

PONENCIAS

REVISIÓN DE LA LITERATURA MÉDICA NEUROLÓGICA DEL AÑO 2003

M.P. Reyes-Yáñez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Todos sabemos lo difícil que resulta mantenerse al día en la literatura médica. La cantidad de revistas y de artículos que se publican en ellas, relacionados con la Neurología es ingente y, en general, inabarcable para la mayoría de nosotros. Es generalizada la sensación de impotencia y, en muchos casos, de culpabilidad que sentimos por ese motivo.

Es por eso que surgió la idea de realizar una sesión de revisión de la literatura médica del año anterior, con el objetivo de comentar, al menos, lo más relevante, aquello que puede hacer cambiar nuestra práctica clínica diaria. Tenemos claro que en el corto espacio de tiempo que le hemos podemos dedicar (una hora escasa...) no se puede abarcar mucho, pero quizá en años sucesivos podamos arañar algo más de tiempo. Es por eso que esta sesión nace con ambición de permanencia. Es decir que, si el conjunto de miembros de la SOCANE lo estimara oportuno, podría constituirse en una sesión fija en sucesivas ediciones de nuestra reunión. Lo que podemos adelantar es que es una tarea ardua pero muy gratificante, con algunas 'estrategias electrónicas' que pueden facilitarla.

Estructuraremos la sesión en 3 partes: 1) revisión de los artículos publicados más destacados; 2) revisión de nuevas enfermedades descritas; 3) repaso a los más importantes avances en investigación.

Los artículos que se revisarán han sido elegidos mediante votación por todos los integrantes del Servicio de Neurología del Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

CONTROVERSIAS: ESTENOSIS CAROTÍDEA

A. Gil-Peralta^a, M. Matas-Docampo^b

^a Jefe de Sección. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

^b Jefe del Servicio de Cirugía Vascular. Hospital de la Vall d'Hebrón. Barcelona.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DEL PACIENTE CON INFECCIÓN POR VIH

A. Francés

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Epidemiología. Las manifestaciones neurológicas en el paciente con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) pueden afectar a todo el neuroeje y pueden ser debidas tanto al efecto inmunosupresor y neuropático de este lentivirus como a la medicación antirretrovírica y profiláctica utilizada en su tratamiento. De hecho, las alteraciones neurológicas siguen siendo en los países desarrollados la primera manifestación de la infección por el VIH en el 10-20% de los pacientes y aparecerán en el curso de su enfermedad en el 60% de los casos. La incidencia de enfermedad neurológica subclínica es aún más frecuente objetivándose en series necrópsicas en un 80% de los casos. Pese al indudable éxito de la TARGA (terapia antirretrovírica de gran actividad) en cuanto al aumento de la supervivencia y a la disminución de la incidencia de infecciones oportunistas, el tratamiento antirretrovírico no previene la acción que el VIH produce directamente sobre el sistema nervioso aunque sí parece tener cierto efecto neuroprotector, retrasando la aparición de la afectación neurológica. Por ello, en los países desarrollados con acceso al tratamiento antirretrovírico, las alteraciones neurológicas más frecuentes asociadas a la infección por el VIH

son el síndrome demencia-sida y la neuropatía periférica y las derivadas de infecciones oportunistas que no podemos prevenir, como la leucoencefalopatía multifocal progresiva. En cambio, en los países en vías de desarrollo (eufemismo como cualquier otro), las infecciones oportunistas –como las meningitis bacterianas fulminantes, la meningitis criptocócica, la toxoplasmosis, la neurolúe o la neurotuberculosis– constituyen el grueso de la morbilidad de origen neurológico asociada al sida.

Fisiopatología. La siembra inicial del VIH en el sistema nervioso suele ser precoz, pero normalmente asintomática, aunque, en ocasiones, puede aparecer en la primoinfección meningitis, encefalitis y polineuropatía inflamatoria. El VIH permanece latente en el sistema nervioso debido a su capacidad para infectar también células del sistema mononuclearfagocítico, y el efecto neuropático directo dependería de la disregulación de citocinas y quimiocinas o la secreción de neurotoxinas por los macrófagos activados. Pese a que las manifestaciones neurológicas suelen aparecer en estadios avanzados de la infección, asociados a estadios de inmunosupresión severa, se ignora si existe alguna relación entre la inmunosupresión y la secreción de neurotoxinas. La cantidad de virus en el líquido cefalorraquídeo (LCR) no predice la ulterior presentación de alteraciones neurológicas, pero sí parecen depender del grado de inmunosupresión o de la neurovirulencia de la cepa viral, y de factores genéticos que condicionen una vulnerabilidad selectiva del huésped.

Etiología. La etiología de las principales alteraciones neurológicas asociadas a la infección por el VIH puede ser básicamente de 4 tipos: 1) alteraciones debidas al efecto neuropático directo del VIH: meningitis por VIH, síndrome demencia-sida, mielopatía vacuolar, neuropatía; 2) alteraciones inmunomediadas: polineuropatía desmielinizante inflamatoria, meningoencefalitis aguda, esclerosis múltiple tipo *like*, vasculitis (infartos, hemorragias); 3) alteraciones relacionadas con la inmunosupresión: infecciosas, toxoplasmosis cerebral, criptococosis, neurolúe, neurotuberculosis, citomegalovirus, infecciones por herpesvirus, leucoencefalopatía multifocal progresiva, neoplásicas, sarcoma de Kaposi, linfoma cerebral primario, metástasis; 4) alteraciones de origen tóxico y metabólico: síndrome de Wernicke, síndrome de déficit de vitamina B₁₂, sepsis, encefalopatía hipóxica, isquemia cerebral, toxicidad por antirretrovíricos, antibióticos, antivíricos y quimioterapia, afectación del sistema nervioso central (SNC), neuropatía, miopatía.

Clínica. Las alteraciones neurológicas asociadas al VIH pueden sistematizarse desde un punto de vista clínico en: a) alteraciones intracraniales: meningitis, alteraciones del parénquima cerebral focales o difusas; b) mielopatías: mielopatías agudas, mielopatía vacuolar aguda (VIH); c) radiculoneuropatías: polineuropatía simétrica distal, mononeuritis múltiple, polineuropatía inflamatoria desmielinizante, poliradiculopatía progresiva lumbosacra, miopatías.

Los síntomas de afectación del SNC son los más frecuentes. Quitando la encefalitis primaria por el VIH y el síndrome demencia-sida, las causas más frecuentes de afectación difusa del SNC son las meningoencefalitis fúngicas (criptococo), virales (herpesvirus) y micobacterianas. Por el contrario, la toxoplasmosis cerebral, el linfoma cerebral primario y la leucoencefalopatía multifocal progresiva son las causas más frecuentes de afectación focal. Las alteraciones de la médula espinal son menos comunes que las del SNC. Además, los signos de mielopatía pueden pasar desapercibidos si el paciente no presenta síntomas que obliguen a realizar una exploración específica. Es importante diferenciar la forma aguda de la crónica, especialmente si existe dolor de espalda o sobre columna vertebral y se acompañan de un grado sensitivo para descartar compresión medular (absceso tuberculoso o bacteriano, infiltración linfomatoso o infecciones agudas por herpes zoster) mediante TAC o RM. El diagnóstico de mielopatía vacuolar por VIH debe de realizarse siempre por exclusión. Las manifestaciones clínicas, electrofisiológicas o patológicas de la neuropatía periférica pueden

presentarse en más de un tercio de los pacientes y se asocian a un mayor grado de inmunosupresión, por lo que la introducción de la TARGA ha disminuido mucho su incidencia. Además de la infección primaria por el VIH y las infecciones oportunistas, los tratamientos utilizados en estos pacientes también pueden ocasionarla. La miopatía primaria es rara en estos pacientes, sin embargo la miopatía secundaria al tratamiento con AZT a podido observarse en algunos pacientes en un 6% de los casos. Ante la imposibilidad de abarcar en 45 minutos todas las afectaciones neurológicas en el paciente VIH, en la charla se tratará básicamente de aquellas alteraciones asociadas al propio VIH y de las principales infecciones oportunistas.

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DE LAS INFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. CUANDO EL NEURÓLOGO CEDE EL TESTIGO AL MICROBIÓLOGO

O. Afonso-Rodríguez

Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

El diagnóstico etiológico de las infecciones del sistema nervioso central (SNC) supone uno de los retos más importantes para el Servicio de Microbiología. La meningitis constituye la entidad más frecuente y el líquido cefalorraquídeo (LCR) es la muestra más comúnmente enviada al laboratorio para su diagnóstico, aunque también trataremos en esta charla el manejo de otras, como aspirados de absceso cerebral y biopsias de cerebro.

