

COMUNICACIONES ORALES

PRIMERA MESA
Viernes 16 de mayo**Un nuevo test diagnóstico para la identificación de pacientes candidatos a tratamiento trombolítico**

J. Castillo, M. Blanco, I. Rodríguez, S. Iglesias, A. Aneiros, R. Leira

Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Objetivo. La presencia de un desacoplamiento entre la imagen de RM-PWI y de RM-DWI representa tejido cerebral potencialmente salvable y puede contribuir a aumentar la ventana temporal del tratamiento trombolítico en más de tres horas. Sin embargo, la RM-PWI está poco estandarizada y no está disponible en muchos centros. Gracias a la expresividad clínica del área de penumbra, nos disponemos a evaluar la rentabilidad de un desacoplamiento clinicorradiológico (DWI) para la predicción de mal pronóstico del paciente con ictus agudo. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 122 pacientes consecutivos con ictus isquémico hemisférico con menos de 12 horas de evolución, que ingresaron en dos hospitales universitarios. Al ingreso se evaluó la situación neurológica mediante la NIHSS y se realizó una RM-DWI en las 72 ± 6 primeras horas. Se consideró un deterioro neurológico precoz (END) un incremento ≥ 2 puntos en la NIHSS. 30 pacientes recibieron tratamiento con r-TPA ($n=21$) o abciximab/placebo ($n=9$). Se consideró desacoplamiento clinicorradiológico una NIHSS al ingreso ≥ 8 y una imagen en DWI < 20 mL. **Resultados.** Se encontró un desacoplamiento clinicorradiológico en 46 pacientes (37,7%). El crecimiento de la lesión en DWI (diferencia entre los volúmenes DWI-72 h y DWI-ingreso) fue mayor en los pacientes con desacoplamiento clinicorradiológico ($114,9 \pm 91,3$ frente a $27,3 \pm 49,6$ mL, $p < 0,001$). Esta diferencia fue mayor en el grupo de pacientes en los que no se utilizaron medidas de perfusión ($130 \pm 84,6$ frente a $18,6 \pm 37,1$ mL, $p < 0,001$). En los pacientes con desacoplamiento clinicorradiológico fue más frecuente el END (61% frente a 16%; $p < 0,001$), diferencia que se hizo mayor al excluir los pacientes con tratamiento de perfusión (70% frente a 14%; $p < 0,001$). **Conclusión.** Los pacientes con un ictus isquémico agudo cuya valoración neurológica muestra una NIHSS ≥ 8 y una imagen de RM-DWI < 20 mL tienen una posibilidad mayor de presentar deterioro neurológico precoz así como crecimiento del área de isquemia. La disociación clinicorradiológica puede ser una adecuada práctica diagnóstica para identificar aquellos pacientes con tejido salvable, y puede abrir la ventana terapéutica para tratamientos de perfusión o neuroprotección.

Utilidad de los marcadores de ruptura de BHE en la predicción del deterioro neurológico precoz en el ictus isquémico

M. Blanco, S. Iglesias, A. Aneiros, I. Rodríguez, R. Leira, J. Castillo

Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Objetivo. Los niveles de fibronectina (c-Fn) en plasma pueden elevarse tanto por un daño vascular crónico como por una rotura aguda de la lámina basal del endotelio vascular; asimismo, los niveles del MMP-9 también son un marcador de daño endotelial agudo. Nuestro objetivo es ver si las concentraciones basales de c-Fn y MMP-9 guardan relación con la transformación hemorrágica (TH) observada en el ictus isquémico. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 200 pacientes que habían presentado un ictus en $7,8 \pm 4,6$ horas y 34 controles sanos. En la tomografía computarizada (TAC) que se realizó entre el cuarto y el séptimo día se midió el volumen del infarto y la presencia o no de TH. Solo nueve de los pacientes recibieron heparina Na⁺ intravenosa previo a la TAC; ninguno

recibió tratamiento trombolítico. A todos los pacientes y controles se les extrajo una muestra de sangre, en la que posteriormente se analizó mediante ELISA la concentración de c-Fn y MMP-9. **Resultados.** La mediana de la concentración (cuartiles) de c-Fn fue diferente 1,6 (1,2-2,4) en el grupo de pacientes frente a 1,3 (0,9-1,6) en los controles ($p=0,003$). En los pacientes con historia de HTA la c-Fn fue mayor ($p < 0,001$), que se correlacionó con los niveles de TA sistólica al ingreso ($r=0,4$; $p < 0,001$). No se encontraron diferencias en cuanto a la edad, historia de diabetes, subtipo de ictus, temperatura corporal, glucemia, fibrinógeno y situación neurológica basal. La c-Fn se correlacionó con los niveles de MMP-9 ($r=0,59$, $p < 0,001$), pero no con el volumen de infarto. La mediana de los niveles de c-Fn fue mayor en los 36 pacientes con TH (4,8; 3,6-5,9 $\mu\text{g/mL}$) que en los que no presentaron TH (1,4; 1,1-1,9 $\mu\text{g/mL}$); sin embargo, no hubo diferencias entre los que presentaron infarto hemorrágico ($n=23$) frente a los que tuvieron hemorragia parenquimatosa ($n=13$). En el modelo de regresión logística las concentraciones de c-Fn ($\text{OR}=7,1$; $\text{IC } 95\%=3,7-13,0$), pero no las de MMP-9 se asociaron de forma independiente a la TH. **Conclusión.** Los niveles elevados de c-Fn al ingreso son un predictor independiente de transformación hemorrágica tras un ictus isquémico agudo. Los niveles altos en la fase aguda del ictus c-Fn pueden ser un marcador de expresión de MMP-9 más que de daño crónico endotelial.

La cefalea en la HIC: estudio descriptivo en una serie de 276 pacientes

I. Rodríguez, A. Aneiros, S. Iglesias, M. Blanco, R. Leira, J. Castillo

Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Objetivo. La cefalea está presente en el 30-60% de las hemorragias intracerebrales (HIC), pero a pesar de esta considerable frecuencia, se desconoce la presencia de factores asociados a su desarrollo, así como su valor pronóstico. Pretendemos estudiar la frecuencia de este síntoma en pacientes con HIC, así como los factores predisponentes y su valor pronóstico. **Pacientes y métodos.** De un estudio prospectivo multicéntrico de 266 pacientes con HIC de menos de 12 horas de evolución, se identifican pacientes con presencia de cefalea en el período entre el inicio de la HIC y la inclusión del paciente. Los pacientes en coma, obnubilados o con trastorno del lenguaje se excluyeron previamente. Se analizó la presencia de cefalea con variables clínicas, hematológicas, bioquímicas y de neuroimagen que se obtuvieron durante la admisión del paciente. El pronóstico se valoró a los tres meses mediante la escala canadiense y la escala de Rankin modificada. **Resultados.** El 34,4% de los pacientes incluidos presentan cefalea en el momento de la inclusión. El estudio univariado demostró que la cefalea se asoció con una historia previa de infección ($p=0,0009$) y de procesos inflamatorios ($p=0,045$) en los días previos a la HIC, y con hipertermia ($p=0,021$), leucocitosis ($p=0,038$) y aumento de la VSG ($p=0,011$). A los tres meses, la mortalidad y el déficit neurológico fue mayor en los pacientes con cefalea. La cefalea no se asoció con el volumen de la hemorragia, pero sí con el volumen del anillo de hipodensidad periférica. **Conclusiones.** La frecuencia de la cefalea en esta serie multicéntrica es menor que en otras publicadas en la literatura. La cefalea se asocia a marcadores de inflamación y es un factor de mal pronóstico.

