipoestesia para todo tipo de sensibilidades de igual localización. El paciente había presentado años atrás dos episodios de similares características. Otro de los antecedentes fue un etilismo leve. **Resultados.** Líquido cefalorraquídeo (LCR) con hiperproteínorraquia y leucorraquia leve mononuclear. Proteinograma: pico monoclonal de IgG-kappa. Bandas oligoclonales presentes en el LCR. EMG: bloqueos de conducción de los potenciales de acción sensitivo y motor. Amplitudes de los PAS y PAM bajos. Gammagrafía ósea y aspirado de médula ósea, normales. **Conclusiones.** Entre los trastornos monoclonales en el suero asociados a PDCI destaca la gammapatía monoclonal de significado incierto; la de tipo IgG, como fue nuestro caso, se asocia con menor frecuencia a PDCI que la de tipo IgM. No hay una preferencia terapéutica, ya que no existen diferencias en cuanto a la eficacia, pero sí en los efectos secundarios. Nuestro paciente presentó una buena respuesta al tratamiento con inmunoglobulina intravenosa.

P2. Degeneración corticobasal: hallazgos por Doppler transcraneal

A. Arjona, J. Olivares, P.J. Serrano-Castro, P. Guardado, I. Peralta, E. Goberna-Ortiz

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción y objetivo. El Doppler transcraneal (DTC) es una prueba no invasiva que nos permite estudiar la velocidad de las arterias basales cerebrales, y por tanto, en ausencia de alteraciones del área de los vasos, puede ser un marcador indirecto del flujo sanguíneo. Describimos los hallazgos por DTC en cuatro pacientes con degeneración corticobasal. **Pacientes y métodos.** Estudiamos mediante DTC las velocidades de la arteria cerebral media (VACM) de cuatro pacientes con DCB, y valoramos: 1. Asimetrías y disminución de las VACM; 2. Correlación con los hallazgos de la SPECT (1 caso) y con la evolución clínica (1 caso). **Resultados.** Observamos alteraciones en el DTC en tres de los cuatro pacientes: asimetrías en la VACM del 18 al 52%, disminución bilateral en la VACM para su margen de edad (1 caso). En un paciente con un largo seguimiento se realizaron cuatro DTC, y se correlacionaron las anomalías con la evolución clínica. Los resultados del DTC fueron superponibles a los de la SPECT. **Conclusiones.** 1. El DTC es una prueba de realización sencilla que puede a veces apoyar el diagnóstico clínico de la DCB, especialmente si no se dispone de un fácil acceso a la tomografía por emisión de positrones (PET) o a la estandarizada por emisión de fotón único (SPECT); 2. La evolución clínica se correlaciona con los hallazgos ultrasonográficos.

P3. Síndrome de la oreja roja: estudio de seis casos

A. Arjona, P.J. Serrano-Castro, J. Olivares, P. Guardado, I. Peralta, E. Goberna-Ortiz

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción y objetivo. El síndrome de la oreja roja (SOR) es una rara entidad generalmente secundaria a lesiones del nervio trigémino o de las raíces cervicales C₂-C₃. Describimos una serie de seis casos de SOR.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo de los pacientes evaluados en una consulta ambulatoria de neurología (diciembre de 1997-febrero de 2002) que presentaban este síndrome. **Resultados.** Se identificaron seis pacientes (0,17% del total de pacientes estudiados) con SOR: cinco mujeres y un varón de edades comprendidas entre 23 y 70 años. Motivo de consulta: cefalea (4), dolor facial (1), parestia facial (1). Etiología: radiculopatía C₃ secundaria a herpes zoster, malformación de Chiari, disfunción oromandibular y radiculopatía cervical (C₂ o C₃) de etiología desconocida (tres casos). Tratamiento: amitriptilina (cinco casos) y AINE (cinco casos). Evolución: remisión completa (3 casos), parcial (1 caso) y desconocida (2 casos). **Conclusiones.** 1. El SOR es una entidad probablemente infradiagnosticada, dado que rara vez constituye el motivo de consulta y suele tener una buena evolución; 2. En nuestra serie describimos dos nuevas causas de este síndrome: infección por herpes zoster y malformación de Chiari; 3. La compresión de las raíces C₂-C₃ por las amígdalas cerebelosas es el mecanismo fisiopatológico más probable de este último caso.