En el diagnóstico de este tipo de infecciones es crucial la correcta recolección y transporte de la muestra. Conviene adoptar un enfoque muy ordenado para procesar y cultivar muestras de LCR, porque en esta fase del proceso es donde comúnmente se cometen un mayor número de errores que pueden influir de forma importante en el correcto diagnóstico etiológico. Muy a menudo se recibe una cantidad pequeña de LCR de la que se solicitan cultivos para bacterias, micobacterias y hongos. Puede ser necesaria una selección de prioridades en función del agente etiológico más probable según el cuadro clínico. El examen de tinciones del sedimento del LCR (fundamentalmente las tinciones de Gram y Ziehl-Neelsen) y la realización de pruebas directas para la detección de antígenos pueden ser útiles para establecer un diagnóstico presuntivo, pero especialmente estas últimas solo deben ser interpretadas a la luz de la historia clínica y otros hallazgos en el LCR. Estos aspectos serán abordados en detalle.

En la actualidad, contamos con una variedad de técnicas novedosas basadas en los avances de la biología molecular que se van implementando progresivamente en los laboratorios clínicos (especialmente las PCR o la detección directa de antígenos virales mediante anticuerpos monoclonales). Hoy se acepta que la PCR puede mejorar el reconocimiento de la meningitis por el virus del herpes simple en pacientes con meningitis asépticas. El estudio serológico debe realizarse utilizando sueros y LCR obtenidos en paralelo en las fases aguda y convalescente (separadas entre sí de dos a cuatro semanas).

Abordaremos, también, el cultivo de las muestras de LCR y los protocolos de trabajo en el laboratorio de microbiología, así como el procesamiento de los cultivos para la recuperación de micobacterias y virus.

Aunque el tratamiento antimicrobiano inicial ha de ser empírico, es fundamental la realización en el laboratorio de las pruebas de susceptibilidad a antibióticos de los microorganismos aislados, ya que la sensibilidad a algunos antimicrobianos ha ido disminuyendo en los últimos años. Actualmente, alrededor del 30 al 40% de las cepas de *Neisseria meningitidis* muestran una susceptibilidad disminuida a penicilina. Más delicado es el caso de *Streptococcus pneumoniae*, donde el tratamiento empírico con penicilina ha dejado de ser útil, pero además, la resistencia a la penicilina conlleva también una disminución de susceptibilidad a otros betalactámicos, entre los que se encuentran la cefotaxima y la cefotriaxona. Aunque afortunadamente, en nuestro medio, la mayoría de las cepas son sensibles, no debemos bajar la guardia y hacer una vigilancia epidemiológica continua que nos permita detectar futuras resistencias.

COMUNICACIONES ORALES

INFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: REVISIÓN EPIDEMIOLÓGICA

V. Díaz-Konrad, E. Ponce, N. Ruiz-Lavilla

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ntra. Sra. de la Candelaria. Sta. Cruz de Tenerife

Objetivos. En un número considerable de pacientes diagnosticados de infecciones del sistema nervioso central (SNC) no se llega a identificar el agente etiológico. El objetivo fundamental de nuestro trabajo es revisar las historias clínicas recogidas en nuestro Servicio comprendidas entre el año 2000 y el momento actual, con el fin de realizar un análisis epidemiológico haciendo especial hincapié en el diagnóstico etiológico.

Pacientes y métodos. La muestra comprende más de 100 pacientes recogidos en una revisión de informes de alta de los últimos 4 años. Se analizarán las siguientes variables: edad, sexo, números de días de estancia hospitalaria, diagnóstico con hallazgos citoquímicos, cultivo y serologías en líquido cefalorraquídeo, tratamiento previo y tratamiento instaurado, patología de base predisponente, hallazgos de neuroimagen y neurofisiología relevantes, número de punciones lumbares realizadas y motivos por las que se ejecutaron, gravedad, complicaciones, mortalidad y secuelas.

Resultados. Serán expuestos en la comunicación.

Conclusiones. Se compararán resultados con la bibliografía actual.

PROYECTO DE INVESTIGACIÓN. POLIMORFISMOS GENÉTICOS, ALTERACIONES DEL SISTEMA FIBRINOLÍTICO Y ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE

M. Zea-Sevilla, F. Carrillo-Padilla, P. J. Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad inflamatoria desmielinizante del sistema nervioso central, y aunque es un proceso inflamatorio primariamente mediado por LT específicos, el proceso final de desmielinización pudiera ser mediado enzimáticamente. El activador tisular del plasminógeno (t-PA) es una proteinasa extracelular fundamental en el sistema fibrinolítico, que ha sido implicado en patologías vasculares, inflamatorias, autoinmunes, desmielinizantes y tumorales. El PAI-1 es el principal inhibidor del plasminógeno, y se expresa a niveles bajos en la sustancia blanca del cerebro normal, sin embargo en las placas desmielinizantes agudas y subagudas la expresión es significativamente mayor. El genotipo 5G/5G del gen *PAI* se ha relacionado con un incremento del riesgo de padecer EM con una *odds ratio* de 2,3, y se asocia a niveles plasmáticos de PAI menores que los encontrados en los genotipos 4G/4G y 4G/5G, sugiriendo ello que la capacidad reducida en la inhibición de las proteinasas podría estar implicada en la etiopatogenia de la EM en mujeres.

Hipótesis. Demostrar las variaciones en la actividad del tPA y del PAI-1 en las enfermedades desmielinizantes. Así mismo, pretendemos evaluar si determinadas variantes polimórficas (en el gen del tPA y del PAI-1) suponen un incremento en la susceptibilidad a padecer dicha enfermedad.

Sujetos y métodos. Estudio epidemiológico observacional de tipo caso-control (100 casos frente a controles sanos).

Objetivos. 1) Evaluar la posible asociación entre el sistema activador-inhibidor del plasminógeno del plasma y el riesgo de enfermedad desmielinizante, por medio de la estimación de las actividades del tPA y de su inhibidor natural, el PAI-1, en la población joven de 20 a 50 años y residente en la provincia de Santa Cruz de Tenerife. 2) Evaluar en dicha población, la posible asociación entre la presencia en el genoma de determinadas variaciones polimórficas –el alelo de inserción (Alu I) en el intrón h del gen del tPA y las formas 4G/4G, 4G/5G y 5G/5G para el promotor del gen del PAI-1– y el riesgo de enfermedad desmielinizante. 3) Evaluar en dicha población, la posible asociación entre las variaciones polimórficas del gen del tPA y del gen del PAI-1 y los niveles plasmáticos.

SPECT CON ¹²³I-IOFLUPANO EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE TEMBLOR ESENCIAL Y PARKINSONISMO. CORRELACIÓN CLINICOGAMMAGRÁFICA. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO INSULAR DE GRAN CANARIA

C. Perera-Romero^a, R. Malo de Molina-Zamora^b, J.M. Arbelo-González^b, C. Isla-Gallego^a, M.A. Santana-Borbones^a, J.M. Limiñana-Cañal^c, J. Suárez-Muñoz^b, R. Amador-Trujillo^b, M.J. Hernández-Briz^a

^a Servicio de Medicina Nuclear. ^b Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. ^c Departamento de Ciencias Clínicas. CCS. ULPGC.

Objetivos. Estudiar las diferencias de captación estriatal en la imagen de SPECT con ¹²³I-ioflupano, entre los pacientes con parkinsonismo y temblor esencial y establecer si esta técnica permite un correcto diagnóstico diferencial entre las dos entidades. Estudiar la correlación entre el grado de severidad clínica y el de afectación tomogammagráfica.

Pacientes y métodos. Hemos estudiado 46 pacientes (25 hombres y 21 mujeres, de 30 a 82 años con una media de edad de 61,41 años) procedentes del Servicio de Neurología del HUIGC. De ellos, 5 presentaban un cuadro sugestivo de temblor esencial y los 41 restantes un síndrome parkinsoniano: 27 con sospecha de enfermedad de Parkinson, 9 con Parkinson plus y en los 5 restantes se sospechaba parkinsonismo secundario (psicógeno, farmacológico o de causa vascular). Tras realizar el SPECT con ioflupano y dada la evolución clínica, en la actualidad se consideran: 7 casos de temblor esencial, 26 de enfermedad de Parkinson, 9 Parkinson plus y 4 parkinsonismos secundarios (de origen psicógeno o secundario a fármacos). Los pacientes con enfermedad de Parkinson fueron evaluados basándose en la escala UPDRS motora, clasificándolos en tres grupos: afectación leve (UPDRS-3 ≤ 10), moderada (11-25) y grave (> 25). El análisis de las imágenes se realizó de forma visual y semicuantitativa, valorando los cortes transaxiales y estableciendo 4 grados de afectación gammagráfica: 1) afectación putaminal unilateral; 2) afectación putaminal bilateral; 3) afectación de putamen y caudado bilateral; 4) mala definición estriatal, con presencia de actividad de fondo. Para el análisis semicuantitativo se seleccionaron áreas de interés y se calcularon índices de captación específica (ICE) de caudado, putamen y estriado bilateral en relación con la actividad occipital, así como el índice promedio, putamen/caudado y el de asimetría.