Asociación de los marcadores bioquímicos con los signos precoces de isquemia cerebral en la tomografía computarizada

R. Leira, I. Rodríguez, S. Iglesias, A. Aneiros, M. Blanco, J. Castillo

Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Objetivo. La presencia de signos precoces de isquemia cerebral en la tomografía computarizada (TAC) realizada en las primeras horas de

evolución de un ictus isquémico es un potente marcador de mal pronóstico, no modificable terapéuticamente. Intentamos estudiar la asociación de marcadores bioquímicos, potencialmente tratables, responsables de la presencia de los marcadores de neuroimagen. **Pacientes y métodos.** Incluimos 271 pacientes con ictus isquémico hemisférico. La TAC inicial se realizó a las $8,2 \pm 5,9$ horas. La intensidad del déficit neurológico se valoró mediante la escala canadiense. En la TAC al ingreso se valoraron los siguientes signos precoces de isquemia: borramiento cortical de surcos, hipodensidad subcortical o profunda y efecto masa. Se practicó una punción lumbar $3,7 \pm 2,1$ h después de realizar la TAC, y se determinó glutamato, glicina, GABA, L-arginina, NO, hierro, ferritina, IL-4, IL-6, IL-10, TNF- α , VCAM-1, ICAM-1 y MMP-9. **Resultados.** En el 62% de los pacientes se demostró la presencia de algún signo precoz de isquemia. Los marcadores de neurotoxicidad (glutamato) se asociaron con las imágenes de hipodensidad sin efecto de masa; el borramiento cortical se relacionó más intensamente con los marcadores de inflamación (IL-6), y el efecto de masa dependió estadísticamente de los marcadores de disrupción de la barrera hematoencefálica (MMP-9). **Conclusiones.** La administración de antagonistas del glutamato, antiinflamatorios y antagonistas de las MMP podrían condicionar una disminución de los marcadores de neuroimagen de isquemia precoz y condicionar un mejor pronóstico del ictus.

CADASIL. Primera descripción en Galicia

M. Seijo-Martínez^a, M. Castro-del Río^a, C. de la Torre-Fraga^b, C. Navarro^c, F. Barros^d

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. ^c Servicio de Anatomía Patológica. Hospital do Meixoeiro. ^d Unidad de Medicina Molecular, INGO. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Introducción. CADASIL (leucoencefalopatía autosómica dominante con infartos subcorticales) se caracteriza por ictus, migraña y demencia, entre otras manifestaciones. Esta causada por mutaciones en el gen *notch3*, que codifica para una proteína transmembrana que interviene en la regulación del destino celular en diversos organismos. La enfermedad es de herencia autosómica dominante, pero existe algún caso con mutación *de novo*. No existen estudios epidemiológicos de esta enfermedad, y es probable que su prevalencia sea más elevada de lo esperado. Presentamos una familia con esta enfermedad, que en nuestro conocimiento, es la primera que se diagnostica en nuestra región. **Pacientes y métodos.** Estudio de una familia afectada de CADASIL. **Resultados.** La familia está compuesta por siete afectados (cinco hombres y dos mujeres). Las edades están comprendidas entre 29 y 76 años. Una paciente presentó migraña con aura y demencia así como tres ictus. Tres pacientes están asintomáticos. Todos presentan neuroimagen anormal con lesiones difusas en la sustancia blanca bihemisférica, tanto en la resonancia magnética (RM) como en la tomografía computarizada (TAC). Cuatro pacientes (dos mujeres, dos hombres; no examinados) fallecieron afectados por la enfermedad, a una edad media de 71,3 años. Todos estos presentaron demencia, y dos ictus. Uno no manifestó problemas neurológicos, y falleció por cáncer a los 80 años. El diagnóstico se realizó mediante microscopía electrónica e inmunotinción para *notch3* en los vasos de la piel. La secuenciación de los exones 3, 4, 5, 6, 11, 12, 18, 19, 22 y 23 de *notch3* no evidenció mutaciones. **Comentario.** Al margen de ser la primera descripción en Galicia, se destaca una relativa benignidad de la enfermedad en esta familia. El hecho de no detectar mutaciones en los exones habitualmente afectados sugiere la existencia de heterogeneidad en cuanto a las causas moleculares propuestas para esta enfermedad.

Esclerosis múltiple familiar en el área sanitaria de Ferrol: estudio de cuatro familias

F. J. López-González, J. M. Aldrey, C. Pérez-Sousa, C. Gallego^a, R. de la Fuente-Fernández, M. Macías

Unidad de Neurología. ^a Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Profesor Novoa Santos de Ferrol.

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante e inflamatoria del sistema nervioso central (SNC), de patogenia

autoinmune y etiología desconocida, si bien se ha demostrado una predisposición genética. Se admite que entre un 15-20% de los pacientes tienen algún otro pariente con EM. **Objetivos.** Describir los vínculos familiares, forma de la enfermedad y curso evolutivo de 10 pacientes pertenecientes a cuatro familias de nuestra área sanitaria, en las que hay dos o más miembros diagnosticados de EM. **Pacientes y métodos.** Hemos estudiado 185 pacientes con EM clínicamente definida, en nuestra consulta de neurología durante un período de 10 años (1993-2002). Se revisaron los pacientes en busca de otros miembros de la familia con la misma enfermedad. Se analizaron las características clínicas –edad, edad de comienzo, sexo, duración de la enfermedad, síntomas de comienzo, incapacidad según la escala de EDSS– y los paraclínicos –líquido cefalorraquídeo (LCR), potenciales evocados y resonancia magnética (RM)–. **Resultados.** Del total de pacientes estudiados en nuestra consulta, 10 tenían otro pariente con EM (5,4%). Presentamos cuatro familias: una con primos hermanos afectados, dos familias con afectación madre-hijo y otra con dos hermanos varones afectados y un hijo varón de uno de ellos. Seis presentaban una EM remitente-recurrente, tres una forma secundaria progresiva y otro una forma primaria progresiva. **Conclusiones.** La frecuencia de las formas familiares en nuestra serie es del 5,4%. Tanto la forma clínica de la enfermedad como el curso evolutivo de los pacientes con formas familiares de este estudio son heterogéneos, al igual que ocurre con los pacientes con EM de presentación esporádica.

