

COMUNICACIONES ORALES

01

APOMORFINA SUBCUTÁNEA INTERMITENTE EN EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON. A PROPÓSITO DE 22 CASOS

M.A. Gamero, J. Chacón, M. Álvarez, E. Durán, M.C. Cid
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Introducción. La apomorfina es muy eficaz en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson (EP) por su potente acción y su rapidez en rescatar las fases *off*. Presentamos nuestra experiencia en 22 pacientes que se trataron a largo plazo.

Pacientes y métodos. 22 enfermos con diagnóstico positivo de EP se trataron con inyecciones intermitentes de apomorfina. Las edades oscilaban entre 76 y 50 años, 12 eran mujeres y 10 hombres, con duración de la enfermedad entre 21 y cinco años. Todos padecían fluctuaciones motoras desde hacía 10 a tres años. Todos ellos tenían un test de apomorfina positivo que definió la dosis umbral del fármaco.

Resultados. Los pacientes se trataron de cinco años a seis meses, con respuestas positivas siempre y sin habituación. Hubo un abandono voluntario sin efectos secundarios al cabo de seis meses de tratamiento. Las dosis oscilaron entre 8 y 3 mg. El número de inyecciones diarias varió entre un máximo de ocho y un mínimo de tres. Tres pacientes se pasaron a bomba de infusión continua.

Conclusiones. La apomorfina en inyecciones subcutáneas intermitentes es un proceder terapéutico útil en el tratamiento de enfermos con fluctuaciones motoras no manejables por otros medios.

02

REGISTRO EN SOPORTE ELECTRÓNICO DE PATOLOGÍA VASCULAR CEREBRAL EN ANDALUCÍA

M.D. Jiménez, J.M. Aguilera, J. Moreno, E. Vigil, F. Murillo, C. Marchante

Unidad Clínica de Neurología. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Introducción. El ataque cerebrovascular (ACV) representa una de las causas de morbilidad más importante en la población. En los trabajos publicados se demuestra la utilidad epidemiológica de los registros de ictus. El grado de implantación en nuestro país es bajo y, consecuentemente, la fiabilidad de la información disponible es escasa.

Método. Registro de episodios consecutivos de ACV, entendiendo como episodio 'El proceso de enfermedad iniciado con los síntomas del ataque agudo y finalizado a los seis meses transcurridos desde su inicio'. Actualmente se halla finalizado el diseño y el programa informático en período de elaboración. Características: 1. Registro de episodios de ACV y, por tanto, puede haber pacientes con más de un registro en razón de recidivas agudas de la enfermedad; 2. La trascendencia que, a efectos de eficacia terapéutica, tiene el 'factor tiempo' obliga a que se fundamente en función de que ese factor determinante pueda analizarse; 3. El objetivo definido es que constituya una base de datos fiable. Esto obliga a incluir aspectos más allá de los necesarios para un registro convencional, y también a un diseño de arquitectura del soporte complejo pero, al mismo tiempo, versátil; 4. Se configura para una fase hospitalaria, con un diseño que permite la incorporación de las restantes fases del protocolo ACV, y 5. Se constituye para

que se establezca en el ámbito del H.U. Valme, y posteriormente difundirlo al resto de la Comunidad Autónoma de Andalucía.

Conclusión. Es indispensable disponer hoy día de una herramienta donde los datos más relevantes de esta patología puedan almacenarse y explotarse. La creación de este registro permite aumentar el conocimiento epidemiológico de los procesos e incrementar la efectividad de los cuidados.

03

EVALUACIÓN PRELIMINAR DEL EUROTEST

C. Carnero-Pardo, M.T. Montoro-Ríos

Hospital Virgen de las Nieves. Granada

Introducción y objetivos. Evaluar el EUROTEST, adaptación del test del dinero al nuevo sistema monetario.

Pacientes y métodos. Diseño: fase I evaluación diagnóstica (caso-control con muestreo por conveniencia; n= 60). Sujetos: mayores de 65 años sin déficit sensoriales; casos: sujetos con demencia en estadio leve; controles: voluntarios sin demencia. Método: evaluación de variables sociodemográficas y de ejecución en mini-mental (MMSE), test de los 7 minutos (T7M) y EUROTEST. Estudio estadístico: comparación con test t y chi al cuadrado de variables cuantitativas y categóricas; determinación de parámetros de utilidad diagnóstica y curvas ROC con sus respectivos intervalos de confianza del 95%; estudio de regresión lineal con estrategia 'paso a paso'. **Resultados.** Los grupos no diferían en edad, sexo, nivel educativo, grado de alfabetización, empleo y conocimiento de monedas. El EUROTEST tiene una sensibilidad del 0,93 (0,76-0,99) y una especificidad del 0,87 (0,68-0,96), similar a la del MMSE y T7M. La duración del EUROTEST ($6,77 \pm 1,65$) es inferior a la del T7M ($8,87 \pm 1,81$) y no se modifica con la situación clínica del sujeto. El nivel educativo no influye en el EUROTEST.

Conclusión. El EUROTEST es fácil, breve, válido, útil y no influenciado por el nivel educativo, lo que justifica que se emprendan estudios más rigurosos para su validación e implantación.

04

DISFERLINOPATÍA: ESTUDIO DE UNA FAMILIA CON DOS FENOTIPOS DE DISTROFIA MUSCULAR

G. Sanz-Fernández, C. Martínez-Quesada, J. Rodríguez-Uranga, M. López-Muñoz, I. Chinchón-Lara, J. Bautista-Lorite

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Introducción. La ausencia de disferlina muscular se ha descrito recientemente y esta asociada a la miopatía distal de Miyoshi y a una forma de distrofia muscular de cinturas (LGMD2B). Presentamos una familia con ambos fenotipos en sucesivas generaciones.

Pacientes y métodos. Se obtiene información durante tres generaciones de 17 miembros y se estudian seis casos. Existe consanguinidad en la familia. Se identifican siete miembros afectados de enfermedad muscular. Los afectados de la segunda generación muestran un fenotipo de distrofia muscular de cinturas y edades en torno a los 50 años. Los afectados de la tercera generación son más jóvenes y padecen una distrofia muscular distal. La CK en los casos afectados oscila entre 1.200-9.000 UI/L. El electromiograma (EMG) es miopático y la biopsia muscular muestra cambios distróficos con ausencia de disferlina.

Conclusiones. 1. En la familia presentada existen casos de distrofia muscular (DM) de cinturas y miopatía distal; 2. El inicio fue tardío (3.^a-4.^a décadas) en los casos de DM proximal y precoz (2.^a década) en los

casos de DM distal; 3. Las formas distales muestran un fenotipo similar a la Miopatía distal de Miyoshi, y 4. Se desconoce el mecanismo de la diferente expresión clínica en esta familia.

O5

ESTUDIO HEMODINÁMICO CEREBRAL MEDIANTE DOPPLER TRANSCRANEAL EN CEFALÉAS PRIMARIAS

A. Arjona, L.A. Pérula^a, P.J. Serrano-Castro, J. Olivares, I. Peralta, P. Guardado, T. García, J.M. L'Hôtellerie, E. Goberna
Sección de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería. ^aUnidad Docente de Medicina Familiar y Comunitaria. Córdoba

Objetivos. 1. Determinar diferencias hemodinámicas entre migraña (M) y cefalea de tensión episódica (CTE), y 2. Determinar si las alteraciones hemodinámicas pueden predecir la respuesta al tratamiento profiláctico o con triptanes en la M.

Pacientes y métodos. Estudio observacional que incluyó 137 sujetos: M (n= 42), CTE (n= 51) y controles (n= 44). Criterios de inclusión: criterios IHS, una o más cefaleas al mes. Variables hemodinámicas analizadas: velocidad media (VM), índice de pulsabilidad (IP) e índice de *breath holding* (IBH).