Resultados. De los 5 pacientes con sospecha de temblor esencial, sólo uno presentó una imagen patológica y se descartó dicha posibilidad diagnóstica. Además, en tres casos donde se dudaba del diagnóstico, siendo la sospecha clínica inicial de enfermedad de Parkinson, el SPECT resultó normal y se etiquetaron como probable temblor esencial. Estos pacientes, todos ellos con SPECT normal en el análisis visual, presentan unos ICE promedio de 3,5 ± 0,42, 4,08 ± 0,44 y 3,64 ± 0,43 para putamen, caudado y cuerpo estriado respectivamente. De los 35 pacientes con diagnóstico de parkinsonismo, el SPECT fue patológico en todos, y los ICE promedio resultaron ser: 1,96 ± 0,51, 2,6 ± 0,66, 2,22 ± 0,55 para putamen, caudado y estriado. Las diferencias existentes entre los ICE obtenidos en los casos de temblor esencial y parkinsonismo resultaron estadísticamente significativas. De los 26 pacientes con enfermedad de Parkinson, 9 presentaban afectación clínica leve, 13 moderada y 4 grave. Por otra parte, en el SPECT mostraron distintos grados de afectación gammagráfica: grado I en 4 casos, II en 13, III en 7 y grado IV en 2 casos, objetivándose una buena correlación con el grado de severidad clínica. En los 9 casos de Parkinson plus existe correlación entre el grado de afectación del SPECT y gravedad de los pacientes, estableciéndose en estos casos en base a la historia clínica (grado de incapacidad, síntomas atípicos, evolución...).

Conclusiones. El SPECT con ¹²³I-ioflupano es una técnica útil en el estudio de los trastornos del movimiento, permitiendo diferenciar el temblor esencial del parkinsonismo, incluso en fases precoces. Es una herramienta eficaz en el seguimiento de los pacientes con síndrome parkinsoniano, ofreciendo una buena correlación clinicotomogammagráfica en todos los estadios de la enfermedad.

UTILIDAD DE LA REACCIÓN EN CADENA DE LA POLIMERASA EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS INFECCIONES HERPÉTICAS DEL SISTEMA NERVIOSO

Y. Aladro^a, D. García-Bardeci^b, M.J. Pena^b, P. Suárez-Bordón^b, C. Pérez-González^b, B. Lafarga^b

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Microbiología. Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria

Objetivo. Evaluar la rentabilidad de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en el líquido cefalorraquídeo (LCR) para el diagnóstico de las infecciones del sistema nervioso producidas por los herpesvirus y estimar la incidencia de encefalitis por virus del herpes simple tipo 1 (VHS-1) en la población adulta de la isla de Gran Canaria.

Pacientes y métodos. Se incluyeron 330 muestras de LCR de 312 pacientes (281 no infectados por el VIH y 31 infectados) remitidos con sospecha clínica inicial de encefalitis y/o meningitis o para estudio de neuropatías y enfermedades desmielinizantes. Se utilizó una técnica de PCR que detecta los VHS-1 y VHS-2, virus de la varicela-zoster (VVZ), citomegalovirus humano, virus de Epstein-Barr (VEB) y herpesvirus humano tipo 6 (VHH-6). Se revisaron las historias clínicas de los pacientes para establecer el diagnóstico definitivo.

Resultados. Nueve muestras de 8 pacientes (2,6%) presentaron un resultado positivo (9,7% de los pacientes con LCR patológico y ninguno con LCR normal). Los 8 pacientes presentaron hallazgos clínicos y analíticos de infección del sistema nervioso por herpesvirus: se detectó ADN de VHS-1 en 4 casos de encefalitis, ADN del VHS-2 en un paciente con meningitis y ADN de citomegalovirus en un paciente infectado por el VIH con encefalitis. Los herpes virus fueron responsables del 50% de las encefalitis y del 10% de las meningitis diagnosticadas. La incidencia de encefalitis herpética por VHS-1 fue de 5 casos por millón de habitantes y año.

Conclusiones. La detección de herpesvirus en LCR mediante PCR no es rentable si el LCR presenta parámetros normales. La incidencia de encefalitis herpética en más elevada que en otros estudios.

PÓSTERS

ACTIVIDAD ASISTENCIAL Y TERAPÉUTICA DE LA UNIDAD DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M.A. Hernández, C.G. Medina-Morales, M. González- Plata

Unidad de Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología.

Hospital Universitario Nuestra Sra. de la Candelaria. Tenerife.

Introducción. La Unidad de Esclerosis Múltiple (EM) es una unidad multidisciplinaria que atiende a pacientes con esclerosis múltiple. En la misma se realiza fundamentalmente actividad de carácter clínico atendiendo a los pacientes de forma programa o urgente y administra los tratamientos específicos y generales para el adecuado manejo de los pacientes con EM. La unidad también imparte docencia a personal en formación tanto médico como de enfermería y en la misma desarrolla actividades de investigación relacionada con la EM.

Pacientes y métodos. Hemos recogido la actividad clínica (asistencial y terapéutica) de la Unidad de Esclerosis Múltiple durante el año 2003

Resultados. El número de pacientes de la unidad es de 324, habiéndose registrado en último el año 17 nuevos casos (1,4 casos nuevos al mes). Se han realizado un total de 623 consultadas programadas y 185 de carácter urgente y no programada (en total 808). Se han atendido 1027 consultas telefónicas. Se han administrado 258 pulsos de metilprednisolona, 65 de dexametasona, 10 pulsos de gammaglobulina y se aplicaron 21 sesiones de toxina botulínica. Se han aplicado protocolos de administración de interferón beta subcutáneo en 43 pacientes y de acetato de glatiramer en 5 pacientes. Se han establecido programas de educación y formación de EM para pacientes y familiares en 64 casos. Se han realizado extracción analítica específica para estudio genético y de TMPT en 118 pacientes. Se han realizado 15 punciones lumbares para diagnóstico de EM.

Conclusiones. La actividad asistencial y terapéutica de la Unidad de Esclero-

sis Múltiple se ha incrementado en los últimos años. La incorporación de nuevas alternativas terapéuticas, la atención clínica continuada y la formación a los pacientes de EM determinan una mayor inversión en los recursos sanitarios tanto personales como estructurales dedicados a las unidades de EM.

CASO CLÍNICO: AFECTACIÓN METASTÁSICA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN UN CASO DE LINFOMA NO HODGKIN

S. Mirdavood ^a, J. Almenarez ^b, M. Hervás ^a, R. Amela ^a, J. Suárez ^a, R. Amador ^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Oncología.

Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción. La afectación del sistema nervioso central (SNC) en los casos de linfoma puede ser por metástasis o infecciones debido a la inmunodepresión o yatrogenia de la quimioterapia entre otras causas. Consideramos de interés la descripción de un caso de estas características con algunas particularidades con aportación de imágenes.

Caso clínico. Mujer de 73 años diagnosticada de linfoma no Hodgkin (LNH) de células grandes en enero 2003 por síndrome constitucional, fiebre, sudoración, masa en de partes blandas con lesión lítica en la pala iliaca izquierda e infiltración de la medula ósea. Se inicio tratamiento con poliquimioterapia. Recibió 9 ciclos con buena tolerancia. Existió una regresión gradual de la lesión ósea y partes blandas. El julio 2003 comienza con un deterioro neurológico consistente en fluctuación del nivel de la conciencia, trastorno de conducta con delirios y alucinaciones, ansiedad importante, vértigo, parálisis de oculomotores, parálisis facial periférica derecha. Se realizaron 2 TAC y 2 RM cerebrales con contraste con alteraciones irrelevantes. Resultado LCR: glucosa 2 mg/dL, proteínas 229 mg/dL, células 240 predominio mononuclear y lactato 9,4 mm/L. Todos los resultados de microbiología fueron negativos y se inicio de tratamiento con antituberculosos, antibióticos de amplio espectro, bolos de corticoides de forma empírica sin mejoría. Citometría de flujo del LCR en hematología confirmó la infiltración masiva por LNH B tipo células grandes. El estado de la enferma no mejoró y la familia decidió realizar tratamiento paliativo. La paciente falleció en un mes. El diagnóstico fue de afectación linfomatosa metastásica del SNC en forma de meningitis linfomatosa.

Discusión. La infiltración leptomeníngea es una complicación descrita cada vez más con mayor frecuencia en pacientes con cáncer. En nuestro caso, llama la atención la afectación neurológica a pesar de un diagnóstico precoz y de un tratamiento con buena evolución y neuroimagen normal. Sería interesante discutir la pauta terapéutica.

Conclusiones. La neuroimagen puede ser normal por lo que el análisis del LCR mediante citometría de flujo es diagnóstico en este tipo de casos. El pronóstico es malo si el cáncer sistémica ha progresado, pero existen alternativas terapéuticas en el caso de linfomas.