SEGUNDA MESA Sábado 17 de mayo

Síndrome parkinsoniano y encefalopatía inducidos por valproato sódico

S. Iglesias, A. Pato, F. J. Vadillo, J. Abella, I. Rodríguez, D. Dapena, M. Lema

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

Introducción. Al menos el 25% de los síndromes parkinsonianos se deben a fármacos. Entre ellos figura excepcionalmente el ácido valproico. Si bien el temblor es un efecto secundario relativamente común, son escasas las publicaciones que describen un síndrome parkinsoniano con rigidez y bradicinesia, después de tratamientos de más de un año. Describimos un caso de esta asociación. **Caso clínico.** Varón de 52 años con tratamiento desde el 2001 con 1.000 mg diarios de ácido valproico, por padecer epilepsia focal criptogénica con crisis parciales complejas secundariamente generalizadas, con buen control. Ingresa por presentar en los últimos 10 días lentitud mental, torpeza motora, cambios en la marcha y en la voz y temblores. Se objetiva bradicinesia, hipomimia, hipofonía, temblor cefálico y temblor postural en ambas manos, rigidez en las cuatro extremidades, marcha lenta sin braceo y retropulsión. Fueron normales los análisis habituales, magnesio, amonio, hormonas tiroideas y la resonancia magnética (RM) encefálica. El electroencefalograma (EEG) mostró elementos agudos en la región temporal derecha. Se sustituyó el tratamiento con valproato por gabapentina. En pocas semanas desapareció el síndrome parkinsoniano. Se presenta vídeo. **Conclusiones.** Debe considerarse la posibilidad de inducción de parkinsonismo por ácido valproico. El mecanismo puede implicar un desequilibrio entre los subgrupos de vías gabérgicas que origine la inhibición reversible de dopamina.

Caso clínico de un paciente con hipoacusia brusca

E. Corredera, P. Orizaola^a, D. Escriche, J.L. Maciñeiras, M.J. Moreno, J. Romero

Servicio de Neurología. ^a Servicio de Neurofisiología. Hospital Meixoeiro. Vigo.

Describimos el caso de una paciente de 33 años que comenzó con un cuadro de hipoacusia brusca de oído derecho, por lo que había sido estudiada por ORL, sin diagnóstico aclarado. Posteriormente desarrolló vértigo rotatorio con sintomatología vegetativa acompañante,

desequilibrio y dificultad para mantener la bipedestación. Dos semanas después comienza a presentar frecuentemente episodios de borrosidad visual, sensación de adormecimiento peribucal y cefaleas intensas que mejoraron con calcioantagonistas. 15 días después sufre una nueva pérdida de audición brusca en el oído izquierdo. En la exploración física destacaba una hipoacusia casi completa bilateral de carácter neurosensorial y signo de Babinski bilateral, con el resto de la exploración normal. Se realizaron diversas pruebas complementarias, y se obtuvieron como hallazgos más significativos la localización en la región coclear de la lesión causante de la hipoacusia mediante un estudio neurofisiológico, en el estudio de resonancia magnética (RM) múltiples lesiones hiperintensas en T₂ en sustancia blanca de ambos hemisferios y tronco y en el estudio oftalmológico se apreciaba una oclusión de una rama arterial retiniana. Tras el amplio diagnóstico diferencial que supone un cuadro predominante de hipoacusia, en este caso, tanto por la clínica como por los hallazgos en las pruebas de neuroimagen, quedan como posibilidades fundamentales tres procesos: esclerosis múltiple, síndrome antifosfolípido y síndrome de Susac. Esta última entidad se describió en 1979, de la que se han publicado hasta la fecha unos 50 casos; su patogenia se debe a una microangiopatía que afecta al oído medio, la retina y el cerebro.

Evaluación de la validez de la determinación de procalcitonina sérica en el diagnóstico diferencial de la meningitis bacteriana en adultos

M.E. Guzmán^a, A. Pato^b, M. Lema^b, M.T. Mora^c, R. Araujo^d, E. Donado^d

^a Medicina Familiar y Comunitaria. ^b Servicio de Neurología. ^c Servicio de Laboratorio Central. ^d Farmacólogo Clínico. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El diagnóstico diferencial entre la meningitis bacteriana y vírica se realiza mediante el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR), que es poco sensible y específica. La procalcitonina (PCT) es una hormona glicopeptídica que se encuentra elevada en el suero tras una infección sistémica, y se ha utilizado como marcador de la meningitis bacteriana. **Objetivos.** Evaluar la validez de la determinación de la procalcitonina sérica en el diagnóstico diferencial de la meningitis bacteriana en adultos. **Pacientes y métodos.** En 10 pacientes, de edad media de 27 años (20-70) diagnosticados de meningitis bacteriana, hemos determinado la PCT sérica en las primeras 48 horas desde su ingreso, mediante inmunoluminometría semicuantitativa. **Resultados.** El 40% de las PCT que se realizaron fueron positivas. Mediante un análisis no paramétrico de Spearman encontramos una correlación significativa entre el nivel de PCT y la presencia de polimorfonucleares en el LCR. **Conclusiones.** La determinación sérica de PCT es útil en el diagnóstico diferencial de la meningitis bacteriana, especialmente para casos de meningitis bacterianas parcialmente tratadas.

Síndrome del cuello caído y de la espalda doblada por miopatía espinal

S. Lage^b, M. Arias^a, I. Pereiro^c, I. Requena^a, A. Sesar^a

^a Sección de Neurología. ^b Servicio de Rehabilitación. ^c Servicio de Radiología. Hospital de Conxo. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Fundamento. Describir una serie de cuatro pacientes, con un peculiar trastorno postural en bipedestación (espalda flexionada en tres y cuello en uno), resaltando los hallazgos clínicos y de neuroimagen. **Observaciones clínicas.** Cuatro pacientes (tres mujeres y un varón de edades entre 76-80 años) se diagnosticaron de miopatía espinal. Un varón (80 años) no sostenía erecta la cabeza, estando sentado o de pie. En los tres restantes, el motivo de la consulta (deterioro cognitivo en dos y mareos en uno) no tenía relación con su postura de espalda muy flexionada en bipedestación, que cedía completamente en decúbito. Dos pacientes tenían antecedentes familiares de cuadros similares. En todos la instauración del cuadro fue progresiva en años. La CK resultó normal y no se detectaron alteraciones electrocardiográficas. El electromiograma (EMG), que se realizó en dos

casos, demostró un patrón miopático. La tomografía computarizada (TAC) demostró la sustitución grasa de la musculatura paraespinal. Ningún paciente autorizó la biopsia muscular. **Conclusiones.** La etiopatogenia de la miopatía espinal focal no está aclarada todavía (¿distrofia muscular?): este diagnóstico debe considerarse, dentro de la lista de padecimientos que cursan con espalda doblada o cuello caído, cuando éstos cedan completamente en decúbito. La TAC es la técnica de elección para demostrar la degeneración de los músculos paravertebrales.