P4. Estudio con Doppler y angiografía en un caso de pseudomigraña con pleocitosis

V. González, F. Vázquez, C. Arnáiz, R. Hervás, F. Escamilla, A. Espigares
Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Presentamos un caso de pseudomigraña con pleocitosis en el que se demuestra la existencia de una hipoperfusión focal, que coincide con el déficit neurológico, mediante Doppler y una arteriografía. **Caso clínico.** Varón de 38 años con cuadro confusional agudo precedido de una cefalea frontal, náuseas y vómitos en días previos. Tras quedar asintomático durante unas horas, presenta un nuevo episodio de afasia motora, hemianopsia homónima derecha, cefalea y fiebre que cedió en 36 horas. **Resultados.** TAC y RM craneales: sin hallazgos. TAC con contraste: menor captación giral en la zona frontoparietal izquierda. LCR: aumento de proteínas y pleocitosis de predominio linfocítico con estudios microbiológicos negativos. DTC en fase sintomática: asimetría de velocidades medias entre ambas ACM, relativamente disminuida en ACMI respecto ACMD, que se normalizó en la fase asintomática. Angiografía: asimetría en parenquimograma entre ambas ACM, con pobreza de relleno en el segmento M₂ de ACMI. El EEG mostró escasos brotes de actividad lenta de predominio frontal. **Conclusión.** Mostramos un caso de pseudomigraña con pleocitosis, en el que los hallazgos ultrasonográficos y angiográficos apoyan la participación vascular en la etiopatogenia. El Doppler transcraneal puede ser útil en el diagnóstico de este síndrome.

P5. Encefalitis por herpes tipo 6: síndrome amnésico en el posttrasplante de médula ósea

E. Agüera, J.C. Estévez, J.J. Ochoa, I. Rueda, E. Bescansa, F. Cañadillas
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción. El herpesvirus humano-6 (HHV-6) tiene un comportamiento similar al citomegalovirus y al HHV-7: infecta los astrocitos del sistema nervioso central durante la primoinfección de la infancia quedando latente, e inicia la reactivación en la edad adulta. Se han descrito numerosas presentaciones clínicas, mayoritariamente en posttrasplante. Destacamos la encefalitis por su gravedad y por su respuesta al tratamiento adecuado. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 26 años sometida a trasplante de médula ósea alogénico por LAL-resistente. El diagnóstico se realizó mediante PCR-múltiple, positiva para HHV-6 en el LCR y en la sangre. **Resultados.** Clínicamente cursó como un síndrome amnésico, sin otra focalidad neurológica, el día 24 postrasplante. La RM demostró lesiones simétricas en los lóbulos temporales, descritas en la bibliografía como típicas de HHV-6. En vista de las imágenes, se instauró un tratamiento empírico con foscarnet intravenoso. La PCR se negativizó en el LCR y en la sangre. La paciente evolucionó a la resolución clínica completa entre los tres y los seis meses del cuadro. **Conclusiones.** El HHV-6 es un patógeno emergente en el paciente trasplantado, y debe incluirse en el diagnóstico diferencial del síndrome amnésico y de la encefalitis aguda en el período postrasplante. La evolución clínica parece ser buena si el diagnóstico y el tratamiento se realizan de forma temprana.