Resultados. La VM fue superior en el grupo de M sin aura con respecto al de CTE y control ($p < 0,05$); en el IP e IBH no se apreciaron diferencias significativas. Razón de probabilidad positiva (Sensibilidad/1-Especificidad) de la VM entre M sin aura y CTE (punto de corte: $VM > 99,5$ cm/s): 10. Se observó una mayor VM en los pacientes con M sin aura que respondieron al tratamiento profiláctico con respecto a los que no lo hicieron ($p < 0,005$); estas diferencias no se hallaron en relación a los triptanes.

Conclusiones. 1. La VM de los pacientes con M sin aura es superior a los que presentan CT episódica; este hallazgo puede ser de utilidad diagnóstica, y 2. Los pacientes con M sin aura y una alta VM respondieron peor al tratamiento profiláctico.

O6

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA FAMILIAR: GENOTIPO Y FENOTIPO

F.M. Cañadillas, J. Esteban^a, R. Portillo
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
^aHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Introducción. El 5-10% de los casos de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se presentan de forma familiar. Entre el 15% y el 24% de ellos, que representan alrededor de un 2% del total, están asociados a defectos en el gen que codifica la superóxido dismutasa citosólica dependiente de cobre y zinc (SOD-1), que se localiza en el brazo largo del cromosoma 21 (21q22.1). Se han descrito más de 60 mutaciones diferentes hasta la fecha, que son altamente específicas para la enfermedad. La función principal de esta metaloenzima es catalizar la conversión del anión superóxido a peróxido de hidrógeno y oxígeno. Se presume que su alteración estructu-

ral dañaría las motoneuronas a través de un fallo en la homeostasis de radicales libres. La mutación G37R en el exón 2 se ha relacionado con un inicio más precoz que otras mutaciones (unos cinco años menos de media), con una rápida evolución en una familia australiana, pero en otras familias con un curso más benigno y con modos de transmisión autosómico dominante (AD) y recesivo (AR).

Caso clínico. La familia que se presenta es la primera, en nuestro conocimiento, que se ha descrito en Andalucía en la que se ha determinado su relación, tras un análisis molecular con la mutación puntual G37R en el gen 21q22.1 que codifica la SOD-1, con un patrón de herencia AD con una alta penetrancia. Hemos seguido la evolución desde hace más de 20 años. El fenotipo expresado se caracteriza por: 1. Inicio en edad joven: de 19 a 32 años; 2. Primeros síntomas referidos: calambres musculares de esfuerzo con posterior aparición de saltitos musculares y debilidad en miembros superiores; 3. Primeros signos al examen neurológico: fasciculaciones en la cintura escapular y abolición de reflejos aquileos; 4. Lenta evolución con síntomas y signos bulbares tardíos (14 a 44 años); 5. CPK ligeramente elevada.

Conclusiones. Primera familia andaluza con ELA familiar, herencia AD, en la que se demuestra mutación puntual G37R en el gen que codifica la SOD-1. El fenotipo que se expresa en los pacientes analizados se caracteriza por un inicio en la juventud y lenta evolución. La abolición de reflejos aquileos es un signo precoz en la exploración neurológica. Consideramos que un tratamiento precoz con fármacos que demostraron su actividad en ratones transgénicos puede mejorar el pronóstico del proceso, y alargar la expectativa de vida e incluso retrasar el inicio de la enfermedad, si ésta se confirma genéticamente en un estadio presintomático.

O7

CEFALEA HÍPNICA: ESTUDIO DE TRES CASOS

J.A. Salazar-Benítez, O. Hamad-Cueto, J.C. López-Lozano, A. Alonso-Torres

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga

Objetivos. La cefalea hípica, descrita en 1988 por Raskin, es un tipo de cefalea primaria cuyos criterios diagnósticos aún están en discusión. La aportación de nuevos casos es fundamental para establecerlos.

Casos clínicos. Se presentan las historias clínicas de tres pacientes, diagnosticadas de cefalea hípica en los últimos tres años. Se trata de tres mujeres, de 64, 70 y 79 años de edad. En una de ellas existía una historia previa de migraña sin aura. En las tres existió cefalea que las despertaba del sueño nocturno o en la siesta, de localización uni o bilateral, de carácter opresivo en dos, pulsátil en una, sin acompañamiento de síntomas autonómicos. La duración del dolor era entre una y cuatro horas. Una de las pacientes, de crisis más largas, mejoraba con naratriptán. En las tres pacientes el dolor desapareció en pocos días al usar carbonato de litio (entre 200-600 mg) antes de irse a dormir; la suspensión del tratamiento provocó la reaparición del dolor que, nuevamente, cedió al reintroducirlo.

Conclusiones. La cefalea hípica es un síndrome clínico bien caracterizado. Conocer la entidad puede ahorrar estudios innecesarios y ofrecer un tratamiento satisfactorio a los pacientes.

PÓSTERS

P1

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL SECUNDARIA A TROMBOPENIA INDUCIDA POR HEPARINA: TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS

C. Arnáiz, F. Escamilla, R. Hervás, M.D. Fernández-Pérez,
V. González, C. Creus, A. Espigares, F. Maestre, A. Ortega
Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada

Introducción. La trombopenia inducida por heparina (TIH) es una reacción adversa farmacológica de base inmune que conduce a un estado protrombótico, con una prevalencia de complicaciones neurológicas de 1/1.000, con elevada mortalidad (55%). Presentamos el primer caso de trombosis venosa cerebral (TVC) secundaria a TIH tratado con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV).

Caso clínico. Varón de 30 años en profilaxis con enoxaparina y nadroparina tras fractura tibial. A los nueve días comienza con una cefalea holocraneal intensa y vómitos, con 114.000 plaquetas/mm³ y pruebas de imagen que muestran trombosis del seno recto. Tres días después sufre un deterioro del cuadro neurológico con caída del recuento plaquetario, y se evidencia en la tomografía computarizada (TAC) un hematoma occipital e infarto venoso. Junto a medidas contra la hipertensión intracraneal, incluida craneotomía, y ante la sospecha de TIH, comenzamos un tratamiento con hirudina e IGIV. Recibió IGIV cinco días, con aumento paralelo del recuento plaquetario y fibrinógeno. Los autoanticuerpos y estudios especiales de coagulación resultaron normales o negativos, incluidos los anticuerpos contra el complejo factor 4-heparina (tras IGIV). Al año existía focalidad hemisférica derecha secular leve.

Conclusión. Ante una TVC en un paciente tratado recientemente con heparina, independientemente del tipo, tenemos que considerar la posibilidad de estado protrombótico por TIH, que comienza antes de que la trombopenia sea significativa. Dada la naturaleza inmune del proceso las IGIV pueden resultar útiles.

P2

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL Y MUTACIÓN 20210A DEL GEN DE LA PROTROMBINA

C. Fabre, J. Rodríguez, F. Alvarado, J.L. Casado,
J.M. López, A. Blanco, A. Robledo, C. Díaz

Sección de Neurología. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción. Los anticonceptivos orales se han asociado al desarrollo de trombosis de senos venosos cerebrales. En algunas ocasiones pueden coexistir trastornos de hipercoagulabilidad que favorecen la aparición de este proceso. Presentamos un caso de trombosis venosa cerebral en un varón que realizaba tratamiento hormonal.

Caso clínico. Varón de 20 años, transexual, en tratamiento con estrógenos en los últimos dos meses. Consultó por cefalea holocraneal progresiva y vómitos de 24 horas de evolución. En la exploración del fondo del ojo existía un edema de papila bilateral. La tomografía computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM) craneal pusieron de manifiesto imágenes compatibles con trombosis del seno longitudinal superior, transversos y sistema profundo. El estudio de hipercoagulabilidad mostró que era portador heterocigoto de la mutación 20210A del gen de la protrombina.

Se trató con heparina IV y posteriormente con anticoagulantes orales. La evolución fue favorable.