Estudios clínico, radiológico e histopatológico en un caso de atrofia multisistema-C

A. Sesar^a, I. Pereiro^b, J. C. López^c, I. Requena^a, M. Arias^a

^a Sección de Neurología. ^b Servicio de Radiodiagnóstico. ^c Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Conxo. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Fundamento. Describir el cuadro clínico y su evolución, a lo largo de siete años, de un paciente con síndrome cerebeloso progresivo, disautonomía y atrofia pontina en la resonancia magnética (RM), en el que el estudio necrópsico confirmó el diagnóstico de atrofia multisistema (AMS). **Observación clínica.** Varón de 64 años, sin antecedentes destacables, que consultó en 1995 por inestabilidad de la marcha y ánimo depresivo. En los años siguientes el síndrome cerebeloso se hizo más patente; desarrolló también disautonomía y, más tardíamente, mioclonías, piramidalismo y parkinsonismo. Falleció en el 2002. **Resultados.** Se detectó una leve hiperproteínorraquia en el líquido cefalorraquídeo (LCR); los PEAT estaban muy alterados. En la RM se observó una atrofia progresiva, sobre todo de la protuberancia, con signo de la encrucijada. El estudio histopatológico demostró una pérdida neuronal en la corteza y los núcleos cerebelosos y del tronco cerebral, con inclusiones oligodendrogiales de sinucleína y alfa/beta-cristalina; también se observaron cuerpos de Lewy en la sustancia nigra. **Conclusiones.** La atrofia multisistema es una enfermedad degenerativa esporádica, cuyo cuadro clínico combina inicialmente el síndrome cerebeloso (AMS-c) o bien parkinsonismo (AMS-p) con disautonomía; la RM es la técnica de neuroimagen de más ayuda, y en el estudio histopatológico se consideran características las inclusiones oligodendrogiales de sinucleína.

Demencia por cuerpos de Lewy. Evolución clínica y neuroimagen

R.M. Rodríguez, R.M. Yáñez, G. Ozaita, M. Lustres, D. Rodríguez, C. Cid

Servicio de Neurología. C. Hospitalario de Orense.

Presentamos el caso de un varón de 60 años que ingresó en el Servicio de Neurología en febrero del 2001 por deterioro cognitivo. Ocho meses antes comienza con trastornos conductuales, agitación e ideación delirante; ingresa en Psiquiatría y recibe tratamiento con risperidona y zuclopentixol. Tres meses después reingresa por un cuadro confusional con alucinaciones visuales, ideación delirante y parkinsonismo (se sustituyó el tratamiento por olanzapina). Desde entonces mostró un deterioro cognitivo progresivo con interferencia en las actividades diarias, disminución del lenguaje, lentitud motora, alucinaciones visuales, agitación y episodios confusionales. En la exploración destacaban bradipsiquia, trastornos atencionales, alteración de funciones ejecutivas y visuoespaciales, dispraxia, fluencia verbal disminuida y parkinsonismo, con fluctuaciones en su estado cognitivo y motor. La resonancia magnética (RM) cerebral mostró una atrofia con prominencia de los surcos frontales respetando hipocampos y la tomografía estandarizada por emisión de fotón único (SPECT) hipoperfusión temporoparietal y occipital. Los análisis, proteína 14.3.3 y el líquido cefalorraquídeo (LCR) fueron normales. Se realizó un tratamiento con rivastigmina, con el que desaparecieron las alucinaciones e ideación delirante y mejoró la capacidad funcional, cognitiva y motora. Los SPECT de control mostraron cambios importantes, con la recuperación en las áreas hipoperfundidas. A principios del 2003 comenzó con apatía, alteraciones del humor y trastornos conductuales con un empeoramiento funcional. Se trató con gabapentina y venlafaxina, y mejoró la clínica, manteniendo una buena perfusión en la SPECT.

COMUNICACIONES PÓSTER

PRIMERA MESA
Viernes 16 de mayo

Neuroimagen en la enfermedad de Nieman Pick tipo C

E. Cebrián^b, M. Puig^c, M.C. Amigo^a, J.R. Rodríguez-Álvarez^a, P. Pesqueira^d^a Servicio de Neurología. ^b Universidad de Vigo. ^c Servicio de Radiología. ^d Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

La enfermedad de Nieman Pick es un trastorno hereditario con carácter autosómico recesivo (18q11-12) que condiciona la codificación alterada de una proteína intracelular; lo que da lugar al acumulo intralisosómico de colesterol no esterificado. Además, esa proteína, en el sistema nervioso central (SNC), tiene un papel en la hidrólisis de la esfingomielina (que está relacionada con la transducción de señales implicadas en el fenómeno de muerte celular programada) y otro papel en la expresión de la apolipoproteína D (que está involucrada en la síntesis y mantenimiento de la mielina). En relación con todo ello, la supervivencia debería permitir reconocer el daño neuronal y mielínico en los estudios histopatológicos y también en los de neuroimagen, si esos hechos patológicos tuviesen entidad suficiente. Presentamos imágenes de resonancia magnética (RM), con un intervalo de casi doce años, de un varón afectado por la enfermedad de Nieman Pick tipo C, en las que se puede constatar la evolución desde unas imágenes de RM sin alteraciones a otras demostrativas de acentuada atrofia corticosubcortical difusa, moderados signos de desmielinización en las astas frontales/región periventricular y un importantísimo grado de desmielinización en el cuerpo calloso.

Xantomatosis cerebrotendinosa: una nueva mutación

J.R. Lorenzo-González, I. Cimas, A. García-Peña^a, M.A. González-Trueba^a, C. Quinteiro-García^b, A. Pato^a Servicio de Neurología de POVISA. ^b Medicina Nuclear. Hospital Clínico-Universitario de Santiago de Compostela.