P6. Hemorragia cerebelosa como complicación de cirugía raquídea

F. Vázquez, V. González, C. Arnáiz, F. Escamilla, A. Ortega
Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivo. Presentamos un caso de hemorragia bihemisférica cerebelosa como complicación de una intervención quirúrgica del canal raquídeo lumbar. **Caso clínico.** Varón de 44 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 y epilepsia en la adolescencia. Padece espondiloartrosis lumbar. Al ser intervenido por estenosis del canal lumbar, se rompió el saco dural. En el postoperatorio comienza con cefalea occipital pulsátil, febrícula y rigidez cervical; aparece disartria y lenguaje escandido, y se evidencian en la exploración discretos signos meníngeos, Lasègue y Babinski derechos. **Resultados.** Analítica y coagulación normales; la TAC craneal mostró imágenes hiperdensas sin efecto masa en la parte superior de ambos hemisferios cerebelosos; la RM cerebral, imágenes cerebelosas bihemisféricas corticales en la proximidad tentorial, hiperintensas en todas las secuencias. **Conclusiones.** La hemorragia cerebelosa a distancia en procedimientos neuroquirúrgicos es una complicación posible, sobre todo en craneotomías frontotemporales. Ante un deterioro neurológico en pacientes sometidos a cirugía espinal, debe considerarse la existencia de una hemorragia cerebelosa, sobre todo si ha existido rotura del saco dural. Se ha propuesto la hipopresión del LCR por pérdida del mismo como mecanismo patogénico.

P7. Trombosis venosa cerebral en relación con la hiperhomocistinemia

M.C. Fernández-Moreno^a, A. Castela^a, B. Cueli^a, F. Moniche^a, R. Gutiérrez^b, R. Fernández-Bolaños^a, M.D. Jiménez-Hernández^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Hematología. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Introducción. La hiperhomocistinemia moderada es un factor de riesgo independiente para la arteriosclerosis y la enfermedad tromboembólica. Sin embargo, se recogen pocos casos en la bibliografía en relación con la trombosis de seno venoso. A continuación presentamos un caso que creemos de interés por su baja incidencia en la clínica diaria. **Caso clínico.** Mujer de 21 años que toma anticonceptivos orales. Una semana previa al ingreso, comienza con una cefalea opresiva biparietal continua que le dificulta el sueño, acompañada de náusea y vómitos, y que empeora con las maniobras de Valsalva. En la exploración neurológica destaca papiledema bilateral con disminución del pulso venoso de predominio izquierdo, mientras que el resto es normal. En distintas pruebas de neuroimagen (TAC, RM y angio-RM) se objetiva una trombosis del seno transversal izquierdo. Se realizó un estudio inmunológico (ANA, ANCA y antifosfolípido) que fue normal. En el estudio de hipercoagulabilidad, la determinación de homocisteína resultó elevada de forma repetida. Tras un tratamiento anticoagulante y medidas antiedema evolucionó satisfactoriamente. **Conclusiones.** El 70% de las trombosis de seno venoso se deben a estados protrombóticos, entre ellos la hiperhomocistinemia moderada. Su patogénesis parece ser multifactorial, incluido el daño endotelial directo. Por otra parte, se comenta el papel facilitador de los anticonceptivos orales sobre los estados protrombóticos subclínicos, además de discutirse las posibilidades terapéuticas.

P8. Utilidad del Doppler de TSA y vigencia de la arteriografía frente a la angio-RM en el diagnóstico de la arteritis de Takayasu

E. Durán, J. Viguera, A. Mesa

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Objetivo. Últimamente se ha postulado el uso de la angio-RM en lugar de la arteriografía para el diagnóstico de la arteritis de Takayasu (AT). Pretendemos mostrar la utilidad del Doppler de TSA como prueba no invasiva y la vigencia de la arteriografía convencional en el diagnóstico de la AT. **Caso clínico.** Mujer de 44 años con hipertensión arterial de reciente diagnóstico y fumadora, en estudio por ictus isquémico carotídeo izquierdo con escasas secuelas. La exploración física general no mostraba alteraciones. Neurológicamente destacaban una leve hemiparesia y el signo de Babinski derechos. **Resultados.** Las pruebas complementarias realizadas (hemograma, bioquímica, ECG, serología a lúes y *Borrelia*, radiografía de tórax) fueron normales. La TAC y la

RM craneales mostraron infartos en caudado y en la región frontal izquierdos. Se practica una angio-RM cerebral, que es normal. El Doppler de TSA es compatible con AT, lo que se confirma con una arteriografía convencional. **Conclusión.** En el ictus isquémico, el Doppler de TSA es una prueba económica, fiable e incruenta que puede hacer sospechar la existencia de una AT. La confirmación debe ser mediante arteriografía, pues la angio-RM no tiene todavía suficiente sensibilidad como para suplirla.