Conclusiones. Los pacientes portadores heterocigotos de la mutación 20210A del gen de la protrombina tienen mayor riesgo de padecer trombosis venosa cerebral. Este riesgo puede incrementarse con la toma de estrógenos, que actuaría, como en nuestro caso, de factor precipitante. Sería conveniente advertir a los sujetos portadores de esta mutación que evitaren el uso de anticonceptivos orales.

P3

HEMORRAGIA CEREBRAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME DE SNEDDON

A. Serrano-Pozo, F. Gómez-Aranda, E. Franco-Macías,
A. Serrano-Cabrera, G. Sanz-Fernández, J.J. Rodríguez-Uranga,
M.M. López-Muñoz, C. Martínez-Quesada

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Introducción. El síndrome de Sneddon (SS) es la asociación de *livedo reticularis* e ictus. Estos son casi siempre de naturaleza isquémica; los casos publicados de hemorragia cerebral son excepcionales, especialmente en el momento de su diagnóstico. Presentamos un caso de SS que se inició con un hematoma intraparenquimatoso lobar.

Caso clínico. Mujer de 39 años que presentó bruscamente un cuadro de cefalea con debilidad y entumecimiento en los miembros izquierdos. Como antecedentes personales destacaban dos abortos, tabaquismo, HTA y obesidad. En la exploración física se objetivó una *livedo reticularis* generalizada, una parálisis facial supranuclear izquierda, una hemiparesia izquierda de predominio crural y una hemihipoestesia y hemihipoalgesia izquierdas. La tomografía computarizada (TAC) craneal mostró un hematoma lobar parietooccipital derecho. Una resonancia magnética (RM) y una angiorresonancia descartaron la presencia de un tumor o una malformación vascular subyacente así como infartos silentes. Una arteriografía cerebral mostró irregularidades en las arterias distales, sobre todo en las zonas parietal y occipital. Todos los autoanticuerpos, entre ellos los antifosfolípidos, resultaron negativos. Las biopsias cutáneas y de arteria interdigital fueron inespecíficas.

Conclusión. El ictus hemorrágico es muy infrecuente en el SS, en especial como forma de presentación. La HTA mal controlada, como la de nuestra paciente, es uno de los factores que se han relacionado con su aparición.

P4

ANEURISMA BILATERAL DE ARTERIAS CARÓTIDAS EN SU PORCIÓN EXTRACRANEAL. ESTUDIO DE UN CASO

R. Espinosa-Rosso, F. Guisado, J. Acosta

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Introducción. Los aneurismas de la porción extracraneal de la arteria carótida representan un pequeño porcentaje en comparación con los que se originan en las arterias del polígono de Willis.

Caso clínico. Paciente varón de 44 años, con antecedentes de cefalea vascular y epilepsia parcial compleja, que sufre un cuadro súbito de amaurosis irreversible izquierda seguido de un déficit motor del hemicuerpo derecho y disfasia. A su llegada al hospital presenta un bajo nivel de conciencia, por lo que requiere intubación orotraqueal y ventilación mecánica. Como hallazgos semiológicos destacan: afasia mixta, paresia

supranuclear facial derecha, hemiplejía derecha con hipertonía y reflejos exaltados en el hemicuerpo derecho, respuesta cutaneoplantar extensora en el miembro inferior derecho y hernianestesia para todas las modalidades del hemicuerpo derecho. En una tomografía computarizada (TAC) craneal se detecta la presencia de un hematoma intraparenquimatoso temporoparietal izquierdo. El eco-Doppler de troncos supraaórticos mostró una dilatación fusiforme de 9 mm en la arteria carótida interna derecha, y un aneurisma de gran tamaño en el bulbo carotídeo izquierdo con trombo mural. La arteriografía de troncos supraaórticos mostró básicamente los mismos hallazgos, además de una trombosis completa de la arteria cerebral media izquierda. Se realizó un tratamiento quirúrgico del aneurisma de la arteria carótida interna izquierda, con resección del mismo y *by-pass* con prótesis PTFE y tratamiento antiagregante al alta.

Conclusión. La suelta de un émbolo desde un trombo mural de un aneurisma carotídeo extracraneal es un diagnóstico a tener en cuenta ante la presencia de hemorragias intraparenquimatosas, en pacientes sin otros factores de riesgo cardiovascular.

P5

DISPLASIA FIBROMUSCULAR CEREBROVASCULAR Y SÍNDROME DE MOYA-MOYA ASOCIADOS A UN CASO DE SÍNDROME DE DOWN

E. Vila-Herrero, F. Padilla-Parrado, J. Vega-Pérez, J.A. Heras-Pérez, N. García-Casares, M. Romero-Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga

Introducción. La displasia fibromuscular es una enfermedad vascular sistémica idiopática, que se caracteriza por la degeneración elástica en arterias de gran tamaño y la pérdida de la capa muscular lisa, que se reemplaza por tejido fibroso. El síndrome de moya-moya es un desorden crónico que se caracteriza por la obstrucción progresiva de la arteria carótida interna supraclinoidea y las principales ramificaciones del polígono de Willis. Esto condiciona la aparición de una red de vascularización anómala que muestra una imagen angiográfica similar a 'volutas de humo'. Ambas alteraciones se han descrito en asociación a síndrome de Down (SD), pero inusualmente de forma simultánea.

Caso clínico. Mujer de 19 años afecta de enfermedad de Graves Basedow y SD que presenta un accidente vascular isquémico establecido en AIT en el territorio carotídeo derecho.

Resonancia magnética (RM) cerebral: imagen hipodensa de aproximadamente 2 cm de diámetro en el centro semioval derecho, compatible con lesión isquémica. Angiografía: alteraciones compatibles con displasia fibromuscular en el sistema carotídeo derecho y con síndrome de moya-moya en el izquierdo.

Conclusión. Permanece desconocida la etiología del síndrome de moya-moya asociado a SD. Podría representar una displasia arterial congénita o un síndrome causado por una reacción vascular inespecífica secundaria a una deficiencia de proteína C, codificación anómala del colágeno tipo VI o alteraciones inmunitarias presentes con frecuencia en el SD. Diferentes autoanticuerpos (Ac antinucleares, Ac antifosfolípidos y otros aún desconocidos) podrían estar relacionados.

P6

FIBROELASTOMA PAPILAR CARDÍACO: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE ICTUS ISQUÉMICO

C. Creus, V. González, C. Arnaiz, A. Espigares, J. Maestre

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada

Introducción. El fibroelastoma papilar cardíaco es un tumor poco frecuente (representa el 8% de los tumores cardíacos primarios). Si se localiza cerca de las válvulas mitral o aórtica, puede ser causa de infarto cerebral. Presentamos un caso de ictus isquémico causado por un fibroelastoma papilar que se halla en el velo posterior de la válvula mitral.

Caso clínico. Mujer de 54 años, hipertensa y fumadora, que al realizar ejercicio físico presentó un síndrome vertiginoso con debilidad en MSD de brusca instauración. Exploración física: sólo destacaba una extinción visual por campos derechos, limitación en la mirada lateral y *rolling-arm* positivo. Pruebas complementarias: resonancia magnética (RM) craneal: infarto extenso en el territorio de la ACP derecha; resto de ellas (incluidos los estudios neurosonológico, de coagulación y autoanticuerpos) anodinas; se realizó ETE: tumoración (fibroelastoma) en el velo posterior de la válvula mitral. La evolución fue favorable, y se inició una profilaxis secundaria de cardioembolismos con acenocumarol. Se programó una intervención quirúrgica y, tras la resección del fibroelastoma, el tratamiento anticoagulante pudo retirarse.

Conclusión. El fibroelastoma papilar cardíaco puede ser una causa de ictus en el paciente joven. Dado que la anticoagulación no se considera un tratamiento protector frente a embolismos en estos casos, la resección quirúrgica está indicada en la mayoría de los fibroelastomas cardíacos sintomáticos.

P7

ATAQUES ISQUÉMICOS TRANSITORIOS Y HEMATOMA SUBDURAL ESPONTÁNEO: CONSECUENCIA O ASOCIACIÓN CASUAL

F. Moniche-Álvarez, J.M. Aguilera-Navarro, B. Cueli, M.D. Jiménez

Unidad Clínica de Neurología. Hospital Universitario Valme. Sevilla

Objetivo. Presentar un paciente de alto riesgo vascular con hematoma subdural espontáneo que inició clínicamente con ataques isquémicos transitorios recidivantes.

Caso clínico. Varón de 62 años con antecedentes personales de tabaquismo, diabetes mellitus, dislipemia y cardiopatía isquémica. Sin antecedentes traumáticos ni discrasias sanguíneas. Acude por presentar de forma súbita tres episodios de paresia de la mano derecha y uno de afasia motora de varios minutos de duración, acompañados de cefalea hemicraneal izquierda de varios días de evolución. El paciente refería una intensa tos por agudización de bronquitis crónica. Exploración neurológica y sistémica, normales. Análítica general (con coagulación), normal. Electroencefalograma (EEG): normal. Tomografía computarizada (TAC) craneal: imagen compatible con hematoma subdural agudo. IRM del cráneo: hematoma subdural crónico con signos de resangrado reciente (áreas iso e hipointensas con restos hiperintensos) con efecto masa. Doppler del tronco supraaórticos y transcraneal: normales.

Conclusión. El ataque isquémico transitorio (AIT) es una manifestación infrecuente de hematoma subdural, que en nuestro caso es de causa 'espontánea'. El mecanismo fisiopatológico se desconoce, aunque existen diversas teorías sobre la fisiopatogenia: secundario a isquemia, de origen comicial, o depresión cortical por estímulo mecánico.

P8

TRATAMIENTO DEL DOLOR EN LA NEUROPATÍA DIABÉTICA CON TOPIRAMATO

F. Terriza-García, J.J. Asencio-Marchante

Hospital Universitario Puerto Real. Puerto Real. Cádiz

Introducción. La neuropatía es una complicación de la diabetes generalmente tras años de evolución; por lo que afecta a personas adultas, muchas de ellas con distinto grado de discapacidad física. El síntoma más notorio que refieren los pacientes es el dolor. Se manifiesta como disestesias, lancinante, a veces agudo y relatado como una sensación ardiente o como si se clavaran alfileres sobre la piel. Es un dolor nocturno, que afecta predominantemente a los miembros inferiores, lo que ocasiona dificultad para conciliar y mantener el sueño, así como una necesidad imperiosa de mover las piernas para obtener alivio. Conseguir mejorar el síntoma doloroso significa un indudable incremento de la calidad de vida del paciente diabético.

Objetivos. Valorar la eficacia de topiramato en dosis bajas de 50 mg a lo largo de un período de, al menos, tres meses en 10 pacientes; se inicia con 25 mg y se escala a 50 mg en una semana.

Pacientes y métodos. Estudio en nuestro centro, retrospectivo: últimos 10 pacientes diagnosticados de neuropatía diabética dolorosa en el año 2002. Criterios de inclusión: confirmación electromiográfica de la neuropatía y tratamiento por primera vez con un FAE. Medicación: los pacientes se trataron en monoterapia con topiramato con valoración clínica al inicio y a los tres meses.

Resultados. Se exponen resultados con datos demográficos, datos EMG, datos de la diabetes y resultados terapéuticos.

Conclusiones. El topiramato fue moderadamente eficaz en el control del dolor neuropático diabético. Se precisan estudios más amplios, con dosis altas y frente a placebo.

P9

DISTROFIA OCULOFARÍNGEA DE ORIGEN MITOCONDRIAL

C.M. Quesada, M.M. López, G. Sánz, A. Serrano-Pozo, A. Serrano-Cabrera, J. Bautista, I. Chinchón

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Introducción. La distrofia oculofaríngea es una enfermedad autosómica dominante (a veces AR) debida a mutaciones en el gen que codifica la proteína PAB₂. Comienza a partir de los 40 años, con ptosis y disfagia y posteriormente paresia oculomotora, debilidad facial y de cinturas. Son características las vacuolas *rimmed* y las inclusiones intranucleares en el músculo.

Caso clínico. Varón de 54 años con antecedentes familiares de cataratas en la rama paterna. Sufría una ptosis progresiva bilateral de ocho años de evolución, con dificultad para deglutir en el último año. A la exploración existía ptosis bilateral, sin fatiga, y oftalmoplejía completa. El test de isquemia mostró un lactato basal elevado, con curvas normales. El resto de la analítica fue normal. La biopsia muscular mostró un predominio de fibras tipo 1, RRF, aumento de la actividad oxidativa subsarcolemal y de lípidos y abundantes fibras COX negativas.

Conclusión. Presentamos un caso que fenotípicamente podría corresponder a una distrofia oculofaríngea, en el que se demuestra una alteración mitocondrial. Se han descrito delecciones y cambios de orientación mitocondrial en pacientes con distrofia oculofaríngea. En nuestro caso creemos que se trata de una miopatía mitocondrial aislada con un fenotipo peculiar de una parálisis oculomotora externa y afectación faríngea.

P10

POLINEUROPATÍA SIMÉTRICA DESMIELINIZANTE ADQUIRIDA DISTAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO

P. Lozano, E. Bautista, F. de las Morenas, P. Rodríguez, J. Bautista

Servicio de Neurología. Clínica Sagrado Corazón. Sevilla

Introducción. La polineuropatía simétrica desmielinizante adquirida distal (DADS) es una variante de la polineuropatía desmielinizante crónica inflamatoria, que se describió hace unos años, en la que predominan los síntomas y signos sensitivos distales, asociados o no a debilidad distal.

Caso clínico. Paciente de 57 años de edad que en el año 2000 comienza con parestesias en las manos y los pies y una sensación de falta de fuerzas, con dificultad en la manipulación fina, como abotonarse. El cuadro es aparentemente progresivo. La exploración muestra una arreflexia aquilea bilateral e hipoalgesia distal. Analítica: proteinograma normal. Electromiograma (EMG): neuropatía desmielinizante. Importante aumento de las latencias distales motoras. Ausencia de potenciales sensitivos. Biopsia del nervio sural: infrecuentes imágenes en bulbo de cebolla.

Conclusiones. 1. La DADS es una variante de polineuropatía desmielinizante crónica inflamatoria con características clínicas y electrofisiológicas definidas, y 2. Su asociación a anticuerpos anti-MAG condiciona la respuesta terapéutica.

P11

ESTUDIO NEUROMUSCULAR Y MORFOLÓGICO DE LAS MIOPATÍAS POR ESTATINAS

F. Delgado-López^a, Bautista-Lorite J^b, Chinchón-Lara I^c

^a Unidad de Neurología. Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Serranía Ronda. Málaga. ^b Servicio de Neurología. ^c Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción y objetivos. El uso de estatinas está bien demostrado que provoca manifestaciones musculares y miopatía. Son escasos los estudios histológicos. Presentamos 10 casos registrados en los 10 últimos años con estudio clínico neuromuscular y biopsia de músculo.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo de serie de casos.

Resultados. Intervalo de edad: 42 - 68 años; 7/10 varones. Las manifestaciones clínicas se presentaron en 9/10: 7/10 mialgias, 2/10 intolerancia al ejercicio, 2/10 calambres. En el estudio muscular: aumento de la CK 4/10, del ácido láctico basal 2/10 y de betahidroxibutirato 2/10. En todos los pacientes existían cambios en la biopsia muscular, que consistían en un aumento de las gotículas lipídicas y de la actividad oxidativa subsarcolemal.

Conclusiones. Encontramos alteración en la biopsia muscular compatible con una miopatía metabólica. Los hallazgos histológicos consistieron en un aumento de los lípidos y de la actividad oxidativa subsarcolemal. Es probable que estos fármacos agraven una miopatía subclínica.

P12

FORMA PSEUDOTUMORAL DE NEUROBEHÇET: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

E. Vila-Herrero, J. Vega-Pérez, N. García-Casares, J.A. Heras-Pérez, V. Serrano-Castro, M. Romero-Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga

Introducción. La enfermedad de Behçet es una vasculitis crónica recurrente de pequeños vasos (de probable origen autoinmune), cuya tríada clínica característica consiste en úlceras aftosas recurrentes orales y genitales y uveítis de repetición. Presenta además multitud de manifestaciones sistémicas, entre ellas la afectación del sistema nervioso en un 15 a 40% de los casos.

Casos clínicos. Presentamos dos casos de enfermedad de Behçet con afectación pseudotumoral del sistema nervioso.

Caso 1: mujer de 42 años diagnosticada de enfermedad de Behçet, que ingresó en varias ocasiones por presentar lesiones hemisféricas pseudotumorales de diversa localización y trombosis de seno transversal izquierdo. Caso 2: mujer de 34 años que presenta úlceras orogenitales y artralgias. Consulta, tras padecer una hemorragia en el vítreo, por fiebre, cefalea, astenia, debilidad en el hemicuero izquierdo y trastorno del lenguaje. Pleocitosis linfocitaria en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Resonancia magnética (RM) cerebral: lesión en protuberancia, mesencéfalo, pedúnculo cerebral y cápsula interna derechas con efecto masa.

Conclusión. Dentro de las manifestaciones neurológicas destacan la meningitis o meningoencefalitis (forma más común, a veces con presentación pseudotumoral), trombosis venosa cerebral, hipertensión intracraneal, infartos isquémicos y polirradiculoneuritis. Su curso clínico en brotes la asemeja a la esclerosis múltiple y, al igual que ésta, se beneficia del tratamiento con esteroides e inmunosupresores.

P13**ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y NEUROCISTICERCOSIS. DILEMA DIAGNÓSTICO**

J.J. Rodríguez-Uranga, M.M. López-Muñoz, A. Uclés, G. Sanz-Fernández, A. Serrano-Pozo, C.M. Quesada, A. Serrano-Cabrera

Servicio de Neurología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla

Introducción. La esclerosis múltiple (EM), al igual que la neurocisticercosis (NC), son dos entidades cuyas manifestaciones clínicas, la neuroimagen y los estudios inmunológicos y serológicos no son patognomónicos ni específicos. Es fundamental una buena historia clínica y un seguimiento para el diagnóstico.

Casos clínicos. Presentamos dos casos que consultaron a especialistas en neurología por síntomas neurológicos focales, con el hallazgo en neuroimagen de múltiples lesiones, algunas de ellas captantes de contraste; por ello se diagnosticó, apoyado en uno de los casos por serología positiva para cisticercos, de neurocisticercosis, y se instauró un tratamiento antiparasitario. Con la evolución clínica, una historia clínica dirigida y basándonos en los criterios diagnósticos que propusieron McDonald para EM y Del Bruto para NC, se diagnosticaron de EM.

Discusión. El primer escalón para llegar al diagnóstico de EM es plantearse esa posibilidad. El diagnóstico sigue siendo fundamentalmente clínico, y precisa la demostración de diseminación de síntomas, o cambios en neuroimagen, en el espacio y en el tiempo. Es preciso establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades que comparten similitudes en la clínica, neuroimagen y hallazgos de líquido cefalorraquídeo. Aun con los últimos criterios propuestos para el diagnóstico de EM y NC, pueden plantearse dudas, que obligan a una interpretación cautelosa de la clínica y resultados de los estudios.

P14**NEURITIS ÓPTICA ISQUÉMICA EN EL CONTEXTO DE UNA VASCULITIS ANCA POSITIVA**

E. Durán, P. Merkel, S. Sweet, N. Swan, V. Babikian

Boston Medical Center. Boston, EE.UU.

Introducción. Los adultos con neuritis óptica isquémica (NOI) suelen diagnosticarse de arteriosclerosis o arteritis de la temporal. Presentamos una NOI en el contexto de una vasculitis de pequeño vaso (VPV).

Caso clínico. Varón de 67 años con HTA y dislipemia que consulta por un cuadro subagudo de pérdida de visión y dolor en el ojo derecho. Niega fiebre o claudicación mandibular. Las exploraciones general y neurológica son normales, salvo por un disco óptico edematoso y escotoma en el cuadrante temporal inferior derecho. Analítica rutinaria, tomografía computarizada (TAC) de órbitas, senos y tórax, dúplex cervical, resonancia magnética (RM) y angio-RM craneal: normales. VSG: 75. ANCA positivo con títulos de antimieloperoxidasa muy elevados. Biopsia temporal: no existen células gigantes. Biopsia renal por posterior hematuria microscópica: glomerulonefritis focal necrotizante inmune.

Conclusión. La NOI puede aparecer en el contexto de una VPV. Para su diagnóstico se deben buscar signos y síntomas de vasculitis sistémicas. La determinación de ANCA puede ser muy útil.

P15**SÍNDROME DE LA PERSONA RÍGIDA: MÁS EVIDENCIAS DE AUTOINMUNIDAD INTRATECAL**

J. de la Torre, L. Redondo, J. Mir, D. del Toro, L. Dinca

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Introducción. El síndrome de la persona rígida (SPR) es una extraña enfermedad cuya prevalencia se estima alrededor de 1/millón de habitantes. La mayoría de los pacientes presentan elevación de IgG en el líquido cefalorraquídeo (LCR), pero la presencia de bandas oligoclonales (BOC) está descrita en pocos casos.

Caso clínico. Mujer de 70 años con rigidez progresiva de dos años de evolución, alteraciones de la marcha y movimientos involuntarios. En la exploración presentaba hipertonia axial y de los miembros inferiores de predominio derecho, con contracciones musculares bruscas de los miembros inferiores desencadenadas con la estimulación táctil. No podía levantarse de la cama, y había llegado a la anquilosis de las piernas. El resto de la exploración, resonancia magnética (RM) del cráneo y la columna eran normales. El estudio neurofisiológico mostraba actividad muscular continua a expensas de potenciales de unidades motoras, y se detectó presencia de anticuerpo anti-GAD en el líquido cefalorraquídeo (LCR) y suero a títulos elevados (por RIA 16.000). En el LCR se apreció secreción intratecal de IgG (16,1%) y de IgM (15,4%) y presencia de BOC IgG en el LCR y no en el suero.

Conclusión. Se considera la presencia de BOC un dato de alta especificidad inmunológica intratecal, apoyando la etiopatogenia autoinmune primaria del sistema nervioso central en el SPR no paraneoplásico.

P16**ENCEFALITIS AGUDA DISEMINADA DE PRESENTACIÓN INUSUAL**

M.C. Cid, J. Chacón, E. Durán, M. Álvarez, L. Dinca, S. Escalante

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Casos clínicos. Caso 1: paciente de 13 años con cuadro de temblor de acción de predominio derecho, dificultad para movimientos finos con la mano derecha e inestabilidad en la marcha. Exploración: temblor de acción de predominio en los miembros derechos. Ataxia del tronco y de la marcha. Tándem dificultoso. Resonancia magnética (RM) craneal: lesiones hiperintensas en T₂ en los hemisferios cerebelosos, sustancia blanca periventricular y cuerpo calloso. Potenciales evocados visuales y auditivos alterados. Sin secreción intratecal de IgG. Bandas oligoclonales (BOC) negativas. Caso 2: paciente de 24 años con disminución progresiva de habilidad y posturas anormales en el brazo izquierdo, tirantez y sacudidas involuntarias al escribir o manipular objetos. Exploración: hiperreflexia generalizada de predominio izquierdo. Distonía de acción en el brazo y pierna izquierdos. RM craneal: lesiones hiperintensas en T₂ en la zona periventricular y hemisferios cerebelosos. Potenciales evocados visuales y somestésicos de los miembros izquierdos alterados. Sin secreción intratecal de IgG. BOC negativas. Los hallazgos de las pruebas de imagen, potenciales evocados, la negatividad del resto de estudios y la estabilidad de la clínica nos orientan al diagnóstico de encefalitis aguda diseminada de presentación inusual.

P17**NEUROCISTICERCOSIS SUBARACNOIDEA CEREBRAL Y ESPINAL: ASPECTOS POCO FRECUENTES**

E. Kahn-Mesia, A. Morales, A. Monge, M.D. Ortega, J. Bautista

Hospital Santa María del Rosell. Cartagena, Murcia

Introducción. La cisticercosis cerebral (NCC) es la infección parasitaria más común del sistema nervioso central (SNC) (larva de la *Taenia*

solium). Es endémico en Sudamérica, África y Asia. Pueden ocasionar cualquier síndrome neurológico.

Caso clínico. Varón, 32 años, ecuatoriano, agricultor. Disminución progresiva de la agudeza visual de seis meses de evolución, sin escotomas ni diplopía. Cefalea leve e inconstante. Parestias ascendentes ocasionales en las extremidades (>EES). Lumbalgia a los esfuerzos sin irradiación. Exploración: AV OD/OI, 0,8/0,2, edema de papila bilateral sin otras alteraciones. Hemograma: eosinofilia 8,7%, Rx tórax y partes blandas normal. Tomografía computarizada (TAC) craneal: hidrocefalia comunicante con calcificaciones bilaterales. Resonancia magnética (RM) craneal, cervical, dorsal y lumbosacra: hidrocefalia, atrofia bilateral de lóbulos temporales por quistes aracnoideos. Conducto vertebral cervical y lumbar con defectos de depleción arosariados extramedulares hiperintensos en T₁ e hipointensos en T₂. Punción lumbar: PA 34 cmH₂O. Pleocitosis LMN con eosinófilos, hipoglucorraquia (<1 mg/dL), células atípicas ausentes. M. tumorales, Mantoux, cultivos micobacterias y hongos negativos. Elisa cisticercosis positivo en el suero y el líquido cefalorraquídeo. EMG, NG, PESS y DTC: normales. Evolución favorable con esteroides y albendazol.

Conclusiones. La NCC es una infección a tener en cuenta en inmigrantes de zonas endémicas. Los estudios radiológicos deben ser extensos. El tratamiento con cesticidas y esteroides no está libre de controversias. Los quistes extramedulares pueden ser móviles o estar fijos adheridos a las meninges y simular MAV espinales. La hipoglucorraquia aguda es rara.

P18

CEFALEAS Y LIPOMAS CEREBRALES

L. Dinca, J. García-Moreno, J. Patrignani-Ochoa, M. Álvarez-López, J. Chacón-Peña

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Introducción. Los lipomas cerebrales son tumores inusuales del sistema nervioso central (SNC). Se localizan fundamentalmente en cuerpo calloso, ángulo pontocerebeloso y cisterna *ambiens* y cuadrigémina. El 50% de los casos son asintomáticos. Entre los sintomáticos la epilepsia (30%), la cefalea (25%) y los trastornos mentales (15%) son los cuadros que se han descrito con más frecuencia.

Pacientes y métodos. Hemos seguido a 495 pacientes con cefaleas entre 2000 y 2003. A todos se les realizó: anamnesis, exploración física, analítica y estudio neurorradiológico.

Resultados. Encontramos cinco pacientes con lipomas cerebrales, de los cuales, dos con lipomas del cuerpo calloso y uno con un lipoma del vermis cerebeloso superior, sufrían migraña con aura, un paciente con un lipoma del tubérculo cuadrigémino inferior derecho padecía de una cefalea en racimos episódica y un paciente con lipoma del tronco cerebral aquejaba una cefalea de tensión crónica. No encontramos relación entre las características y el tipo de las cefaleas y la localización de los lipomas, si bien estos pacientes respondieron peor al tratamiento específico. En nuestra muestra la prevalencia de lipomas era sensiblemente mayor (1,01%) que en la población general (0,19%).

Conclusión. Aunque la presencia de los lipomas intracerebrales puede ser un hallazgo casual, es conveniente realizar resonancia magnética a los pacientes con cefaleas atípicas y resistentes al tratamiento.

P19

PSEUDOMIGRAÑA CON PLEOCITOSIS ANTE MENINGOENCEFALITIS

M. Cabrera-Serrano, F. Moniche, B. Cueli, C. Fernández-Moreno, J.M. Aguilera, J. Galán, M.D. Jiménez

Unidad Clínica de Neurología. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Introducción. La pseudomigraña con pleocitosis (PMP) es un síndrome caracterizado por cefalea, síntomas neurológicos transitorios y pleocito-

sis en el líquido cefalorraquídeo (LCR), más frecuente en varones, con una edad media de 28 años.

Caso clínico. Varón de 16 años con antecedentes familiares de jaqueca, que consultó por cefalea de intensidad gradual, de predominio izquierdo, y que tras una hora de evolución se le añadió un entumecimiento del hemicuerpo y la hemicara inferior derecha. Se acompañó de náuseas y vómitos. Una semana antes tuvo un episodio de cefalea frontoocular izquierda, precedida de un entumecimiento en el hemicuerpo izquierdo. La exploración al ingreso mostró leve rigidez de nuca, sin datos de localización neurológica. La bioquímica del LCR mostró leve pleocitosis linfocitaria y ligera hiperproteíorraquia; el estudio de gram y los cultivos fueron negativos. En la analítica, los estudios de neuroimagen fueron normales o negativos. Se halló lactato en ayunas de 4,4.

Conclusión. La PMP en las series que se revisaron mostró ser una entidad nosológica excepcional, con unos criterios diagnósticos establecidos. Probablemente infradiagnosticadas, son los hallazgos inhabituales los que llevan al análisis del LCR en estos pacientes, y obligan al diagnóstico diferencial con otras entidades más graves, como la meningoencefalitis.

P20

LUXACIÓN DE HOMBRO Y SÍNDROME DE HORNER

B. Cueli, C. Fernández-Moreno, F. Moniche, A. Castela, E. Cuartero, G. Frieria, R. Fernández-Bolaños, M.D. Jiménez

Hospital Universitario de Valme. Unidad de Neurología. Sevilla

Objetivos. EL síndrome de Horner ocurre tras la interrupción del trayecto de la vía oculosimpática, bien en la parte central, desde el hipotálamo hasta su salida espinal, o periférica. Las causas más frecuentes suelen ser de localización central y etiología vascular, seguidas de las periféricas y traumáticas.

Caso clínico. Varón de 21 años, con antecedentes de DM tipo 1. Días después intervinle de una luxación recidivante del hombro derecho, consultó por una disminución de la hendidura palpebral derecha. La exploración mostró síndrome de Horner en el ojo derecho, mientras que el resto de la exploración fue normal. El test de colirio con cocaína fue positivo en el ojo derecho. El de adrenalina fue negativo bilateralmente. Las pruebas de neuroimagen –tomografía computarizada y resonancia magnética– en el cuello, el tórax y el cráneo con estudio de fosa posterior fueron normales.

Conclusiones. El síndrome de Horner asociado a la luxación escapulo humeral es poco usual, dada la anatomía de la vía ocular simpática. En la revisión de la literatura hemos encontrado escasos casos. En la localización pre o posganglionar de la lesión, es un auxilio destacable la utilización de los test de colirios. El diagnóstico etiológico se apoya bastante en las pruebas de neuroimagen.

P21

NEUMOENCÉFALO SECUNDARIO A ANALGESIA EPIDURAL

J. Olivares-Romero, J. Rubí-Callejón, P. Guardado-Santervás, P.J. Serrano-Castro, A. Arjona-Padillo

Sección de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería

Introducción. La presencia de aire en la cavidad craneal constituye un neumocéfalo. Las causas son: TCE con fracturas abiertas, procedimientos neuroquirúrgicos y neurorradiológicos, y otras menos frecuentes, entre las que se incluye el bloqueo epidural.

Caso clínico. Mujer de 80 años con numerosos factores de riesgo cardiovascular que ingresa por ictus isquémico en territorio de ACP derecha. Durante su hospitalización se realiza una analgesia epidural, por dolor en MID secundario a la isquemia arterial crónica, que provoca un neumocéfalo paucisintomático y con evolución favorable.

Discusión. La introducción directa y accidental de aire en el espacio subdural o subaracnoideo, durante el bloqueo epidural, provoca un neumocéfalo. La cefalea es el síntoma más común, aunque también se han

descrito crisis comiciales, cuadros confusionales, somnolencia, síndrome vertiginoso y otros. Las pruebas de neuroimagen –tomografía computarizada y resonancia magnética– bastan para establecer un diagnóstico de certeza. La evolución suele ser benigna con reabsorción espontánea.

P22

PSEUDOPARÁLISIS BILATERAL DEL SEXTO NERVIO CRANEAL SECUNDARIA A ESPASMO DEL REFLEJO DE ACOMODACIÓN

A. Castela, B. Cueli, C. Fernández, F. Moniche, R. Bolaños, J. Galán, M.D. Jiménez

Servicio de Neurología del Hospital Universitario de Valme. Sevilla

Introducción. El espasmo del reflejo de acomodación (ERA) es un trastorno raro en el que involuntariamente se produce acomodación, convergencia y miosis. Describimos una paciente con ERA asociado a un quiste pineal. **Caso clínico:** mujer de 36 años con diplopía horizontal en ambas miradas laterales, de cuatro días de evolución, fluctuante, que empeoraba con la ansiedad. A la exploración se observó una limitación de la aducción ocular bilateral; ésta desaparecía al ocluir un ojo alternativamente; la aducción involuntaria del ojo se acompañaba de miosis. No había limitación de la mirada vertical. Resonancia magnética craneal sin y con gadolinio: imagen compatible con quiste pineal sin compresión del tronco ni datos de hidrocefalia. Resto de pruebas complementarias normales.

Conclusiones. El ERA puede simular parálisis del sexto nervio craneal bilateral y, ocasionalmente, unilateral. La miosis es el dato clave en el diagnóstico. Se ha relacionado con gran variedad de entidades (traumatismos, Wernicke-Korsakoff, Arnold-Chiari, tumores de la glándula pineal, etc.), aunque su etiología es fundamentalmente psicógena. Nuestra paciente mejoró con diazepam. Los quistes de la glándula pineal representan un hallazgo incidental frecuente sin relevancia clínica. No existe una clara relación causa-efecto en nuestra paciente; el quiste pineal puede tratarse de un hallazgo casual.

P23

UTILIDAD DEL RASTREO PET EN SÍNDROMES NEUROLÓGICOS PARANEOPLÁSICOS CON TUMOR DESCONOCIDO. A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Rubi-Callejón, P.J. Serrano-Castro, P.L. Guardado-Santervas, J. Olivares-Romero, A. Arjona-Padillo, I. Peralta-Labrador

Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería

Introducción. La degeneración cerebelosa paraneopásica (DCP) se asocia a menudo a inmunorreactividad frente a anticuerpos antineuronales. Entre ellos, los Ac anti-Yo se caracterizan por presentar inmunorreactividad frente a antígenos que se expresan simultáneamente en tejidos tumorales del área ginecológica y en el citoplasma de células de Purkinje cerebelosas. Se han descrito casos esporádicos en hombres en relación con adenocarcinomas de origen diverso. Presentamos un caso de DCP en un varón con Ac anti-yo que se diagnosticó de adenocarcinoma pulmonar tras detectarlo mediante tomografía por emisión de positrones (PET).

Caso clínico. Varón de 69 años con antecedentes personales de tabaquismo, que ingresa por un cuadro subagudo lentamente progresivo dominado por alteración de la marcha. En la exploración neurológica destaca motilidad velopalatina parética con desviación de la úvula a la izquierda, reflejo nauseoso izquierdo hipoactivo, nistagmo bilateral en miradas extremas, disinergia leve en el dedo-nariz-dedo y marcada en el talón-rodilla, ataxia troncal en bipedestación, con marcha atáxicoespástica, reflejos miotáticos exaltados con difusión proximal y distal y reflejo cutáneo plantar izquierdo extensor. Pruebas complementarias: líquido cefalorraquídeo: pleocitosis linfocitaria e hiperproteinorraquia. Marcadores tumorales: normales. Ac anti-Yo positivos a títulos de 1/480. Ac

anti-Hu negativos. Rastreo incruento de neoplasia oculta negativo. Broncoscopia: sin evidencia de malignidad. PET: nódulo captante en el lóbulo superior del pulmón derecho. El estudio AP identificó el tumor como adenocarcinoma de pulmón.

Conclusiones. El PET es una técnica de imagen útil para la detección de neoplasias ocultas en pacientes con síndromes neurológicos paraneoplásicos. Su utilidad puede ser mayor en casos con anticuerpos antineuronales positivos.

P24

ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE-KORSAKOFF. DIAGNÓSTICO PRECOZ POR SECUENCIAS ESPECÍFICAS DE RM (FLAIR Y DIFUSIÓN)

J. Rubi-Callejón, P.J. Serrano-Castro, P. Guardado-Santervas, J. Olivares-Romero, A. Arjona-Padillo, E. Goberna-Ortiz

Sección de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería

Introducción. La encefalopatía de Wernicke-Korsakoff es un cuadro secundario a un déficit agudo de Tiamina que cursa con un espectro clínico característico. Desde el advenimiento de las modernas técnicas de neuroimagen su diagnóstico ha mejorado en precocidad y especificidad, lo que ha supuesto una mejoría en el pronóstico evolutivo de la enfermedad. Presentamos un caso sospechado clínicamente y diagnosticado a través de las secuencias de resonancia magnética (RM) de difusión.

Caso clínico. Varón de 36 años de edad, con antecedentes de pancreatitis necrótica-hemorrágica grave post-CPRE, que se sometió a nutrición parenteral prolongada durante 45 días sin aporte suplementario de complejos vitamínicos. A partir de los 38 días de evolución, el paciente desarrolló un cuadro subagudo de distraibilidad, dificultad de concentración y déficit selectivo de memoria reciente con actividad confabulatoria. En los días siguientes se añadió una oftalmoparesia compleja con paresia bilateral de ambos VI pares, ptosis palpebral bilateral y nistagmus multidireccional no agotable en miradas laterales. Así mismo, la exploración evidenció una paresia facial bilateral y ataxia grave de la marcha. Ante la sospecha clínica de encefalopatía de Wernicke, se realizó un estudio de RM que demostró la existencia de hiperintensidades en secuencias T₂, FLAIR y, más acentuadas, en secuencias de difusión distribuidas en sustancia blanca periacueductal, porción medial de ambos tálamos y tubérculos mamilares bilaterales. Se inició tratamiento con tiamina parenteral (100 mg/día) desde el primer día, con lo que se evidenció una recuperación progresiva y casi completa de los déficit.

Conclusiones. 1. Se puede definir un patrón de RM en secuencias T₂, FLAIR y difusión característico de la encefalopatía de Wernicke, y 2. Las modernas técnicas de RM aportan precocidad y especificidad a este diagnóstico, y mejoran probablemente su pronóstico final.

P25

CAMBIOS Y PREDICTORES DEL RENDIMIENTO EN FLUIDEZ VERBAL TRAS ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA BILATERAL DEL NÚCLEO SUBTALÁMICO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

M. Meersmans^{a,b}, A. Mínguez^b, F. Escamilla^b, C. Orozco^{a,b}, A. Ortega^b, V. Arjona^b, J. Martín-Linares^b, M. Katati^b, M. Pérez-García^a

^a Facultad de Psicología, Universidad de Granada.

^b Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada

Introducción. La secuela neuropsicológica que se ha encontrado con más frecuencia en la literatura de la estimulación cerebral profunda (ECP) de la enfermedad de Parkinson (EP) es el deterioro en fluidez verbal (dificultad para generar palabras a partir de una clave).

Objetivos. Evaluar los cambios grupales e individuales que se producían en fluidez verbal tras seis meses de ECP bilateral del núcleo subtalámico

(NST), e investigar la relación que mantienen ciertas variables (escolaridad, abecedario, edad, años de evolución, HyY, UPDRS-Total, UPDRS-III), con el rendimiento en fluidez verbal, y averiguar si alguna de las variables estudiadas predecía el rendimiento posquirúrgico en fluidez verbal.

Pacientes y métodos. Se evaluaron a 15 pacientes con EP avanzada según las normas establecidas en el protocolo 'Uso Tutelado de los Tratamientos Quirúrgicos en la EP'. Se administraron las pruebas de fluidez verbal con consigna, fonémica con la letrap, y semántica con la categoría 'animales', prequirúrgicamente y tras seis meses de la intervención bajo el mejor efecto *on*.

Resultados. Los resultados señalan, al analizar grupalmente la muestra, un deterioro significativo posquirúrgico en fluidez verbal semántica; por otra parte, no se encuentran correlaciones entre la ejecución prequirúrgica en fluidez verbal y las variables que se han estudiado (escuela, abecedario, edad, años de evolución, HyY, UPDRS-Total, UPDRS-III). La prueba neuropsicológica prequirúrgica de fluidez verbal es la única estadísticamente predictora del rendimiento posquirúrgico en fluidez verbal fonémica y semántica.

Conclusión. La evaluación neuropsicológica es fundamental para el proceso de selección y el seguimiento de los candidatos a ECP, tal y como indica el protocolo CAPSIT-PD, ya que es la única forma de predecir el resultado neuropsicológico posquirúrgico.

P26

CAMBIOS EN LA DEMENTIA RATING SCALE TRAS ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA BILATERAL DEL NÚCLEO SUBTALÁMICO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

M. Meersmans^{a,b}, A. Mínguez^b, F. Escamilla^b, C. Orozco^{a,b}, A. Ortega^b, V. Arjona^b, J. Martín-Linares^b, M. Katati^b, M. Pérez-García^a

^a Facultad de Psicología. Universidad de Granada.

^b Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada

Introducción. La evaluación neuropsicológica prequirúrgica es una herramienta útil y necesaria en la selección de pacientes con enfermedad de Parkinson (EP), candidatos a cirugía de estimulación cerebral profunda (ECP). La prueba *Dementia Rating Scale* se utiliza de *screening* en el protocolo 'CAPSIT-PD'.

Objetivos. Evaluar los cambios grupales e individuales que se producían en la puntuación global y las subescalas del DRS tras seis meses de ECP bilateral del núcleo subtalámico (NST).

Pacientes y métodos. Se evaluaron a 15 pacientes con EP avanzada, según las normas de corrección establecidas en el 'Uso tutelado de los tratamientos quirúrgicos en la EP'. Se administró la *Dementia Rating Scale* prequirúrgicamente y a los seis meses de la intervención bajo el mejor efecto *on*. Se realizaron análisis no paramétricos para comprobar si existían cambios grupales y tablas de contingencia para el análisis individual.

Resultados. Los resultados muestran una estabilidad grupal en la puntuación global de la escala de *screening*, en cambio, se produce un empeoramiento significativo en la subescala 'inicio-perseveración' y tendencia a la mejoría de la subescala 'atención'. El análisis individual muestra cómo se produce una leve mejoría en la mayoría de las subescalas, excepto en la subescala inicio-perseveración. El estudio del DRS elemento por elemento reveló que el detrimento en la subescala 'inicio-perseveración' se debe sobre todo a un deterioro en fluidez verbal, déficit que se ha encontrado con frecuencia tras ECP.

Conclusión. Tal como recomiendan los protocolos 'CAPSIT-PD' y 'Uso tutelado de los tratamientos quirúrgicos en la EP', es necesaria una evaluación neuropsicológica amplia que comprenda y capture todos los cambios en las funciones cognitiva, emocional y comportamental.

P27

MIELOPATÍA POR HTLV-I EN ESPAÑA. ESTUDIO DE UN CASO

R. Espinosa-Rosso, F. Guisado, F. Capote, J. Almarcha, J. Acosta
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Introducción. La mielopatía por el virus linfotrópico humano de células T tipo 1 (HTLV-1) representa una entidad extraña en nuestro país, de la que tan solo se conocen seis casos publicados. Presentamos un caso en un paciente de nacionalidad española, que previamente había viajado a zonas endémicas para la mielopatía por HTLV-1.

Caso clínico. Varón de 44 años, de profesión mecánico naval en barcos petroleros, en rutas habituales por países tropicales y que se le diagnosticó en Venezuela de mielopatía, de origen indeterminado, como consecuencia de un cuadro consistente en debilidad de los miembros inferiores con trastorno de la marcha, dificultades para la micción, estreñimiento y déficit de sensibilidad en los miembros inferiores, que se había agravado hasta hacerse discapacitante, motivo por el que acudió a nuestro hospital. En la exploración neurológica destaca la presencia de una paraparesia espástica asociada a un nivel sensitivo D5-D6. El estudio de PESS en los miembros inferiores mostraba datos de disfunción medular bilateral. La neuroimagen tanto del cráneo como de la columna fue normal. Se obtuvieron anticuerpos anti-HTLV-I positivos en el plasma y el líquido cefalorraquídeo, y posteriormente se aisló ADN del virus en muestras de sangre periférica. Con el diagnóstico de mielopatía dorsal por HTLV-I inició tratamiento con zidovudina (AZT) a interferón alfa. Presentamos además la evolución del paciente a los seis meses de que se iniciara el tratamiento, tanto desde el punto de vista clínico como de los parámetros de laboratorio.

Conclusión. La mielopatía por HTLV-1 es una causa poco frecuente en nuestro medio de paraparesia espástica, cuyo diagnóstico depende de manera importante de la sospecha del clínico basándose en los antecedentes personales del paciente. Consideramos que en mielopatías de origen indeterminado habría que investigar el diagnóstico de mielopatía por HTLV, a pesar de su escasa incidencia.

P28

NUEVA VARIANTE ADQUIRIDA DE LA MALDICIÓN DE ONDINA DURANTE EL EMBARAZO

J.J. Ochoa-Amor, J.J. Ochoa-Sepúlveda

Hospital Reina Sofía. Córdoba

Introducción. La maldición de Ondina es una forma de fallo ventilatorio central que se acentúa durante el sueño. Es un raro síndrome congénito de la infancia, ocasionalmente asociado a bulimia, diabetes insípida y otros trastornos hipotalámicos. Existen variantes de la enfermedad como cuando se asocia al Hirschsprung o se 'adquiere' como resultado de lesiones bulbares. Presentamos un caso secundario a un Arnold-Chiari tipo I solo sintomático durante los embarazos.

Caso clínico. Mujer de 34 años, embarazada de 29 semanas, que ingresa con insuficiencia respiratoria aguda. Al igual que en su embarazo anterior, en el último trimestre presenta HTA y edemas generalizados, junto con dificultad respiratoria en el sueño. Requiere ventilación asistida y tras la cesárea no recupera la respiración espontánea. En la exploración se observa un leve nistagmus, se practica una resonancia magnética (RM) craneal, y se observa un Arnold-Chiari con descenso de la amígdala cerebelosa hasta C₂. Se realiza una craneotomía suboccipital descompresiva y extirpación de los arcos C₁ y C₂, y recupera la respiración espontánea.

Conclusiones. 1. Que sepamos, es el primer caso descrito de maldición de Ondina durante el embarazo; 2. Es necesario la valoración neurológica de todo fallo respiratorio agudo de origen desconocido; 3. El aumento de presión intracraneal al final del embarazo produjo que el Arnold-Chiari se expresara de forma tan poco habitual, y 4. Recuperación completa tras la descompresión quirúrgica.