CALAMBRE MUSCULAR: UNA MANIFESTACIÓN PRECOZ DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

R. Malo de Molina-Zamora, J.M. Arbelo-González, M. Hervás-García, J.R. García-Rodríguez, R. Amela-Peris, R. Amador-Trujillo.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Introducción. Los calambres musculares son contracciones súbitas, dolorosas e involuntarias de los músculos esqueléticos. Están presentes en sujetos normales en determinadas circunstancias (durante una contracción voluntaria intensa, con el ejercicio, el sueño o en el embarazo) y en algunas patologías como las miopatías, neuropatías, enfermedades de las motoneuronas, trastornos metabólicos e hidroelectrolíticos y en endocrinopatías. Presentamos una paciente con esclerosis lateral amiotrófica que debutó con calambres musculares tres años antes de objetivarse signos amiotróficos y alteraciones en el estudio neurofisiológico.

Caso clínico. Mujer de 54 años con antecedentes de liquen plano y histerectomía con ooforectomía bilateral que consulta en octubre de 1999 por calambres musculares de inicio en miembro inferior derecho, posteriormente en el izquierdo afectando finalmente también a miembros superiores,

desencadenados en principio espontáneamente durante el reposo aunque más tarde además con algunos movimientos. Un electromiograma (EMG) realizado en agosto de 2002 demuestra ausencia de afectación de nervio periférico y muscular, con test de isquemia positivo para calambre muscular. En abril de 2003 presenta pérdida de fuerza en mano derecha observándose amiotrofia en el aductor del pulgar derecho. El resto de la exploración neurológica fue normal. En agosto del mismo año presenta trastornos de la marcha y fasciculaciones en miembros superiores. Aporta EMG de octubre de 2003 con denervación generalizada compatible con ELA. La biopsia muscular practicada en noviembre muestra un músculo con atrofia por denervación con algunos signos miopáticos asociados (amiotrofia denervativa). Un tercer EMG realizado en marzo de 2004 confirma la enfermedad de motoneurona de asta anterior.

Conclusiones. Llama la atención el largo período de latencia desde el comienzo de los síntomas hasta la aparición de los primeros signos clínicos y electromiográficos de denervación. Los calambres musculares constituyen uno de los síntomas precoces más frecuentes en la esclerosis lateral amiotrófica. La presencia de calambres en zonas atípicas y de forma generalizada debe alertar al médico de que pudiera tratarse de una esclerosis lateral amiotrófica, aunque tanto los calambres como las fasciculaciones ocurren en individuos sanos.

CARACTERÍSTICAS CLINICORRADIOLÓGICAS DE LAS AFASIAS PROGRESIVAS PRIMARIAS

T. Ojea ^a, M. Hervás ^b, M.M. González ^a, J.C. Madroña ^a, L. Muñoz ^a, O. Fernández ^a

^a Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Unidad de Memoria. Málaga.

^b Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción y objetivos. Veintitrés casos de afasia expresiva degenerativa en el que queremos demostrar la correlación clínico radiológica del cuadro clínico. Secundariamente, presentamos edad media de inicio de los síntomas, relación varón/mujer, antecedentes familiares, tiempo transcurrido hasta el diagnóstico y estudio neuropsicológico.

Casos clínicos. 14 mujeres y 9 varones con edad media de 64,9 años. El tiempo de tardanza hasta el diagnóstico fue de 3,18 años. 6 de ellos tenían antecedentes familiares de demencia con varios miembros en primer grado afectos. En 13 de los pacientes se demuestra una clara atrofia frontotemporal izquierda con clara asimetría en RM. El 100% de los pacientes tenían una clara asimetría en el SPECT mostrando una hipoperfusión frontotemporal izquierda.

Conclusiones. El SPECT es en nuestra serie la prueba diagnóstica más sensible para el diagnóstico de afasia progresiva primaria. La asimetría de la hipoperfusión le da una gran especificidad al diagnóstico. El 100% de nuestros pacientes la presentan. La RM es menos sensible para el diagnóstico. La edad de inicio suele ser anterior a la de la enfermedad de Alzheimer. Los pacientes se diagnostican errónea y tardíamente por lo general.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DEL HERPES ZOSTER. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M. Hervás ^a, G. Pinar ^a, T. Ojea ^b, J.R. García ^a, S. Mirdavood ^a, J.M. Arbelo ^a, R. Amela ^a, J. Rojo ^a, J. Rodríguez ^a, J. Suárez ^a, M.P. Reyes ^a, R. Amador ^a.

^a Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de

Gran Canaria. ^b Servicio de Neurología. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga.

Introducción. Las complicaciones neurológicas descritas del herpes zoster son la neuralgia postherpética, neuropatías periféricas motoras, parálisis de pares craneales, síndrome de Guillain-Barré, mielitis, encefalitis, meningitis aséptica, vasculopatía trombótica cerebral y síndrome de Reye. Estas complicaciones son infrecuentes, si exceptuamos la neuralgia postherpética.

Objetivo. Presentar dos casos de herpes zoster que tuvieron complicaciones neurológicas en forma de síndrome de Ramsay-Hunt y mielitis aguda, analizando sus características clínicas, serológicas y radiológicas, así como las implicaciones terapéuticas.

Casos clínicos. Caso 1: varón de 45 años sin antecedentes de interés que presentaba desde hacía una semana debilidad facial derecha y además

aquejaba acúfenos y vértigo. La exploración neurológica mostró parálisis facial periférica derecha y nistagmus horizontal rotatorio con la mirada a los lados. Dos días más tarde apareció una erupción vesicular en el pabellón auricular que orientó al diagnóstico etiológico de síndrome de Ramsay-Hunt. Se presentarán los resultados serológicos y de neuroimagen. Caso 2: mujer de 77 años sin antecedentes de interés y sin inmunodepresión conocida que desde cinco días previos al ingreso presenta debilidad progresiva de miembros inferiores de predominio derecho e incontinencia urinaria. La exploración neurológica mostró tetraparesia flácida con hiporreflexia en miembros inferiores y Babinski derecho. La sensibilidad no fue concluyente. A las 48 horas del ingreso (una semana del inicio de los síntomas) la paciente presentó una erupción vesicular (costrosa en los dermatomas C3-C4), que fue diagnóstica. Se presentarán los resultados serológicos y de neuroimagen.

Discusión. El diagnóstico etiológico se apoyó en ambos casos en la relación temporal de los síntomas neurológicos con el herpes zoster, y en el caso 1 además en la positividad de la PCR para virus varicela zoster (VVZ) en el exudado de las lesiones dérmicas. La afectación dérmica precede a la neurológica en la mayoría de los pacientes con herpes zoster complicado, lo cual no ocurrió en nuestros pacientes. En el síndrome de Ramsay-Hunt sólo el 14% de los casos desarrollan vesículas después de la debilidad facial. La mielitis por VVZ en inmunocompetentes es una complicación excepcional que aparece varias semanas tras el zoster por lo general torácico. Por ello hemos considerado de interés presentar estos dos casos atípicos de herpes zoster complicado, con erupción cutánea posterior a la clínica neurológica. La RM contribuyó al diagnóstico topográfico al mostrarnos en el caso 1 el aumento de captación en los nervios facial y estatoacústico en el CAI, y en el caso 2 el área de mielitis en el territorio de los dermatomas cervicales altos.

Conclusiones. Las complicaciones neurológicas del herpes zoster pueden preceder a la erupción cutánea. A veces no es posible la confirmación serológica de estas complicaciones y el diagnóstico se establece por la relación temporal y topográfica de las manifestaciones cutáneas y neurológicas. La RM contribuye en este sentido al diagnóstico. Hay que sospechar en toda parálisis facial periférica con signos o síntomas de disfunción vestibuloclear, aún en ausencia de erupción cutánea, en el síndrome de Ramsay-Hunt para iniciar un tratamiento precoz con aciclovir. La mielitis aguda puede aparecer como complicación del herpes zoster precediendo a la erupción cutánea en pacientes inmunocompetentes.

INICIO DE UN ABSCESO CEREBRAL QUE SIMULA UN ICTUS

V. Díaz-Konrad, E. Ponce, J.C. de León, V. Martín, J. Pérez

Servicio de Neurología y Unidad de Neuroradiología. HUNSC.

Objetivos. Presentar un caso de malinterpretación inicial de un absceso cerebral que remedaba a un ictus.