P9. CADASIL. Una causa poco frecuente de ictus y demencia

C. Arnáiz, C. Arnal, J.D. Fernández-Ortega, A. Ortega, F. Vázquez, V. González, C. Creus

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

Introducción. El CADASIL (arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía) es una enfermedad monogénica que se localiza en el cromosoma 19q12. Su espectro de manifestaciones clínicas es amplio; los ictus en edades relativamente tempranas y la demencia subcortical son las más frecuentes. Presentamos un caso de esta rara causa de microangiopatía cerebral que se confirmó mediante técnicas de inmunohistoquímica. **Caso clínico.** Mujer de 69 años, sin factores de riesgo vascular, que a los 60 presentó un ictus hemisférico izquierdo reversible. RM: múltiples imágenes focales de isquemia; el resto del estudio fue negativo. Cuatro años después consulta por pérdida progresiva de la memoria, y se constata una apraxia ideomotora y síndrome frontal agudo. Con 69 años ingresa por ictus vertebrobasilar, y se repiten los estudios de neuroimagen que confirman los anteriores hallazgos. Un hermano falleció con 64 años por infarto cerebral, tras ictus de repetición y demencia progresiva desde los 59, con hallazgos de neuroimagen similares a los de nuestra paciente. Se realizó una biopsia de piel, que mostró un patrón de inmunotinción vascular de NOTCH3, correspondiente a CADASIL. **Conclusión.** Debe considerarse este diagnóstico ante ictus lacunares repetidos en pacientes sin factores de riesgo, sobre todo si existen casos familiares. Hoy en día es posible la confirmación diagnóstica mediante técnicas inmunohistoquímicas.

P10. Presentación atípica en infarto de la arteria cerebral posterior

F. Moniche, A. Castela, C. Fernández-Moreno, B. Cueli, J. Galán, M.D. Jiménez-Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Objetivos. Describir la presentación clínica infrecuente de un paciente con isquemia en el territorio de la arteria cerebral posterior (ACP) izquierda. **Caso clínico.** Varón de 65 años, que ingresa por amnesia de hechos recientes y alteraciones visuales de comienzo brusco. En la exploración se observó una amnesia retrógrada y anterógrada, alexia con agrafia, acalculia, hemianopsia homónima derecha, leve paresia distal de la mano derecha y signo de Babinski derecho. Presentaba un buen nivel de conciencia, buena orientación y lenguaje espontáneo normal; el resto fue normal. **Resultados.** TAC normal el día del ingreso; ECG y ECO-CG, normales; análisis clínicos, normales; RM a la semana del ingreso: infarto isquémico del lóbulo occipital izquierdo y parte medial del lóbulo temporal izquierdo. **Conclusiones.** La alexia asociada a la agrafia y acalculia suele deberse a un infarto en la región parietal inferior, por una obstrucción de las ramas terminales de la arteria cerebral media izquierda. En nuestro caso, el infarto está limitado al territorio de la ACP izquierda, y se asocia a un síndrome amnésico debido a la isquemia de la zona medial del lóbulo temporal izquierdo.