Presentamos el caso de unas hermanas gemelas que a los 18 años de edad fueron intervenidas de cataratas en ambos ojos. Sobre los 40 años la madre las lleva a la consulta porque tienen caídas frecuentes y caminan muy mal. En la exploración presentan piramidalismo a todos los niveles, con RCP extensores, atrofia muscular generalizada, ataxia y sin alteraciones desde el punto de vista sensitivo. No existen (incluso actualmente) ni xantomas, ni xantelasmas. De todos los estudios realizados destacan un electromiograma (EMG) con polineuropatía axonal motora, de predominio en MMII, PEV con datos de neuropatía óptica moderada, PEATC muy alterados, resonancia magnética (RM) cerebral con sólo datos de atrofia, sin que se observaran alteraciones en la sustancia gris ni blanca ni en el cerebelo. En el estudio genético aparecen dos mutaciones en el gen CYP27: Arg362Cys en heterocigosis (en los estudios realizados se demuestra una ausencia de la actividad de la enzima); además, hay otra mutación CYP27delbp, que no se ha descrito en la actualidad pero que puede anular completamente la actividad de la enzima, ya que altera el extremo C terminal de la proteína.

Pseudotumor orbitario secundario a fístula carotidocavernosa

N. Raña, J. Sánchez-Herrero, M. Alonso, A.R. Regal, M. Aguado, J. Gómez-Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Xeral-Cies. Vigo.

Introducción. El pseudotumor orbitario es un proceso inflamatorio que afecta fundamentalmente a la musculatura extraocular. Su etiología es habitualmente idiopática, y se describen casos asociados a infecciones, tumores, vasculitis y a trastornos tiroideos. Sólo se ha publicado un caso de pseudotumor orbitario asociado a fístula carotidocavernosa. Presentamos aquí un segundo caso de tal asociación. **Caso clínico.** Mujer de 64

años intervenida de carcinoma de mama. Consultó por un dolor retroocular izquierdo, de dos semanas de evolución, acompañado de enrojecimiento ocular y edema palpebral en el último día. Exploración: proptosis de ojo izquierdo, quémosis, inyección conjuntival y limitación de la abducción del ojo; agudeza visual y fondo de ojo: normales; no había soplo ocular. Pruebas de laboratorio (incluido un estudio de autoinmunidad, serologías y hormonas tiroideas): normales. RM cerebral: exoftalmos, engrosamiento y realce con gadolinio de musculatura extraocular y dilatación de la vena oftálmica superior. Se inició el tratamiento con corticoides, sin mejoría clínica. Arteriografía cerebral: fístula carotidocavernosa. Con compresiones manuales de la carótida la paciente ha permanecido estable. **Conclusiones.** Excepcionalmente, el pseudotumor orbitario puede ser secundario a una fístula carotidocavernosa. El reconocimiento precoz de esta causa potencial facilita la instauración de una terapia adecuada y puede evitar el empleo de tratamientos no indicados o peligrosos.

Meningoencefalitis recidivante por *Eubacterium lentum*

I. Requena, A. Sesar, A. Aneiros, M. Arias

Sección de Neurología del Hospital de Conxo. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El *Eubacterium lentum* es un cocobacilo (grampositivo), anaerobio estricto, que se aísla de las heces de los sujetos sanos y, ocasionalmente, produce infecciones orofaciales (periodontitis, sinusitis). No se conocen casos de meningitis. **Observación clínica.** Varón (61 años), tratado de linfoma MALT gástrico (quimioterapia, interferón- α anticuerpo monoclonal). Ingresó por cuadro (un mes de evolución) de malestar general, marcha inestable, diplopía, episodios confusionales, disfasia nominal y alucinaciones. El líquido cefalorraquídeo (LCR) tenía 29 células (polimorfonucleares), hiperproteínorraquia e hipoglucorraquia. No se aisló ningún germen; se trató con cefotaxima y vancomicina. Los síntomas cedieron; al día siguiente de finalizar la antibioterapia comenzó con cefalea, fiebre y desorientación. Un nuevo análisis de LCR reveló 194 células. Se trató, durante cuatro semanas, con vancomicina, ceftazidima y ampicilina. De nuevo, al suspender la antibioterapia, presentó episodios confusionales. El análisis de LCR mostró 164 células (polimorfonucleares) y se cultivó *E. lentum*. Se trató con cefotaxima y trimetropin-sulfametoxazol, que se mantuvo 12 meses. Se descartó la enfermedad de Whipple, endocarditis y fístula de LCR. **Conclusión.** Éste es el primer caso descrito de meningoencefalitis recidivante por *E. lentum*. De nuestra experiencia se deduce que el comportamiento del LCR es el de una meningitis bacteriana; precisa de tratamiento de mantenimiento a largo plazo.

Parasomnias. Trastorno del despertar, inhabitual en el adulto

M. Grande, C. Barjas, A. Martín, T. Artigues, M. Peleteiro, F.J. Vadillo^a, J. Zunzunegui^b^a Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Clínico de Santiago de Compostela. ^b Neurólogo de la Fundación Neurológica Compostelana. ^c Neurólogo del Hospital Juan Canalejo de La Coruña.

Introducción. Los trastornos del despertar son parasomnias que aparecen en la edad infantil y se caracterizan por un despertar en las fases de sueño lento NREM. Presentamos un paciente adulto con trastorno del despertar del tipo despertar confusional (*confusional arousal*). **Caso clínico.** Varón de 32 años en tratamiento por hipotiroidismo que consulta por presentar durante el sueño somnolencia, actividades motoras complejas con amnesia posterior de los episodios. Los exámenes complementarios, resonancia magnética (RM) cerebral, análisis sanguíneos, hormonas tiroideas y magnesemia no revelan anomalías. En el estudio polisomnográfico se registra en fase IV NREM un episodio de 30 segundos de duración de apertura de ojos, incorporación en la cama, verbalización y sonrisa con amnesia matutina de lo sucedido. Electroencefalograma (EEG) sin anomalías. **Conclusión.** Los trastornos del despertar son infrecuentes en el adulto, es necesario hacer el diagnóstico diferencial con los trastornos de conducta del sueño REM y las crisis epilépticas, mediante la realización del estudio polisomnográfico.

Paraplejía espástica hereditaria ligada al locus SPG 7

E. Rubio-Nazábal, J. Marey-López, L. Alonso-Magdalena, J. Zunzunegui, S. López-Facal, P. Rey del Corral

Complejo Hospitalario Juan Canalejo. La Coruña.

La paraplejía espástica hereditaria (PEH) es un grupo clínico y genéticamente heterogéneo de enfermedades hereditarias en las cuales la principal característica clínica es la progresiva espasticidad de las extremidades inferiores. En los últimos años el avance producido en la investigación genética ha mejorado el diagnóstico diferencial de la PEH con varias enfermedades metabólicas y neurodegenerativas, que presentan fenotipos que semejan la PEH. Además, ha permitido su clasificación basada en el modo de herencia y los *loci* identificados. La PEH se ha descrito en familias con herencia autosómica dominante, recesiva y ligada al cromosoma X. La forma autosómica recesiva es poco frecuente; se han identificado cinco *loci* distintos (SPG₅, SPG₇, SPG₁₁, SPG₁₄, SPG₁₅), cuatro de ellos pueden asociarse a formas complejas y todos con fenotipos diferentes. Presentamos el caso de una familia con PEH que presenta mutaciones en el gen SPG₇, y se describe el genotipo y fenotipo de los miembros afectados y su evolución clínica. La realización de un estudio genético en las familias con sospecha de enfermedades hereditarias es muy importante, ya que va a contribuir a descubrir la base genética y molecular de las diferentes entidades. Se comentan los recientes avances en el conocimiento de la PEH y su clasificación según el modo de herencia.

Infarto cerebral en adultos jóvenes: influencia de factores de riesgo sobre la agregación plaquetaria y los anticoagulantes endógenos

F. Martínez-Vázquez, R. Pego-Reigosa, F. Brañas-Fernández, R. Piñeiro-Bolaño, J.A. Cortés-Laiño

Complejo Hospitalario Xeral-Calde. Lugo.

Introducción. El accidente vascular cerebral (AVC) en jóvenes muestra una menor prevalencia de aterosclerosis. En su génesis participan alteraciones de la hemostasia, en ocasiones por influencia de factores convencionales. Investigamos la agregación plaquetaria y los anticoagulantes endógenos en jóvenes con AVC. **Pacientes y métodos.** Registramos 95 pacientes de 15-45 años, ingresados con AVC entre 1997 y 2003. Criterios de exclusión: fuente cardioembólica, etiologías específicas (infecciosa, síndrome antifosfolípido, disección, Behçet, entre otras). Se seleccionaron 43 pacientes (23 hombres, 20 mujeres). Se estudió la agregación plaquetaria y la actividad de anticoagulantes naturales endógenos (proteína C y S, antitrombina III). Se compararon los resultados con el rango normal y se investigaron diferencias en relación con factores de riesgo. **Resultados.** Se observó una tendencia a valores en el rango alto de la normalidad en los parámetros de agregación y los niveles de anticoagulantes endógenos, tanto en AIT como en infarto establecido. No se observaron diferencias significativas en relación con los factores de riesgo. **Conclusiones.** Los datos sugieren una tendencia proagregante en la fase aguda/subaguda del AVC, tanto en el infarto establecido como en AIT. Los factores de riesgo clásicos en los adultos jóvenes actúan probablemente mediante mecanismos no relacionados directamente con la agregación plaquetaria o la actividad de anticoagulantes endógenos.

Síndrome confusional en una anciana, primera manifestación de tirotoxicosis

M. Marín-Sánchez, L. Bello-Rodríguez, D.A. García-Estévez, L. Alonso-Magdalena, V. Garmelo-Rey, S. López-Facal

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

Objetivo. Presentar un cuadro clínico poco frecuente en la práctica diaria, que tras el diagnóstico, es reversible con el tratamiento adecuado. Se revisa la literatura, en el contexto del síndrome confusional del anciano, cuya prevalencia es notoria en la actualidad, como síntoma inicial de numerosas patologías agudas. **Caso clínico.** Mujer de 80 años, sin antecedentes de interés, colecistectomía en 1992 sin secuelas. Vivía sola, siendo autónoma en las actividades de la vida diaria. Sus hijos no le habían

notado alteraciones en el área cognitiva ni afectiva. Dos semanas antes del ingreso le observan trastornos del comportamiento y desorientación temporoespacial, que progresivamente se intensifican, y se le remite de urgencia a este hospital. En la exploración, se objetiva una leve agitación psicomotora, desinhibición, síndrome confusional con desorientación temporoespacial (no desorientada en persona), temblor fino y distal en ambas manos. No presenta signos meníngeos, ni déficit motor en las extremidades. Sensibilidad y pares craneales sin alteraciones. Exploración general normal salvo taquicardia sinusal: 130/160 latidos/min, mantenida. Temperatura: 37,3 °C. Tensión arterial: 150/80 mmHg. Estudios realizados: electroencefalograma (EEG), signos de sufrimiento difuso y lentificación de la actividad de fondo; electrocardiograma (ECG): taquicardia sinusal, 130 y 160 latidos/min. Resonancia cerebral normal. Estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR), bioquímica inmunología y citología: normales. Hormonas tiroideas: T4: 7 ng/dL; TSH: 0,01 µUI/mL; T₃ libre: 15,23; TSI: 4,6 UI/L. Tras el diagnóstico de tirotoxicosis, se inició un tratamiento con betabloqueadores y antitiroideos (propiltiouracilo), y remitió progresivamente su síndrome confusional y la taquicardia. **Conclusión.** Hemos de señalar que entre los distintos síndromes ocasionados en el sistema nervioso por hipertiroidismo-tirotoxicosis, el síndrome confusional es el que se ha reseñado con menos frecuencia en la literatura, lo cual nos hace pensar que es inusual o pasa desapercibido. Al ser tratable, debemos incluirlo en el diagnóstico diferencial mediante el estudio de la función tiroidea, sobre todo si como en este caso existen algunos síntomas que lo sugieren y se descartan otros procesos.

Meningioma en una paciente con esclerosis múltiple

B. Ares, J.M. Prieto, J. Abella, A. Robles, D. Dapena, S. Iglesias, M. Lema

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Universidad de Santiago de Compostela. Instituto Universitario de Ciencias Neurológicas Pedro Barrié de la Maza.

Introducción. Existen publicaciones de asociación de tumores intracraniales con esclerosis múltiple, incluidos algunos casos de meningioma, y se discute si existe relación causal. El diagnóstico previo de esclerosis múltiple puede hacer que se interpreten erróneamente nuevos síntomas debidos a esta enfermedad, sin que se reconozca el desarrollo del tumor. **Caso clínico.** Mujer con una larga historia de brotes de parestesias, neuritis óptica, hemiparesia con signos piramidales y diplopía, diagnosticada de esclerosis múltiple tras estudios de laboratorio, múltiples imágenes de hiperseñal en T₂ en la sustancia blanca de centros semiovoides y bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Recibió tratamientos intermitentes con metilprednisolona, pero no con interferón ni inmunosupresores. A los 52 años, tras una fase de remisión sintomática, consulta por cefalea y hemiparesia izquierda progresiva a lo largo de varias semanas. Una nueva resonancia magnética (RM) reveló la presencia de un meningioma en la tienda del cerebelo, además de un incremento en las lesiones desmielinizantes. **Conclusión.** El diagnóstico de esclerosis múltiple no debe impedir la adecuada valoración de nuevos síntomas neurológicos, que puede deberse a otro proceso patológico coincidente. Tienen que recordarse las características clínicas ('banderas rojas') que deben alertar sobre la posibilidad de diagnósticos alternativos.

**SEGUNDA MESA
Sábado 17 de mayo****Obstrucción traumática bilateral de la arteria carótida interna**

J. Marey-López, E. Rubio-Nazábal, L. Alonso-Magdalena, S. López-Facal, P. Rey del Corral

Complejo Hospitalario Juan Canalejo. La Coruña.

Introducción. Las disecciones bilaterales de la arteria carótida interna tras un traumatismo cerrado cervicofacial son infrecuentes, y es excepcional la aparición de una obstrucción bilateral (lesiones tipo III). Su incidencia ha aumentado recientemente a causa del incremento en el número de

accidentes de tráfico y la mejora en las técnicas de neuroimagen. No obstante, el diagnóstico es difícil y probablemente sea una patología infradiagnosticada, ya que a menudo ocurre en pacientes politraumatizados y la clínica puede ser diferida en el tiempo. **Caso clínico.** Comunicamos el caso de un paciente varón de 18 años que sufrió un accidente mientras circulaba en bicicleta; se golpeó el cuello contra la puerta de un coche. La tomografía computarizada (TAC) craneal al ingreso no mostraba alteraciones significativas. A las 6 horas del ingreso presentó un bajo nivel de conciencia y hemiplejía izquierda. Una nueva TAC de control demostraba hiperdensidad espontánea de la arteria cerebral media derecha. Una angiografía cerebral demostró imágenes compatibles con la disección carotídea bilateral con oclusión completa posbulbar de ambas carótidas. Se indicó anticoagulación. **Conclusión.** La realización de pruebas de screening con dúplex de troncos supraórticos, y si no es suficiente una angiografía convencional, está justificada en el traumatismo craneoencefálico en cualquier paciente con déficit neurológicos no explicados por la TAC craneal. Se comentan las alternativas terapéuticas y se revisa la literatura.

Afectación aislada bilateral del nervio hipogloso secundaria a una disección carotídea recurrente

A. Gómez-Gigirey^a, R. Pego-Reigosa, F. Brañas-Fernández, F. Martínez-Vázquez, R. Piñeiro-Bolaño, J.A. Cortés-Laiño

Sección de Neurología. ^a Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Xeral-Calde. Lugo.

Introducción. La disección de la arteria carótida interna es una causa conocida de ictus isquémico, especialmente en los adultos jóvenes. Su incidencia anual se estima entre 2,5-3 casos por 100.000 habitantes. Es una entidad con un amplio espectro clínico. La tríada clásica consiste en dolor cervical o cefalea unilateral, síndrome de Horner y síntomas de isquemia cerebral o retiniana. La presentación como parálisis de pares craneales bajos no es rara y ocurre en un 12% de los casos, siendo el nervio hipogloso el más afectado. La frecuencia global de recurrencia se estima en torno a un 4-8% según las series, con un riesgo de 1% por año. **Caso clínico.** Paciente de 40 años de edad que acudió al hospital por un cuadro de cefalea hemicraneal derecha y afectación del nervio hipogloso ipsilateral. La resonancia magnética (RM) demostró una disección de la arteria carótida interna derecha. Se le trató con antiagregantes plaquetarios y se le dio de alta. Siete años antes había ingresado por un cuadro clínico similar pero del lado izquierdo, y se demostró también en los estudios de neuroimagen la disección de la arteria carótida interna de dicho lado. **Conclusión.** La recurrencia de la disección arterial no es infrecuente. Sin embargo, no hemos encontrado en la literatura ninguna afectación de pares bajos como forma de presentación. Las formas paucisintomáticas requieren un alto grado de sospecha para el diagnóstico; en estos casos es de gran utilidad la RM y la angio-RM.

Hepatitis aguda asociada a tratamiento con interferón beta 1b

A.R. Regal, D. Muñoz, J. de la Fuente^a, N. Raña, M. Alonso, J. Gómez-Alonso

Servicio de Neurología. ^a Servicio de Medicina Interna. Hospital Xeral-Cies. Vigo.

Introducción. Aunque en un 40% de los pacientes con esclerosis múltiple (EM) tratados con interferón beta 1b (IFN β 1b) puede objetivarse una elevación transitoria de las enzimas hepáticas, sólo existe un caso descrito en la literatura de hepatitis aguda asociada a este fármaco. **Caso clínico.** Mujer de 37 años diagnosticada de EM hace cuatro años y tratada desde entonces con IFN β 1b, que decide interrumpir por planificación de embarazo. En los seis meses siguientes presentó dos brotes, por lo que se decidió reintroducirlo. Un mes después comienza con dolor epigástrico intenso, coluria e ictericia en relación con hepatitis aguda. Tras la retirada del interferón, se produjo una recuperación clínica completa y un descenso progresivo de los enzimas hepáticos, que alcanzaron valores normales a los dos meses. Resultados: Bioquímica: GOT: 1.362; GPT: 1.229; bil. total: 5,1; resto: normal. Hormonas tiroideas: normales. Cupruria y ceruloplasminemia: normales. Serologías (VHA, VHB, VHC, VEB y CMV): normales. Autoinmunidad (incluido ANA, ASMA, anti-LMK1,

anti-BNA y anticuerpos antimitocondriales): negativos. Ecografía abdominal: normal. **Conclusiones.** El presente caso cumple los criterios de 'probable' según las escalas diagnósticas de hepatitis aguda medicamentosa. Éste es el segundo caso que se ha descrito de hepatitis aguda asociada a tratamiento con IFN β 1b.

Pancreatitis aguda asociada a valproato y olanzapina

M. Alonso, A.R. Regal, N. Raña, A. Koukoulis, C. Andrade, J.I.R. Prada^a, J. Gómez-Alonso

Servicio de Neurología. ^a Servicio Digestivo. Hospital Xeral-Cies. Vigo.

Introducción. El valproato constituye una causa bien establecida de pancreatitis aguda. Su mecanismo es idiosincrásico, y se consideran factores de riesgo el retraso mental, la insuficiencia renal terminal y la administración concomitante de otros fármacos. **Caso clínico.** Paciente de 14 años con síndrome de Lennox-Gastaut que es traída a nuestro hospital por un dolor abdominal localizado en el hipocondrio derecho; presenta amilasemia de 1.140 UI/L y una tomografía computarizada (TAC) abdominal sugestiva de pancreatitis aguda. La paciente tomaba desde hacía 10 años valproato (cuya dosis se había incrementado de 2.750 a 3.000 mg/día cinco meses antes) y desde hacía año y medio olanzapina 2,5 mg/día de manera esporádica (y en el último mes a diario). **Discusión y conclusiones.** La olanzapina se introdujo en el mercado hace unos cinco años, y existe la sospecha, aún no confirmada, de que pueda causar pancreatitis. De los aproximadamente 50 casos que se han publicado de pancreatitis asociada a valproato, dos de ellos recibían un tratamiento concomitante con olanzapina. La aparición de este tercer caso aumenta la sospecha de que la combinación de valproato y olanzapina suponga un aumento del riesgo para el desarrollo de pancreatitis.

Ácido valproico y pancreatitis aguda

J. Abella^a, T. Artigues^b, F.J. Vadillo^c, A. Pato^a, S. Iglesias^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neurofisiología. ^c Fundación Neurológica Compostelana. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El ácido valproico se ha asociado a efectos secundarios como: alopecia, náuseas, vómitos, diarrea, depresión medular, temblor. La hepatotoxicidad y la pancreatitis son reacciones raras de tipo idiosincrásico. Se presentan dos casos de pancreatitis aguda en pacientes con epilepsia a tratamiento con ácido valproico. **Casos clínicos.** La primera paciente es una mujer de 69 años con comienzo en la infancia de una epilepsia generalizada idiopática y ausencias, que recibe 600 mg/día de valproato desde hace 12 años. La segunda paciente tiene 24 años y una epilepsia mioclónica juvenil a tratamiento con 1.500 mg/día de valproato desde los 13 años, asociándose hace dos años lamotrigina. Ambas pacientes presentan dolor abdominal agudo y vómitos, con elevación de enzimas pancreáticas y anormalidad pancreática en los estudios de ecografía y tomografía computarizada (TAC) abdominal. Se descartaron otras etiologías de pancreatitis. Se suspendió el tratamiento con valproico. La evolución fue favorable y con la recuperación completa de la pancreatitis. **Conclusiones.** Aunque rara, se debe sospechar de pancreatitis aguda en los pacientes tratados con valproato que presentan dolor abdominal y vómitos. La pancreatitis puede presentarse después de años de tratamiento y es independiente de los niveles séricos del fármaco. En ausencia de clínica no es preciso monitorizar la amilasa o lipasa.

Distonía de inicio tardío y toxoplasmosis cerebral

L. Alonso-Magdalena, E. Rubio-Nazábal, J. Marey-López, S. López-Facal, P. Rey del Corral

Servicio de Neurología. Hospital Juan Canalejo. La Coruña.

Introducción. Las complicaciones neurológicas en pacientes con síndrome de inmunodeficiencia humana (sida) son muy frecuentes. Dentro de ellas, los trastornos de movimiento son poco comunes. Presentamos un caso de distonía de inicio tardío tras toxoplasmosis cerebral en una paciente con sida. **Caso clínico.** Paciente de 36 años, diagnosticada de

sida. En enero del 98 ingresa por cuadro de dos meses de evolución caracterizado por cefalea, fiebre, disartria y paresia del miembro superior derecho (MSD). En la resonancia magnética (RM) cerebral se objetivan lesiones típicas de toxoplasma en el núcleo lenticular izquierdo, tálamos e ínsula; y la serología es positiva para toxoplasma. La paciente mejora clínica y radiológicamente con tratamiento antitoxoplasma. Tres años después, inicia un cuadro progresivo de movimientos distónicos en MSD sin otra sintomatología neurológica ni sistémica asociada. Todos los estudios que se realizaron para descartar posibles causas de distonía fueron negativos. **Conclusión.** La toxoplasmosis cerebral es la infección oportunista que con más frecuencia produce trastornos de movimiento en pacientes con sida. Sin embargo, la distonía se ha descrito sólo de forma excepcional y asociada a la fase aguda de la infección por toxoplasma. Descartadas otras causas potenciales, creemos que las lesiones residuales de toxoplasmosis cerebral en nuestra paciente podrían estar en relación con su distonía.

Síndrome cerebeloso y enfermedad de Chester-Edheim

I. Cimas^a, A. Simiellé^b, F. Tardáguila^c, G. Fernández^c, J.R. Lorenzo-González^a, A. Pato^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Hematología. ^c Servicio de Radiología de POVISA.

Introducción. La enfermedad de Chester-Edheim es una histiocitosis sistémica, esporádica, de etiología desconocida. Tiene una predominancia masculina y suele presentarse en la quinta década de la vida. Clásicamente se manifiesta por fibrosis medular, lesiones óseas y raramente afecta al sistema nervioso central (SNC). **Caso clínico.** Varón de 54 años diagnosticado de diabetes insípida, exoftalmos e histiocitosis en el año 1996. Presenta un cuadro progresivo de dos años de evolución de inestabilidad, disartria, y en los últimos meses disfagia y diplopía junto con una disminución de agudeza visual. En la exploración destaca un exoftalmos, nistagmo horizontal a la derecha, alteración de la sensibilidad vibratoria en MII, dismetría de predominio izquierdo y ataxia. En las pruebas complementarias destaca una VSG de 82, aumento de la proteína

Creativa, electromiograma (EMG) normal, PESS con afectación cordonal posterior, resonancia magnética (RM) cerebral que muestra una atrofia de predominio cerebeloso, y unas placas de huesos en las que destaca una displasia con engrosamiento cortical, lesiones escleróticas y líticas, típicas de la enfermedad de Chester-Edheim. La biopsia ósea no es concluyente. **Discusión.** La enfermedad de Chester-Edheim es una histiocitosis poco frecuente y que raramente se asocia a una afectación del SNC. En estos casos las manifestaciones más frecuentes son diabetes insípida, síndrome cerebeloso, lesiones de órbita y masas extraaxiales que afectan a la dura. En nuestro paciente destaca el cuadro cerebeloso y la diabetes insípida. La afectación neurológica, según algunos autores, es consecuencia de una desmielinización o de una infiltración granulomatosa. **Conclusión.** La enfermedad de Chester-Edheim es poco frecuente. Raramente afecta al SNC. Hoy en día son pocos los casos descritos, si bien la aparición de síntomas neurológicos modifica el pronóstico de la enfermedad, siendo indicativo de tratamiento quimioterápico.

Síndrome parkinsoniano de clínica inusual

A. Pato, J.R. Lorenzo-González, I. Cimas, E. Guerra-Baamonde^a, M. Velasco-Casares^a

Servicio de Neurología. ^a Servicio de Radiología de POVISA.

Presentamos el caso de un varón de 18 años de edad que desde hace un año se queja de torpeza de miembro superior izquierdo (MSI), sobre todo la mano. No se acompaña de alteraciones de la sensibilidad, ni de otro tipo. Entre sus antecedentes no hay nada de interés. En la exploración destaca a la inspección la postura de la mano izquierda; el primer dedo está en adducción y extensión completa, en una clara actitud distónica. También llama la atención una rigidez de MSI con *froment* positivo. Temblor postural bilateral de predominio izquierdo y de reposo en MSI. Leve paresia (4/5) en MSI y leve alteración de la sensibilidad en ese miembro. En la resonancia magnética (RM) se aprecia una masa parietal izquierda profunda, con un componente quístico que se extiende hacia el hipotálamo y afecta al nervio óptico izquierdo, que es compatible con el astrocitoma anaplásico.