Caso clínico. Varón de 72 años de edad, con antecedentes personales de factores de riesgo vasculares, aneurisma de aorta torácica. Dos años antes había sido intervenido y se le había realizado la implantación de una prótesis vascular y enolismo activo. Acudió al servicio de Urgencias con un cuadro clínico de instauración brusca de desorientación, mirada perdida y ausencia de respuesta a órdenes. Cuatro días previos al inicio de los síntomas había presentado una crisis comicial. En la exploración física sistémica destacaba la ausencia de fiebre y la presencia de un soplo sistólico panfocal III/VI irradiado a carótidas. Neurológicamente llamaba la atención la tendencia al sueño, con apertura de ojos a la llamada pero sin contactar con el examinador, y mutismo, así como RCP extensora derecha. En la evolución apareció fiebre y rigidez de nuca con disminución del nivel de conciencia. Aunque afebril a su ingreso, el hemograma documenta desde el primer momento leucocitosis con neutrofilia y VSG alta. La TC cerebral simple al ingreso muestra hipodensidad cortical temporoccipital izquierda que junto con la clínica fue interpretado de ictus isquémico de la arteria cerebral media izquierda. La aparición de fiebre durante su estancia hospitalaria junto con rigidez de nuca y en ausencia de foco sistémico, hizo necesario descartar la presencia de un proceso infeccioso central practicándose punción lumbar: líquido normotenso, traumática con 27.920 hematíes, 4.495 leucocitos (90% polimorfonucleares, glucosa 24, proteínas 10,57, LDH 1.396. Ante la sospecha de meningitis bacteriana se inició antibioterapia empírica. Los TC cerebrales evo-

lutivos, presentan signos de expansividad sobre ventrículo adyacente y progresivo desarrollo de hidrocefalia tetraventricular con signos radiológicos de ventriculitis. La RM cerebral con gadolinio presenta lesión sugestiva de absceso cerebral con comunicación a sistema ventricular, momento en el que se decide cambio del esquema antibiótico y abordaje neuroquirúrgico. Se aislaron tanto en LCR como sangre dos especies de estreptococo grupo *viridans* y el cultivo para anaerobios en LCR fue positivo. El ecocardiograma torácico y trasesofágico no mostró vegetaciones endocárdicas.

Conclusiones. a) El absceso cerebral puede ser interpretado inicialmente como infarto cerebral: la malinterpretación de la imagen junto con la ausencia de signos clínicos de infección puede llevar a un tratamiento inicial inadecuado; b) Sospechar siempre la posibilidad de absceso cerebral en pacientes con infarto que desarrollen posteriormente fiebre, rigidez de nuca o alteración del nivel de conciencia; c) La presencia de soplo cardíaco y el agente etiológico aislado hacen de la endocarditis una causa primaria probable a pesar de que el estudio ecocardiográfico fuera negativo para dicha sospecha.

DETERMINACIÓN DE LA EXPANSIÓN GAA EN EL GEN DE LA FRATAXINA EN PACIENTES CON CRITERIOS CLÍNICOS DE ATAXIA DE FRIEDREICH

P. Tejera^b, N. Ruiz-Lavilla^a, F. Montón-Álvarez^a, S. Méndez^b

^a Servicio de Neurología. ^b Unidad de Investigación. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife

Introducción. La ataxia de Friedreich (FRDA) es la ataxia hereditaria más común, afectando alrededor de 1 cada 50.000 individuos. Esta entidad se transmite con un patrón de herencia autosómico recesivo, y está causada por mutaciones en el gen de la frataxina. Antes del conocimiento de la alteración genética, el diagnóstico de esta entidad se realizaba según los criterios clínicos de Harding. La determinación de su sustrato genético nos ha permitido por un lado demostrar que esta entidad es heterogénea clínicamente y por otro identificar casos clínicos típicos no portadores de la mutación, sugiriendo de esta forma que existe otra causa genética o ambiental como responsable de la ataxia en estos pacientes.

Pacientes y métodos. Estudiamos a 57 individuos, de los cuales 22 pacientes cumplían criterios clínicos de FRDA, remitidos desde la consulta monográfica de ataxias. Los restantes eran familiares en riesgo, obtenidos a través de la consulta de Consejo Genético. En todos los casos se determinó, mediante PCR de sangre total, la expansión GAA en el intrón 1 del gen de la frataxina.

Resultados. De los pacientes que cumplían criterios clínicos de FRDA, el 40,9 % resultaron homocigotos para la expansión GAA, el 9,1% resultó heterocigoto, y en el 50% restantes no se detectó la expansión GAA. De los familiares asintomáticos (35 sujetos) posibles portadores de la expansión GAA, 11 resultaron ser portadores (31%).

Conclusiones. Nuestros resultados, al igual que en otras series mayores, demuestran que no todos los casos típicos clínicamente son portadores de la expansión GAA. Con estos resultados concluimos que la FRDA es una entidad heterogénea clínica y genéticamente. Por ello es importante el diagnóstico genético para la confirmación diagnóstica y para un correcto consejo genético.

ENCEFALITIS DE TRONCO SECUNDARIA A LA SINUSITIS ESFENOIDAL

M. Hervás, J.R. García, E. Batista, S. Mirdawood, R. Amela, R. Malo de Molina, J. Rojo, J.M. Arbelo, M.P. Reyes, J.A. Suárez, G. Pinar, J.M. Rodríguez, R. Amador

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

Introducción. La sinusitis esfenoidal puede presentar complicaciones neurológicas en un 75% de los casos en forma de cefalea aislada, neuritis óptica, celulitis orbitaria, trombosis de seno cavernoso, parálisis de pares craneales oculomotores, meningitis y abscesos. La encefalitis de tronco no ha sido documentada entre las complicaciones referidas, por lo que consideramos de interés presentar un caso de inflamación bulboprotuberencial secundaria a sinusitis esfenoidal.

Caso clínico. Paciente varón de 68 años con diabetes mellitus tipo II e

hipertensión arterial que ingresó por cuadro de inestabilidad, debilidad facial izquierda y disfagia. En el examen neurológico se apreció parálisis facial nuclear izquierda, Babinski derecho, hemihipoalgesia derecha y marcha atáxica. Los estudios analíticos de autoinmunidad (ANA, anti-ADN, ANCA), ECA y serológicos fueron negativos. El LCR fue normal desde el punto de vista citológico, anatomopatológico y serológico. El cultivo de micobacterias, el cultivo celular de virus y la determinación de ADN viral por PCR en el LCR fueron negativos. La RM cerebral mostró ocupación de senos esfenoidal y maxilares de predominio derecho junto con hiperintensidad de señal en T₂ en la protuberancia y el bulbo. La angiorresonancia cerebral fue normal. En la TAC de senos paranasales se objetivó la ocupación de ambos senos maxilares y esfenoidal sin apreciar lesiones destructivas óseas sugerentes de malignidad. El paciente fue tratado con esteroides, ceftriaxona y metronidazol sin requerir drenaje quirúrgico, evolucionando de forma favorable hasta la resolución total del cuadro neurológico.

Discusión. La clínica de disfunción axial bulboprotuberancial acompañada de la neuroimagen que muestra hallazgos compatibles con encefalitis de tronco en vecindad con la sinusitis esfenoidal nos permite establecer una relación entre ambos procesos. Las complicaciones neurológicas producidas por la sinusitis esfenoidal son explicadas en la literatura por diferentes mecanismos etiopatogénicos como la extensión directa de la infección, la diseminación hematológica y la vasculitis. En nuestro caso, la integridad de las estructuras óseas, la normalidad del LCR y de la angiorresonancia cerebral nos hacen plantear que la diseminación hematológica o una inflamación parainfecciosa inmunomediada hayan podido ser los mecanismos de asociación de la sinusitis esfenoidal y la troncoencefalitis. En conclusión, la sinusitis esfenoidal puede ser causa de encefalitis de tronco.

¿ES EFICAZ LA UTILIZACIÓN DE AZATIOPRINA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE?

M. González-Platas, M.A. Hernández-Pérez, A. de Andrés, C.G. Medina-Morales, C. Cara

Hospital Universitario Nuestra Sra. de la Candelaria. Tenerife.

Introducción. La azatioprina (AZA) es un nucleósido análogo de la 6-mercaptopurina que afecta la síntesis de ADN y ARN produciendo como efectos secundarios linfopenia, anemia, aumento de las transaminasas, alopecia, pancreatitis, reactivación de enfermedades virales y linfomas a largo plazo. Su utilización en esclerosis múltiple en estudios doble ciego y los metanálisis realizados suponen una recomendación de tipo C en cuanto a disminuir el riesgo de recaídas. Sus efectos sobre la progresión de la discapacidad no han sido demostrados.

Pacientes y métodos. Hemos revisado todas las historias de los pacientes en tratamiento con azatioprina de nuestra unidad (25 pacientes), recogiendo el número de brotes antes de iniciar el tratamiento –con AZA, EDSS previos, tolerancia o efectos adversos–, el número de brotes tras el tratamiento –EDSS, tratamientos adicionales, incidencias y comentarios–. La dosis de AZA la determinamos después de determinar la actividad de la TMPT. Se tuvieron en cuenta parámetros analíticos como recuento leucocitario, VCM, transaminasas, etc.

Resultados. Nuestros pacientes partían de una media de 4,44 y 4,28 brotes por año en los años –2 y –1 y se redujeron a 1,43 y 0,95 en los años sucesivos. El EDSS medio al iniciar el tratamiento los pacientes que incluimos en la revisión, 8 pacientes presentan mediación inmunomoduladora asociada introducida bien antes o después. El resto de pacientes se mantuvieron con pulsos de MP en los brotes o tandas de Fortecortin/15 días o cada mes. Hubo 5 abandonos por efectos secundarios: síntomas febriles (1 mes), náuseas y vómitos (3 meses), acné (12 meses), infecciones de repetición (25 meses), fallo en el control de los brotes (10 meses). Se produjeron 2 supresiones temporales por embarazo (18 y 26 meses) y 1 por ligera elevación de las transaminasas con reintroducción (11 meses). Otros efectos secundarios registrados fueron el aumento de peso y el estreñimiento.

Conclusiones. La AZA es un fármaco inmunosupresor, bien tolerado, que es útil en la esclerosis múltiple asociado a otros fármacos inmunomoduladores. Deberíamos identificar subgrupos que se beneficien de dicho tratamiento. Es necesario mantener el seguimiento de los pacientes con largo tiempo de tratamiento (> 5 años) para objetivar efectos indeseables.

HIPERSEÑAL COROIDEA EN RESONANCIA MAGNÉTICA SUGESTIVA DE ENFERMEDAD DE VOGT-KOYANAGI HARADA

E. Ponce, V. Díaz, F.I. Montón

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ntra. Sra. de la Candelaria. Tenerife

Introducción. La enfermedad de Vogt-Koyanagi Harada (VKH) es un trastorno sistémico caracterizado por panuveítis granulomatosa bilateral asociado a afectación neurológica, especialmente auditomeníngea y cutánea. El diagnóstico está basado en los hallazgos exploratorios y de laboratorio.

Caso clínico. Mujer de 59 años, presentaba un cuadro clínico de un mes de evolución de visión borrosa bilateral, hipoacusia izquierda y cefaleas. En la exploración física destaca edema de papila bilateral. Se objetivó pleocitosis linfocitaria en LCR. La RM cerebral muestra refuerzo coroideo bilateral.

Conclusión. La presencia de este signo radiológico en el estudio de una posible neuropatía óptica debe orientarnos hacia la enfermedad de VKH.

LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE. A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Mirdavood, J.R. García, M.P. Reyes, G. Pinar, J.M. Arbelo, R. Amador

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

Introducción. La leucoencefalopatía posterior reversible (LEPR) es un trastorno neurológico causado por encefalopatía hipertensiva, la eclampsia, la insuficiencia renal, y el tratamiento con inmunosupresores como la ciclosporina, tacrolimus y el interferón-alfa. Cursa con aparición súbita y rápidamente progresiva de crisis epilépticas, alteraciones visuales, ceguera cortical, signos de hipertensión intracraneal, signos motores, letargia, confusión y coma. Presenta unas alteraciones características en la neuroimagen. Es interés de esta comunicación es describir un caso, las imágenes correspondientes y discutir el tratamiento.

Caso clínico. Varón de 19 años con antecedentes de hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica desde la infancia sin causa filiada. Trasplante renal a los 15 años con múltiples complicaciones e ingresos posteriores por rechazo (agudo y crónico) e infecciones, por lo que ha recibido tratamiento con múltiples inmunosupresores (ciclosporina, rapamicina, micofenolato, mofetil, corticoides) y antibióticos. Finalmente requirió diálisis en 2003. Ingresa en UMI en *status* epiléptico, crisis hipertensiva grave refractaria al tratamiento y empeoramiento de la función renal, requiriendo hemodiálisis, antiepilépticos y sedación. La TAC craneal muestra múltiples lesiones hipodensas parcheadas en la sustancia blanca de forma difusa. La EEG muestra alteraciones marcadas de tipo encefalopatía y/o comicial. Una vez en planta mejora de su estado, en la TAC no hay cambios y existe mejoría clara en la EEG. La mejoría coincidió con el control gradual de la tensión arterial. Al alta presentaba tensión arterial normal y recibía tratamiento con valproato sódico.

Conclusiones. Éste parece un caso claro de LEPR. El paciente presenta todos los factores de riesgo habituales aunque llama la atención la afectación difusa de varias zonas de la sustancia blanca y no solo del lóbulo occipital. Por otro lado sorprende la coincidencia con dosis bajas de ciclosporina (25 mg). Es también notable la mejoría del paciente una vez controlada la hipertensión arterial. Sería discutible la indicación y selección del antiepiléptico y el manejo junto con la hemodiálisis. El *status* epiléptico puede ser la forma de presentación de la LEPR sin alteraciones visuales previas. Las lesiones de la sustancia blanca pueden ser más difusas. Posiblemente el factor más importante para el éxito del tratamiento sea el control de la hipertensión arterial. No hay evidencia suficiente sobre la necesidad de tratamiento antiepiléptico prolongado.

MENINGOARACNOIDITIS FÚNGICA DE PRESENTACIÓN SUBAGUDA EN UN PACIENTE ADICTO A DROGAS POR VÍA PARENTERAL

M. Zea-Sevilla, M.L. Fernández-Sanfiel, R. Marrero,

C. Croissier, H. Pérez, J. Rojo, M. Pueyo, P. de Juan

Hospital Universitario de Canarias. Tenerife

Introducción. Entre las infecciones del sistema nervioso central (SNC), las de etiología fúngica son las más infrecuentes. Suelen ocurrir en relación con

focos extraneurológicos y/o en sujetos con factores con predisposición: inmunosupresión, diabetes, antibioterapia prolongada, colagenosis, etc. La inmunodepresión granulocitaria predispone a la infección por *Candida*, *Aspergillus* y mucor, mientras que la inmunosupresión celular lo hace a criptococo e histoplasma.

Caso clínico. Varón de 35 años fumador, adicto a drogas por vía parenteral con reutilización de jeringuilla, anticuerpos VHC (+), y VIH (–), que ingresa por un cuadro de dolor en la región lumbar irradiado a ambos MMII, sensación de adormecimiento, debilidad progresiva y febrícula diaria de un mes de evolución. A la exploración inicial presentaba una leve rigidez de nuca terminal, una paraparesia de grado II-III/V y un nivel sensitivo D9-D10. LCR: amarillo oscuro, coagulación espontánea, leucocitos 100 mm³ (20% s, 80% l), glucosa 100 mg/dL, proteínas > 300 mg/dL. Cultivos, tinta china, aglutinaciones, gram, serologías y BK, negativos. RM craneal y medular: realce meníngeo y subaracnoideo difuso prominente en médula cervicodorsolumbar. Biopsia meníngea: marcada fibrosis, vasos congestivos e infiltrado inflamatorio mononuclear. Con el diagnóstico de meningitis subaguda por gérmenes atípicos (micobacterias/hongos) se trata inicialmente con tuberculostáticos y dexametasona sin mejoría del cuadro clínico. Por ello, y teniendo en cuenta la presentación clínica, los antecedentes y la probable puerta de entrada se asume la etiología fúngica, iniciando entonces tratamiento con anfotericina B con mejoría progresiva.

Conclusión. La *Candida albicans* puede producir en el SNC meningitis de presentación subagudas o crónicas, meningoencefalitis, abscesos, granulomas, etc. Suele afectar a sujetos de riesgo, muy en especial a heroinómanos que reutilizan jeringuillas y emplean limón para solubilizar la droga (medio de cultivo ideal para el crecimiento de *Candida*). En nuestro paciente, los cultivos fueron negativos para bacterias, micobacterias y hongos (el rendimiento de los cultivos para hongos suele ser menor 30%). Aun así, la forma de presentación y la espectacular respuesta al tratamiento antifúngico permitieron establecer el diagnóstico de meningoencefalitis fúngica, siendo *Candida* la etiología más probable.

MENINGOENCEFALITIS E HIDROCEFALIA AGUDA POR *LISTERIA MONOCYTOGENES* EN UN PACIENTE CON LINFANGIECTASIA INTESTINAL

H. Pérez, M.L. Fernández, R. Marrero, M.A. Zea, C. Croissier, F. Carrillo, M. Pueyo, J. Pérez-Labajos, N. Martínón, P. De Juan
Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias

Introducción. *Listeria monocytogenes* es un germen atípico con vía de contagio preferentemente digestiva y especial tropismo por el sistema nervioso central (SNC). Suele afectar a pacientes inmunodeprimidos –sobre todo con afectación de la inmunidad celular–, neonatos, ancianos, embarazadas y de forma ocasional a individuos sanos. En el SNC produce preferentemente meningitis (90%) y meningoencefalitis. Su forma de presentación suele ser aguda o subaguda y su evolución y pronóstico están en relación con la gravedad de la enfermedad subyacente.

Caso clínico. Varón de 26 años de edad con antecedentes personales de linfangiectasia intestinal secundaria a corrección quirúrgica de hernia diafragmática de Bochdalek, con linfopenia e hipogammaglobulinemia secundarias, sin infecciones oportunistas previas. Ingresó por un cuadro clínico y analítico compatibles con meningitis bacteriana típica, iniciando tratamiento con cefotaxima. A las 24 horas del ingreso presenta obnubilación y hemiparesia izquierda con RM normal y punción lumbar que objetiva hipertensión intracraneal, por lo que se modifica tratamiento a dexametasona, ceftazidima y vancomicina. Al quinto día se identifica *L. monocytogenes* en cultivos de LCR, sustituyéndose ceftazidima por meropenem. Tras buena evolución, el día 23 de tratamiento presenta disminución del nivel de conciencia y en una TC se detecta hidrocefalia tetraventricular que se resuelve con derivación ventriculoperitoneal.

Conclusiones. *L. monocytogenes* es una de las principales causas de meningitis en sujetos con factores predisponentes, especialmente inmunosupresión de células T. Su presentación clínica y datos de laboratorio pueden ser similares a los de otras meningitis bacterianas. Es fundamental identificar factores de riesgo que permitan orientar la sospecha diagnóstica y establecer tratamiento adecuado de forma precoz previo a la identificación del germen, ya que esto condiciona la evolución y el pronóstico.

MIOPATÍA AXIAL AISLADA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA PTOSIS CEFÁLICA

R. Marrero^a, E. Enríquez^b, D. Navajas^c, M. Zea^a, C. Croissier^a, H. Pérez^a, P. de Juan^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Rehabilitación.

^c Unidad de Neurofisiología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife

Introducción. La ptosis cefálica (*drop head*) es un cuadro de debilidad de la musculatura extensora cervical secundaria generalmente a enfermedad neuromuscular, extrapiramidal o endocrinológica. Sin embargo hay un número de casos no atribuibles a estas causas.

Caso clínico. Mujer de 73 años cuyos antecedentes son: hipertensión, depresión y anexectomía. Ingresó por debilidad extrema de la musculatura cervical de 9 años de evolución. En la exploración se observa cifosis cervical reducible, debilidad en la musculatura extensora cervical. Como pruebas complementarias se le realiza hemograma, función renal, hepática, ionograma, enzimas musculares, marcadores tumorales y función tiroidea que resulta normal. La resonancia magnética revela: infartos lacunares, leucomalacia periventricular, cervicartrosis, atrofia de la musculatura paravertebral cervical. El resultado del VCM-EMG no muestra alteraciones.

Conclusiones. Se han descrito numerosos casos de debilidad de musculatura cervical paravertebral, no progresiva, sin causa evidente tras estudios etiológicos extensos. Sobre la base de los hallazgos en biopsia muscular, RM y TC se han propuesto varias hipótesis etiológicas: un cuadro inflamatorio monofásico, una especial susceptibilidad de la musculatura cervical y lumbar relacionada con cambios degenerativos, una miopatía axial aislada de inicio tardío no clasificada, que podría incluir afectación cervical o lumbar (camptocormia). En casos de ptosis cefálica no atribuible a otras causas, cabe considerar una miopatía aislada de la musculatura extensora. Aunque no hay tratamiento específico se debe considerar la posibilidad de administrar corticoides. Es fundamental la prevención de posibles complicaciones osteoarticulares que pueden dar lugar a deformidades fijas.

PARKINSONISMO FARMACOLÓGICO. UTILIDAD DEL SPECT CON ¹²³I-IOFLUPANO

R. Malo de Molina-Zamora^a, C. Perera-Romero^b, J.M. Arbelo-González^a, C. Isla-Gallego^b, P. Reyes-Yáñez^a, J. Rodríguez-Navarro^a, J. Rojo-Aladro^a, J.R. García-Rodríguez^a, R. Amador-Trujillo^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Medicina Nuclear.

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Introducción. El tratamiento previo con fármacos de acción bloqueadora dopaminérgica constituye un importante problema en el momento de establecer el diagnóstico diferencial entre la enfermedad de Parkinson y el parkinsonismo farmacológico. Presentamos un paciente con parkinsonismo como efecto secundario a la toma de neuroléptico.

Caso clínico. Paciente varón de 61 años, con antecedentes de diabetes mellitus y trastorno bipolar de 10 años de evolución en tratamiento con ácido valproico, olanzapina y clonacepam. Hace tres años comienza con temblor asimétrico de predominio en brazo izquierdo, dificultad para subir y bajar escaleras y marcha arrastrando las piernas. En la exploración neurológica destaca temblor mixto, rigidez y alteración de los movimientos alternantes de predominio en hemisferio izquierdo, rigidez axial y marcha con arrastre de piernas mostrando un UPDRS motor de 8 y un estadio II en la clasificación de Hoehn y Yahr. La imagen gammagráfica del SPECT con ¹²³I-ioflupano muestra una captación estriatal dentro de los límites de la normalidad.

Conclusión. El SPECT con ¹²³I-ioflupano es una herramienta útil para diferenciar los parkinsonismos degenerativos de los de origen farmacológico.

PRESENTACIÓN DE LA GUÍA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M.A. Hernández, y Grupo de Estudio de Enfermedades Desmielinizantes de la Sociedad Española de Neurología

Introducción. Las guías de diagnóstico y tratamiento son herramientas de gran utilidad para su aplicación en la práctica clínica intentando facilitar la

toma de decisiones en la selección de diferentes recursos diagnósticos y alternativas terapéuticas.

Desarrollo. Se describe el procedimiento de la elaboración de la guía de diagnóstico y tratamiento de la esclerosis múltiple hasta la aprobación final en una reunión de consenso interactiva por un grupo amplio de neurólogos. Se presentan los diferentes capítulos de la guía que incluyen 10 apartados diferentes con una extensión similar y se resalta aquellos aspectos más significativos y que podrían ser de mayor utilidad en la práctica clínica.

Conclusión. Esta guía puede servir de referencia y como una herramienta de recomendaciones para todos los profesionales involucrados en el manejo de los pacientes con esclerosis múltiple.

ROMBENCEFALITIS INFECCIOSA

V. Díaz-Konrad^a, A. Galván^b, E. Ponce^a, J.C. de León^a, V. Martín^c, J. Pérez^c

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neurofisiología.

^c Servicio de Neurorradiología. HUNS.

Objetivo. Presentar el caso de una mujer afecta de rombencefalitis infecciosa. Se destaca la importancia del diagnóstico por RM cerebral y la correlación radio-neurofisiológica.

Caso clínico. Mujer de 69 años de edad, inmigrante venezolana desde hace un año, con antecedentes personales de poliartritis de presunta etiología reumatoide tratada con Mtx y cuadro de encefalitis viral en 1998, diagnosticada en Venezuela, que curó sin secuelas. Acude al Servicio de Urgencias por cuadro catarral, sin fiebre, sólo tos no productiva y malestar general de varios días de evolución, constatándose en dicho centro torpeza para la emisión del lenguaje y debilidad en miembros izquierdos, motivo por el cual nos la remiten. Sistémicamente destacaba una leve febrícula, escalofríos y ligera taquipnea. Neurológicamente, la paciente estaba vigil, obedecía órdenes con dificultad, desorientada en tiempo y espacio. Lenguaje disártrico. Facial central izquierdo, rigidez hipertónica en miembros inferiores con RCP extensora bilateral. Dismetría D-N y T-R bilateral, disidiadocinesia. Leve rigidez de nuca, sin otros signos meníngeos. Los hallazgos de LCR no aportan datos relevantes, con serología para *Listeria* negativa. La RM cerebral muestra una zona de alta señal de bordes mal definidos en ambos pedúnculos cerebelosos y región protuberancial medial compatible con rombencefalitis. En la RM cerebral de control, el estudio de difusión sugiere persistencia de la actividad en lesión protuberancial con inactividad de las pedunculares. En los PEATC se documenta un aumento de tiempos de conducción central al estimular el oído derecho compatible con lesión radiológica a nivel de tronco cerebral en lado derecho. Ante la sospecha de rombencefalitis infecciosa se inició tratamiento antibiótico con ampicilina, con rápida mejoría del cuadro, presentando como secuelas alteración de la marcha y disimetría bilateral.

Conclusiones. La presencia de síntomas iniciales no específicos hacen el diagnóstico precoz de la rombencefalitis difícil. En paciente febril con signos de tronco debemos sospechar neurolisteriosis e iniciar tratamiento antibiótico empírico. La rombencefalitis puede ser de difícil diagnóstico sólo con datos clínicos o de laboratorio. El caso presentado ha demostrado el papel crucial de la RM en el diagnóstico precoz y seguimiento. Asimismo se resalta la relación radioneurofisiológica que existe entre las lesiones activas y los tiempos de conducción central.

SEGURIDAD Y TOLERANCIA DE ESTEROIDES EN DOSIS ALTAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

C.G. Medina-Morales, M. González-Plata, M.A. Hernández

Unidad de Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología.

Hospital Universitario Nuestra Sra. de la Candelaria. Tenerife

Introducción. Los pulsos de metilprednisolona (MP) son la principal alternativa para el tratamiento de brotes en la esclerosis múltiple (EM). La administración a altas dosis puede conllevar una serie de efectos adversos que deben ser adecuadamente monitorizados durante la administración de los mismos.

Pacientes y métodos. Hemos analizado la seguridad y tolerancia de altas dosis de MP (500 y 1.000 mg/día) en pacientes con EM. La pauta de 500 mg/día se ha administrado en 2 horas y una duración de tres a cinco días y la pauta de 1.000 mg/día se ha administrado en tres horas y una duración de tres

días. Se ha registrado los efectos adversos durante los días de administración de los pulsos de MP.

Resultados. Hemos registrado 222 pulsos de administración de MP y correspondientes a 50 pacientes con EM, 32 mujeres y 18 varones y una edad media de 36,34 años (rango: 17-62 años). La forma clínica correspondía a 40 remite-recente, 9 secundaria progresiva y 1 primaria progresiva. Se instauraron 3 pulsos de MP a 1 g/día durante tres días, 41 pulsos de MP de 500 mg/día durante tres días, y 178 pulsos de MP de 500 mg/día durante 5 días. Los efectos adversos más frecuentes fueron: alteraciones cutáneas 28%, insomnio 22%, dispepsia gástrica 4%, crisis hipertensiva 4%, hipo 4%, cefalea 2%.

Conclusiones. Los pulsos de MP a altas dosis son seguros y en general bien tolerados por los pacientes de EM. Las alteraciones cutáneas y el insomnio fueron los principales efectos adversos. La utilización de benzodiazepinas en los pacientes que habían presentado previamente insomnio puede ser una medida preventiva para evitar la aparición de este efecto adverso.

SPECT CON ¹²³I-IOFLUPANO: UNA HERRAMIENTA EN LOS ESTADIOS INICIALES DEL TEMBLOR. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

R. Malo de Molina-Zamora^a, C. Perera-Romero^b, J.M. Arbelo-González^a, C. Isla-Gallego^b, M. Hervás-García^a, S. Mirdawood^a, G. Pinar-Sedeño^a, R. Amador-Trujillo^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Medicina Nuclear.

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Introducción. El temblor esencial y los síndromes parkinsonianos son entidades que en etapas iniciales pueden ser clínicamente confundidas. El SPECT con ¹²³I-ioflupano (DaTSCAN[®]) es una exploración útil para detectar la afectación presináptica de los síndromes parkinsonianos. En el temblor esencial la fibra presináptica nigroestriatal no se afecta, obteniéndose patrones gammagráficos compatibles con la normalidad.

Casos clínicos. Evaluación de 2 pacientes con hemiparkinsonismo derecho en los que esta técnica ayudó a establecer el diagnóstico final de temblor esencial en un caso y enfermedad de Parkinson en el otro. Caso 1: mujer de 30 años sin antecedentes personales de interés que acude por temblor posicional asimétrico de predominio en hemisferio derecho de dos meses de evolución. A la exploración neurológica a su ingreso destacaba el temblor anteriormente citado (1/4) y reducción en la amplitud de los movimientos alternantes (1/4). No recibía tratamiento farmacológico. En el SPECT con ¹²³I-ioflupano realizado se observa una captación estriatal del radiotrazador compatible con la normalidad, por lo que se inicia tratamiento con propanolol, obteniéndose una buena respuesta clínica. Caso 2: varón de 31 años sin antecedentes de interés que acude por un cuadro de un año de evolución consistente en dolor supraclavicular derecho irradiado a brazo y dificultad para realizar actividades por rigidez en miembro superior derecho (alteración de la escritura, manejo del ordenador...). Seis meses más tarde se afecta el miembro inferior ipsilateral. A la exploración neurológica destacaba la alteración en la destreza digital, en los movimientos alternantes, la existencia de bradicinesia y la disminución del braceo derecho a la marcha (UPDRS motor: 11). No recibía tratamiento farmacológico. El SPECT con ¹²³I-ioflupano trajo una alteración presináptica de las neuronas dopaminérgicas de los ganglios basales, siendo este hallazgo gammagráficamente compatible con síndrome parkinsoniano, probablemente enfermedad de Parkinson.

Conclusiones. El SPECT con ¹²³I-ioflupano es una técnica que permite diferenciar los síndromes parkinsonianos y el temblor esencial desde estadios iniciales de la enfermedad.

C677T POLIMORFISMO DE LA METILÉN TETRAHIDROFÓLICO-REDUCTASA Y SU RELACIÓN CON LA POBLACIÓN MIGRAÑOSA

P. Tejera^b, N. Ruiz-Lavilla^a, F. Montón-Álvarez^a, S. Méndez^b

^a Servicio de Neurología. ^b Unidad de Investigación. Hospital Universitario Ntra. Sra. de la Candelaria. Sta. Cruz de Tenerife

Introducción. El aumento de los niveles de homocisteína se ha relacionado con diferentes condiciones patológicas, entre las que se encuentra la migra-

ña. Frost, en 1995, comunicó la asociación entre el estado de homocigoto del polimorfismo C677T de la metilén tetrahidrofólico-reductasa y la hiperhomocisteinemia. En este sentido, varios grupos han estudiado en diferentes poblaciones la asociación de este polimorfismo y la migraña; han encontrado un incremento del riesgo de padecerla, y además, dentro de los migrañosos, un aumento del riesgo de presentar aura.

Pacientes y métodos. Hemos reclutado y estudiado a 41 migrañosos y 82 controles sanos. El genotipo del polimorfismo de la MTHFR se ha realizado con consentimiento informado, extrayendo el ADN de sangre total, y amplificación por PCR; posteriormente se realizó la digestión del producto de PCR con la enzima de digestión HinfI y se realizó una electroforesis en gel de agarosa.

Resultados. Las distribuciones alélicas fueron las siguientes: C/C, 29,3% de los migrañosos frente a un 51,2% de los controles; T/T, 19,5% de migrañosos y 9,7% de controles; heterocigotos T/C, 51,2% de migrañosos y 39% de controles.

Conclusiones. Nuestros resultados, aunque todavía la muestra es pequeña y éstos podrían variar, por el momento demuestran lo que otros estudios poblacionales, donde los homocigotos T/T presentan un aumento del riesgo de padecer migraña y el alelo T resulta más frecuente en la población migrañosa.

MIASTENIA GRAVE FAMILIAR

C. Croissier, F. Carrillo, R. Marrero, M. Zea, H. Pérez, J. Rojo, M. Pueyo, J. Pérez, M.L. Fernández, N. Martín, P. de Juan
Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife

Introducción. La miastenia grave (MG) es, generalmente, una enfermedad esporádica y los casos familiares (MGF) representan menos del 5%. Descrita ya por Oppenheim en 1900, sigue sin encontrarse en la actualidad un patrón claro de herencia, pudiendo ocurrir tanto por línea materna como paterna, y se han descrito casos en gemelos monocigóticos y en familias

consanguíneas. Presentamos una familia de MGF con afectación de abuela materna y nieto.

Casos clínicos. Caso I: mujer, 68 años, con antecedentes de: diabetes mellitus tipo II, hipertensión arterial, hipercolesterolemia. Diagnosticada de MG generalizada Ila en julio de 1987 por cuadro de diplopía, ptosis palpebral izquierda y debilidad generalizada. Timectomizada en diciembre de 1987. Se inició tratamiento con piridostigmina y deflazacort, con sustitución por azatioprina en febrero de 1992 (escasa respuesta terapéutica y efectos corticoideos secundarios). En diciembre de 1994 se suspende la azatioprina por leucopenia. En enero de 2002 comienza con sintomatología bulbar (disfagia y disnea ocasional). Entre los estudios realizados destaca: test de edofronio positivo; anticuerpos antirreceptores de acetilcolina y antimusculo estriado negativos; TC torácica normal; EMG: se descarta miopatía de la musculatura facial y extremidades. Caso II: varón, 14 años, sin antecedentes de interés. Presenta ptosis palpebral izquierda fluctuante en junio de 2003, realizándose test de edofronio, estimulación repetitiva y de fibra aislada en abductor *digitis minus* y anticuerpo anti-R-Ach, que resultaron negativas. La clínica desaparece de manera espontánea en mes y medio. En octubre de 2003 comienza con ptosis palpebral derecha asociada a diplopía vertical, siendo ingresado para completar estudio: anticuerpos anti-R-Ach, ANA, ANCA, ACA, anti-LMK, antimusculo liso, anticélulas parietales antitiroideos negativos; TC torácica: hiperplasia tímica; estimulación repetitiva y estudio de fibra aislada en la musculatura periocular compatible con enfermedad de la placa motora. Con la sospecha de MG ocular se inicia tratamiento con piridostigmina, con buena respuesta hasta el momento actual.

Discusión. La MGF suele afectar a miembros de una misma generación, aunque hay casos descritos de afectación en dos generaciones. La forma de presentación suele ser semejante y debutar en la misma franja de edad (generalmente en la infancia o adolescencia), no siguiendo este patrón los casos que presentamos.

Conclusión. La MGF es una entidad infrecuente. En nuestro caso afecta a dos generaciones, respetando a la intermedia, a diferentes edades (uno en la adulta) y con distinta presentación clínica y respuesta al tratamiento.