P11. Estado epiléptico no convulsivo tras sustitución de valproato por lamotrigina

A. Castela, B. Cueli, C. Fernández, F. Moniche, J. Galán, M.D. Jiménez-Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Introducción. La lamotrigina es un fármaco de eficacia demostrada en el tratamiento de crisis parciales y generalizadas tónico-clónicas. Se ha

defendido su utilización como monoterapia en pacientes con una epilepsia generalizada idiopática, principalmente en los que presentan efectos indeseables tras un tratamiento con valproato. Presentamos un caso de estado de ausencia no convulsivo tras una sustitución de valproato por lamotrigina. *Caso clínico.* Mujer de 16 años diagnosticada de epilepsia generalizada de ausencias idiopática. En tratamiento con valproato (1.000 mg/día) con buen control, se sustituye por lamotrigina por presentar aumento de peso y alopecia. Consulta por torpeza mental que detectaron sus padres y profesores. *Resultados.* En el EEG se observan brotes generalizados de polipunta-onda durante 10-20 segundos, con breves intervalos de actividad normal, inferiores a 10 segundos. Se diagnostica de estado epiléptico de ausencias y se cambia de nuevo a Depakine (600 mg/día), sin presentar crisis ni efectos adversos. *Conclusiones.* La eficacia de la lamotrigina frente a la epilepsia generalizada está demostrada. No obstante, algunos pacientes bien controlados con valproato no responden a la lamotrigina. La sustitución de valproato por lamotrigina debe ser monitorizada. Cualquier trastorno del comportamiento o estado confusional debe estudiarse mediante EEG para descartar la existencia de un estado epiléptico no convulsivo.

P12. Síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible

J. Rodríguez-Uranga, M. Bernal-Sánchez Arjona, E. Franco, G. Sanz-Fernández, F. Villalobos-Chávez

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SLPR) se presenta en trasplantados y en otros pacientes tratados con inmunosupresores, en preeclampsia-eclampsia y en enfermos renales, hematológicos e hipertensos. Se manifiesta de forma aguda con cefalea, síntomas visuales, crisis y disminución del nivel de conciencia, y se corresponde en neuroimagen con un edema de localización posterior, habitualmente reversible al igual que la clínica. Presentamos un paciente con enfermedad de Von Hippel-Lindau (SVHL) que presentó un SLPR. *Caso clínico.* Paciente de 31 años con SVHL, binefrectomizada por carcinomas renales y dializada. En los últimos meses, ocasionalmente una hora después de la diálisis, presentaba cefalea y anomalías visuales. Tras uno de estos episodios ingresó por crisis focal secundariamente generalizada, seguida de un estupor prolongado, y se comprobaron cifras tensionales elevadas, sin focalidad neurológica. Una RM craneal objetivó signos de edema parietal posterior bilateral. Asintomática en días, una RM de control también fue normal. Como causa secundaria de la hipertensión arterial se halló un feocromocitoma. *Conclusión.* En el estudio de un SLPR en un paciente joven hay que descartar causas de hipertensión de aparición reciente, entre ellas un feocromocitoma. La diálisis, posiblemente al alterar la autorregulación cerebral, puede ser desencadenante de la clínica neurológica en los enfermos renales.

P13. Xantomatosis cerebrotendinosa. A propósito de un caso

M. Hervás, J.R. García, S. Mirdawood, J.M. Arbelo, G. Pinar, J. Rodríguez, J.A. Suárez, M.P. Reyes, R. Amador

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivos. La xantomatosis cerebrotendinosa (XCT) es una rara enfermedad hereditaria del metabolismo lipídico, debida al defecto de la enzima mitocondrial que transforma el colesterol en ácidos biliares. La clínica se caracteriza por la conjunción de xantomas tendinosos, cataratas juveniles y alteración neurológica progresiva. El diagnóstico se basa en la determinación del colestanol sérico y ácidos biliares en la orina. Consideramos de interés presentar un caso de XCT, y hacemos especial énfasis en las imágenes de RM de las alteraciones cerebrales, medulares y tendinosas. *Caso clínico.* Varón de 34 años intervenido de cataratas a los 20 años, con un retraso mental evidente desde la infancia, que consultó por diarrea y clínica progresiva de dificultad para caminar, junto con una torpeza manual en los últimos cuatro años. La exploración mostró afectación

piramidal y cerebelosa, así como xantomas tendinosos en ambos tendones de Aquiles. La RM craneal, médula y de las lesiones xantomatosas tendinosas, junto con la determinación de colestanol sérico de 126 µmol/L (<12,5), así como la presencia de alcoholes biliares en la orina, permitió el diagnóstico de XCT. *Resultados.* La RM cerebral en la XCT muestra lesiones muy específicas, bilaterales y simétricas, que afectan a la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebelosos, núcleos grises del cerebelo y tronco, y que ayudan a establecer el diagnóstico. La RM de los xantomas tendinosos pone de manifiesto la naturaleza xantomatosa, y evita la biopsia. *Conclusiones.* La XCT debe ser considerada ante todo paciente con una ataxia progresiva acompañada de cataratas juveniles y xantomas tendinosos. La RM muestra imágenes muy específicas que ayudan al diagnóstico.

P14. Calcificación del ligamento amarillo cervical como causa de mielopatía

B. Jiménez-Gómez, M. Alfonso-Pérez, P. Serrano-Castro, A. Arjona-Padillo, M. Olmo-Navas, M. Abejón-Martínez

Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La calcificación del ligamento amarillo (CLA) es una entidad poco frecuente, que eventualmente se ha descrito en la bibliografía como causa de mielopatía torácica. Sólo se han comunicado casos anecdóticos en la región cervical. Describimos un paciente con mielopatía cervical secundaria a CLA y discutimos datos fisiopatogénicos de esta enfermedad. *Caso clínico.* Paciente de 72 años que ingresa por un cuadro subagudo, consistente en un adormecimiento distal de ambos miembros superiores acompañado de inestabilidad para la marcha. En la exploración clínica destacaba la presencia de un déficit de fuerza segmentaria, en grupos musculares proximales de los miembros inferiores IV/V, y una hipoestesia de la sensibilidad superficial en la zona distal de los miembros superiores e inferiores. Ataxia de la marcha. ROT presentes simétricos con RCP flexores. Una resonancia magnética de la médula cervical mostró una imagen nodular extradural de localización posterior e intensidad calcio en C₄. Se sometió a una exéresis quirúrgica de la lesión, y se informó como ligamento amarillo hipertrófico con focos de calcificación interna. *Conclusión.* La CLA es una causa rara de mielopatía cervical que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las lesiones ocupantes de espacio extraxiales en la parte cervical.

P15. Multineuropatía craneal como inicio de carcinomatosis meníngea por carcinoma epidermoide pulmonar

J. Olivares-Romero, P. Serrano-Castro, C. Carnero-Pardo, P. Guardado-Santervás, I. Peralta-Labrador, E. Goberna-Ortiz

Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La carcinomatosis meníngea (CM) es el resultado de la infiltración difusa o multifocal del espacio subaracnoideo por células neoplásicas. La afectación de los pares craneales es una de las formas de presentación de esta entidad. Presentamos un caso de CM, por carcinoma epidermoide pulmonar, que se inició con una paresia facial periférica bilateral e hipoacusia. *Caso clínico.* Varón de 59 años, con antecedentes de hipoacusia, que consulta por un cuadro subagudo y progresivo de paresia facial periférica bilateral, al que se sumó una clínica mielorradicular. El estudio radiológico evidenció una lesión pulmonar ocupante de espacio. La neuroimagen mostró implantes duros en el cono medular y en la cola de caballo. En el estudio citológico del LCR y cepillado bronquial se objetivaron células compatibles con el carcinoma epidermoide. *Discusión.* La etiología de la parálisis facial periférica es, mayoritariamente, idiopática, aunque existen otras causas capaces de provocarla: congénitas, infecciosas, inflamatorias, vasculares, metabólicas, tumorales e infiltrativas. La CM infiltra el sistema nervioso a distintos niveles, lo que provoca una sintomatología encefálica, de pares craneales, medular y multiradicular. *Conclusión.* La parálisis facial periférica, sobre todo si se acompaña de otras manifestaciones neurológicas, puede ser sintomática, por lo que, en estos casos, es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial.