

COMUNICACIONES

C1

SÍNDROME CEREBROMENÍNGEO EN UN PACIENTE CON CARCINOMATOSIS MENÍNGEA OCULTA

J Escrivá, JM Ferrer, A González-Masegosa, M Soto, E Roselló, V Bayarri

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia

Introducción. La incidencia de metástasis leptomeníngicas (ML) es creciente. Generalmente es una complicación tardía en pacientes con cáncer (pulmón, mama, leucemias, tumores del sistema nervioso central (SNC), etc. La presencia de síntomas y signos multifocales es el distintivo y se proponen tres síndromes: neuropatía craneal, cerebro-meníngeo y cola de caballo. **Objetivo.** Describir un caso de epilepsia, meningitis crónica e hidrocefalia secundarios a carcinomatosis meníngea oculta. **Caso clínico.** Varón de 68 años, fumador severo (EPOC), que ingresa por segunda crisis convulsiva tónico-clónica en 1 mes (ingreso previo en otro hospital con TAC y RM de cabeza sin hallazgos patológicos). Tras estudio con TAC craneal y Rx tórax normales y EEG con signos irritativos focales se pauta tratamiento antiépiléptico pero continúa con episodios de síndrome confusional, caídas, rigidez, mioclonías, deterioro cognitivo progresivo y fiebre alta. A los 2 meses ingresa en UCI por deterioro del nivel de conciencia. La TAC craneal y la RM muestran hidrocefalia comunicante y se practica derivación ventrículo-peritoneal. Se realizan 3 punciones lumbares con LCR de características inflamatorias, negativo para células tumorales, 1 positiva para *M. tuberculosis*, CMV y VEB, prescribiéndose tratamiento tuberculostático y antiviral desde el ingreso y posteriormente corticoideo. Muere en UCI 2 meses después. La necropsia revela carcinomatosis meníngea masiva con focos múltiples en SNC y peritoneo, sin hallarse tumor primario. **Conclusión.** La ML es la primera manifestación de un carcinoma sistémico en 5-11% de casos. Hasta el 40 % de los pacientes con ML en la autopsia tienen un análisis histopatológico del LCR negativo en vida.

C2

EVIDENCIA CIENTÍFICA EN LA REHABILITACIÓN DEL PACIENTE CON ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL

JA Mirallas-Martínez, M García-Fenollosa, B Cardells-Beltrán, A Beltrán-Vives, T Ricarte-Benedito

Servicio de Rehabilitación. Hospital General de Castellón. Castellón

Introducción y desarrollo. El cerebro humano logra recuperaciones significativas postenfermedad vascular cerebral (EVC), favorecidas por la plasticidad cerebral y la rehabilitación. Las unidades de cuidados específicos evidencian resultados positivos en la etapa aguda del proceso. El alta precoz asistida reduce la estancia hospita-

ria. La implantación de vías de cuidados se basa en la mejor evidencia y en las guías clínicas disponibles. La mejoría funcional, es mayor en el primer mes, se mantiene hasta el tercer mes, es menor entre el tercer y sexto mes y experimenta cambios progresivamente menores entre el sexto y decimosegundo mes post-EVC. **Conclusiones.** Técnicas terapéuticas combinadas, mayor intensidad de tratamiento, e incremento de estímulos aferentes como mecanismos de mejora post recuperación de EVC, junto a estudios de imagen demuestran la plasticidad cerebral y su potencial de recuperación. Los pacientes que utilizan realidad virtual muestran mejoría en la función motora del miembro parético. Un programa básico de ejercicios en el hogar puede mejorar marcha, equilibrio, capacidad cardiovascular y capacidad funcional para tareas específicas. La robótica proporciona medios que permiten a los terapeutas incrementar la cantidad e intensidad de los movimientos del miembro pléjico, y disponer de más tiempo. Mediante imagen de RM funcional se ha demostrado la importancia de la estimulación sensorial en la activación cerebral, facilitando su recuperación. Ha comenzado a potenciarse la rehabilitación asistida mediante tecnología. La evidencia científica apoya los conceptos de intensidad de tratamiento, entrenamiento en tareas específicas e incremento de la estimulación sensorial. La prevención sigue siendo la estrategia más efectiva.

C3

USO DEL MODO VERBAL EN PACIENTES AFÁSICOS DE PREDOMINIO MOTOR

V Rosell-Clari, A González-Masegosa, JL Miralles-Adell

Servicio de Neurología. Hospital Dr. Peset. Valencia.

Introducción y desarrollo. El estudio del verbo en pacientes afásicos se relaciona directamente con el concepto de agramatismo, más concretamente, con las dificultades que presentan estos pacientes en el uso de la flexión y de los auxiliares. La mayoría de las investigaciones sobre este concepto se han realizado en inglés, lengua muy diferente al castellano en cuanto a morfología verbal. Respecto al modo verbal, el subjuntivo no se usa prácticamente en inglés y cuando se utiliza el verbo mantiene la misma forma que en el infinitivo. En castellano, su uso es mucho más común, utilizándose para producir frases subordinadas, siendo la subordinación la base del lenguaje adulto prototípico, y presenta variaciones en función del tiempo, persona, número y conjugación verbal. **Conclusiones.** De las pocas investigaciones que aparecen en la literatura científica realizadas en castellano sobre el concepto de agramatismo, se desprende que en muchos de estos estudios, los criterios de selección de la muestra son variables, las muestras no son significativas o representan casos no prototípicos, de manera que dada la especificidad del idioma castellano, las dificultades a nivel de muestra y método de las diferentes investigaciones, se observa la necesidad de profundizar en la investigación del uso del verbo, en pacientes afásicos, en castellano. En este trabajo presentamos los resultados obtenidos en el estudio del uso del modo verbal en castellano, en cuatro pacientes afásicos de predominio motor, en conversación libre, y en una tarea de repetición de frases y de frases incompletas.

C4

USO DE MEGADOSIS DE TOXINA BOTULÍNICA COMO TRATAMIENTO PREVIO A CIRUGÍA EN LA MIELORRADICULOPATÍA SECUNDARIA A DISTONÍA CERVICAL

B Claramonte^a, MS Campillo^a, S Roig^c, D Geffner^a, J Gonzalez-Darder^b, J Burguera^c, M López^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neurocirugía. Hospital General de Castellón. Castellón. ^c Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción. La radiculomielopatía cervical secundaria a cambios degenerativos óseos es una complicación infrecuente de la distonía cervical idiopática o asociada a parálisis cerebral. Algunos casos requieren intervención quirúrgica, aunque la postura distónica y los movimientos involuntarios comprometen la fijación-fusión postoperatoria. Presentamos cuatro casos en los que previamente a cirugía se realizó una infiltración con toxina botulínica a altas dosis con buena respuesta posterior. **Casos clínicos.** Presentamos cuatro casos (uno con distonía idiopática y tres con distonía asociada a PCI) con clínica de mielopatía cervical progresiva. Tras diagnóstico con RM medular se planteó cirugía. Para conseguir la estabilización posquirúrgica se inyectó toxina botulínica tipo A en altas dosis (500-600 U de Botox), previa a la cirugía, con buenos resultados y sin objetivar ninguna complicación secundaria. Posteriormente los pacientes continuaron con inyecciones de toxina botulínica en dosis estándar cada 3 meses, con buena respuesta sintomática. **Conclusión.** La denervación selectiva preoperatoria de los músculos del cuello con inyecciones de toxina botulínica tipo A a altas dosis puede usarse con buenos resultados y sin complicaciones en el manejo preoperatorio de los pacientes con distonía cervical y mielopatía cervical secundaria, sin aparición de resistencia secundaria en la evolución

C5

¿PUEDE CONTROLARSE LA ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO CON TRATAMIENTO ANTITIROIDEO?

S Díaz-Insa^a, X Martí-Colomer^b, C Soriano-Soriano^a, A García-Pastor^a, J Vílchez-Padilla^c

^a Unidad de Neurología. ^b Unidad de Endocrinología. Hospital Francesc de Borja. Gandía, Valencia. ^c Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción. La encefalopatía de Hashimoto es una entidad poco frecuente e incluso discutida, que suele presentarse con crisis comiciales de inicio parcial, con mayor o menor encefalopatía, temblor o mioclonías, anticuerpos antitiroideos generalmente elevados y que suele tener buena respuesta al tratamiento con corticoides. Los cambios electroencefalográficos suelen ser la norma. **Caso clínico.** Paciente de 79 años que inició cuadro de crisis comiciales asociadas a cuadros episódicos de intranquilidad, rigidez generalizada con parkinsonismo y alteraciones conductuales, algunas con severa intranquilidad, pseudopsicosis y taquicardia, hiperreflexia miotática y temblor generalizado. El tratamiento con antiepilépticos controló las crisis comiciales, pero el tratamiento con corticoides incluso empeoró el cuadro. Posteriormente se trató en las crisis con betabloqueadores (propranolol) y con antitiroideos (neotomizol), yugulando por completo la sintomatología, pero con recidivas periódicas que han respondido igualmente a dicho tratamiento. La paciente ha permanecido eutiroides durante todo el proceso, y únicamente ha presentado de forma mantenida cifras de anticuerpos antiperoxidasa tiroidea elevadas, pero de forma moderada. **Conclusiones.** No existen unos criterios definidos para el diagnóstico de encefalopatía de Hashimoto. Parece aceptado que se trata de un cuadro disinmune con respuesta a inmunosupresores. La variabilidad de los casos descritos en la literatura es infinita. La peculiaridad más llamativa de nuestro caso es la respuesta exquisita a antitiroideos. Como otros autores, pensamos que la clave de la dolencia es la producción

anómala de alguna sustancia tiroidea-like que produce crisis pseudotirotoxicas, no aislada hasta la fecha, que aparentemente, al menos en nuestro caso, se puede bloquear con el uso de antitiroideos.

C6

POLINEUROPATÍA AMILOIDÓTICA FAMILIAR: REVISIÓN DE CASOS

N Muelas, M Garcés, I Martínez-Torres, T Sevilla, JJ Vílchez
Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción. La polineuropatía amiloidótica familiar (PAF) es una forma infrecuente de polineuropatía, producida por depósito de amiloide en el sistema nervioso periférico y otros órganos, con un patrón hereditario autonómico dominante. **Objetivos.** Extraer rasgos clínicos que permitan un diagnóstico precoz y analizar la rentabilidad de las pruebas diagnósticas. **Pacientes y métodos.** Seis pacientes estudiados en el Hospital La Fe, desde 1994 al 2003. Se analizan datos demográficos, antecedentes familiares, clínica, exploración, pruebas diagnósticas, tratamiento y evolución. **Resultados.** Todos eran hombres, con edad media de 56 años (intervalo: 38-66). Sólo uno tenía antecedentes familiares. El tiempo medio entre el inicio de síntomas y el diagnóstico de PAF fue de 5,6 años (intervalo: 1-20). Todos comenzaron con dolor, quemazón o adormecimiento en pies. El examen mostró déficit sensitivo algesicovibratorio junto con debilidad muscular de predominio distal. Los estudios neurofisiológicos objetivaron una polineuropatía sensitivomotora axonal. Todos tuvieron afectación cardíaca. Se detectó depósito de amiloide en nervio en 2 casos y en intestino en otros dos. Se realizó estudio genético, encontrándose diferentes mutaciones de transtirretina. Todos se trataron con medidas de soporte y uno fue sometido a trasplante hepático, pese a ello cinco se deterioraron rápidamente. **Conclusiones.** Sospechar PAF ante una polineuropatía de inicio sensitivo, dolorosa, seguida de afectación motora y autonómica, aun sin antecedentes familiares. La alta rentabilidad de los estudios genéticos permite prescindir de biopsias de tejidos y facilita el diagnóstico temprano. El tipo de mutación y la cardiopatía influyen en el pronóstico. El único tratamiento curativo del que disponemos es el trasplante hepático aislado o combinado con cardíaco.

C7

ESCLEROSIS MÚLTIPLE. HLA Y ETNIA GITANA

A Brocalero^a, J Parra^a, N Puig^b, A Cervelló^a, A Castillo^a, L Lacruz^a, A Navarré^a

^a Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valencia.

^b Centro de Transfusiones de la Comunidad Valenciana. Valencia

Introducción. Estudios epidemiológicos sobre la esclerosis múltiple (EM) demuestran la importancia de la susceptibilidad genética y la posible influencia ambiental. La relación entre prevalencia y latitud continua vigente. Existen diferencias de incidencia entre distintas razas y etnias. Tiene especial interés estudios de grupos raciales con 'protección de la enfermedad' residentes en zonas de alta prevalencia. Hay pocos estudios en este sentido. Hemos revisado los pacientes de etnia gitana de nuestra área analizando su sistema HLA. **Pacientes y métodos.** Estudiamos el registro de pacientes con EM del servicio, identificando aquellos que se reconocían de etnia gitana, analizando su sistema HLA. **Resultados.** Identificamos 3 pacientes de etnia gitana con EM, y basándonos en el estudio inmunogenético, confirmamos la asociación de la enfermedad, concretamente de la forma remitente recurrente, con los antígenos de histocompatibilidad DR-2 y B7. según los datos de frecuencia del tipo de antígeno HLA en población gitana sana, los factores genéticos que influyen en la aparición de la EM están probablemente relacionados solo indirectamente con los loci B y DR dentro del sistema HLA. **Conclusiones.** La EM tiene baja

prevalencia en la etnia gitana de nuestro medio, y podría estar relacionada con la asociación del DR-2, subtipo DRR-1*1601. En nuestra área, con amplia representación de esta etnia, sólo identificamos tres pacientes. El tipaje HLA, teniendo en cuenta el de la población gitana sana, nos permite considerar que los factores genéticos que determinan la aparición de la EM están relacionados solo indirectamente con los *loci* B y DR dentro del sistema HLA.

C8

ENCEFALOPATÍA ESPONGIFORME SUBAGUDA. REVISIÓN DE PACIENTES 1996-2004

L Lacruz, A Castillo, A Cervelló, J Sancho, A Brocalero, JM Pons, A Navarré, S Giralt

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Valencia. Valencia

Objetivos. Conocer las formas clínicas de presentación de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ), así como evaluar el papel de las pruebas complementarias y el estudio genético en el diagnóstico de la enfermedad. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de 8 pacientes con diagnóstico confirmado de encefalopatía espongiforme, asistidos en nuestro hospital desde el año 1996. Se procedió a la recogida de datos sobre síntomas de inicio, exploración, neuroimagen, EEG, proteína 14-3-3 en el LCR, estudio genético y tiempo de evolución hasta el fallecimiento. **Resultados.** Al inicio, los síntomas fueron: trastornos de la marcha (en 7 pacientes), alteración conductual (5), deterioro cognitivo (5), disartria y/o dificultad en la deglución (3) y déficit visuales (1). Inicialmente existía alteración en la expresión del lenguaje en 6 pacientes, temblor en 5, y rigidez con hiperreflexia en otros 5. La RM demostró imágenes de desmielinización en 6 pacientes. El EEG mostró lentificación y complejos periódicos en todos los pacientes, en fase avanzada. La proteína 14-3-3 fue positiva en el LCR en todos, excepto en la paciente con estudio genético positivo para la mutación del gen *PRNP*. En la evolución del cuadro, todos presentaron mioclonías, mutismo acinético, disfagia e incontinencia de esfínteres. Dos pacientes presentaron crisis epilépticas. El tiempo hasta la muerte varió desde 3 a 18 meses. **Conclusiones.** Antes de la aparición de los síntomas característicos de la ECJ, los pacientes afectados pueden presentar manifestaciones clínicas inespecíficas que orienten hacia el diagnóstico precoz de esta enfermedad.

C9

PREVALENCIA DE LAS DEMENCIAS Y SUS DIFERENTES SUBTIPOS EN LA CIUDAD DE VALENCIA. PROYECTO VALENCIA-DEMENCIA

JM Santonja, A Bueno, A Calero, R Gil, MC Badía, A Piera, L Fratalia, MD Alonso, JM Láinez

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia

Objetivo. Conocer la prevalencia de la demencia y sus diferentes subtipos en la ciudad de Valencia y analizar los factores sociodemográficos. **Pacientes y métodos.** Sobre una muestra aleatorizada de sujetos mayores de 69 años se realizó una encuesta que incluyó miniexamen cognitivo (MEC), antecedentes médicos y datos sociodemográficos. Los sujetos con puntuación menor de 25 en el MEC, aquellos con quejas de pérdida de memoria y una muestra control con puntuación mayor se valoraron en la segunda fase con una exploración neurológica y neuropsicológica con la batería CAMCOG, analítica y neuroimagen. La demencia se determinó utiliza criterios DSM-IV y los diferentes subtipos con los criterios establecidos. **Resultados.** 1.834 sujetos fueron valorados en la primera fase. La prevalencia de demencia fue del 12,86%. La proporción de enfermedad de Alzheimer fue del 70,6%, demencia vascular 13,4%, demencia mixta 7,6% y demencia con cuerpos de Lewy 5,5%. Analizando los factores sociodemográficos, la *odds ratio* (OR) para sexo femenino es 1,5, con

intervalo de confianza (IC 95%) de 1,1-2,1), para el grupo de mayor edad frente al de 70-74 años (OR: 6,1; IC 95%: 3,4-11,1), el analfabetismo frente a estudios superiores (OR: 3,5; IC 95%: 1,5-7,9) y bajo nivel social (OR: 1,6; IC 95%: 1,1-2,3). **Conclusiones.** La prevalencia de las demencias en mayores de 69 años en la ciudad de Valencia es de 12,9%, similar a otras áreas de nuestro entorno. El nivel de estudios, la clase social, el sexo y la edad se relacionan significativamente con la presencia de demencia.

C10

ESTUDIO DE VALIDACIÓN DE ESCALAS DE EVALUACIÓN CLÍNICA DE ATAXIAS CEREBELOSAS

L Bataller, VE Villanueva, P López, P Alonso, T Sevilla, JJ Vílchez

Unidad de Ataxias. Servicio de Neurología.

Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción. La evaluación cuantitativa de la gravedad de la afectación clínica en pacientes con enfermedad cerebelosa sigue siendo una cuestión de debate. En los últimos años se han propuesto algunas escalas de valoración cuantitativa cuya validez y reproducibilidad sólo ha comenzado a evaluarse. **Pacientes y métodos.** Estudio piloto de validación y reproducibilidad interobservador para la escala ICARS (*International Cooperative Ataxia Rating Scale*). Para ello, 14 pacientes con ataxias cerebelosas genéticamente determinadas o esporádicas idiopáticas fueron evaluados por tres neurólogos, en dos visitas separadas. Se obtuvo videofilmación de cada uno de los 14 ítems que componen la escala ICARS. Se evaluó mediante análisis estadístico la variabilidad interobservador de cada uno de los ítems y de la puntuación total, mediante el coeficiente kappa y su grado de significación estadística. **Resultados.** Se realizó un total de 28 visitas. El coeficiente de reproducibilidad interobservador (Cronbach) en la primera visita fue de 0,9297, y en la segunda visita, de 0,9596. Los coeficientes de reproducibilidad intraobservador (Cronbach) fueron: explorador 1: 0,8551; explorador 2: 0,8967; explorador 3: 0,8578. **Conclusiones.** Se confirma la validez de la escala ICARS en su reproducibilidad interobservador e intraobservador. Se propone la utilización conjunta de una escala de evaluación funcional que valore el grado de discapacidad de los pacientes.

C11

MIOPATÍA POR COLCHICINA: DESCRIPCIÓN DE SEIS CASOS

M Boscá^a, I Boscá^a, S Roig^a, S Parra^b, MJ Chumillas^b, A González-Masegosa^c, JJ Vílchez^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario La Fe. ^c Sección de Neurología. Hospital Dr. Peset. Valencia

Objetivos. Describir la clínica, factores asociados, características electromiográficas (EMG) y de biopsia en la miopatía por colchicina. **Casos clínicos.** Serie de casos remitidos por debilidad progresiva de cinturas en el contexto de tratamiento con colchicina. Seis pacientes, cinco varones y una mujer, con edades entre 58 y 69 años. Dosis diaria de colchicina de 0,5 a 1 mg. Como factores asociados, cinco pacientes trasplantados, tres renales, un hepático y uno cardíaco; y el sexto con insuficiencia renal. Como medicaciones acompañantes, cuatro trasplantados tomaban ciclosporina, el quinto azatioprina, y el paciente con insuficiencia renal asociaba estatinas. La clínica consistió en debilidad progresiva de cinturas de instauración subaguda. La exploración destacaba debilidad de cinturas e hiporreflexia global. Se produjo elevación de enzimas musculares en cuatro pacientes. El EMG mostró patrón miopático con abundante actividad espontánea, poli-neuropatía de predominio sensitivo y axonal, asociando descargas miotónicas en dos pacientes. La biopsia muscular mostró miopatía vacuolar característica de miopatía por colchicina. Tras retirar colchi-

cina, se produjo mejoría clínica y analítica en cinco pacientes. El sexto fue tratado inicialmente con corticoides por sospecha de miopatía inflamatoria, produciéndose una miopatía esteroidea con progresión del cuadro. **Conclusiones.** La colchicina puede producir una miopatía tóxica con neuropatía, cuando se asocia a diversos factores como trasplante renal, tratamiento concomitante con ciclosporina y estatinas y alteración de la función renal. La biopsia muscular es diagnóstica, y el hallazgo electromiográfico de patrón miopático con descargas miotónicas es característico. La retirada de colchicina produce mejoría en pocas semanas, circunstancia que apoya el diagnóstico.

C12

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DEL SÍNDROME HIPEREOSINÓFILO IDIOPÁTICO: ESTUDIO DE TRES PACIENTES

V Parkhutik, A Lago, T Sevilla, A Segura

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción. El síndrome hipereosinófilo es una rara entidad clínica definida por la presencia de más de 20% de eosinófilos entre los leucocitos de sangre periférica durante más de 6 meses. Puede ser secundario a parasitosis, enfermedades alérgicas, del colágeno o neoplasias. En ausencia de una causa se cataloga de idiopático. Las manifestaciones neurológicas son frecuentes y comprenden la polineuropatía sensitiva, la encefalopatía y los accidentes cerebrovasculares. **Casos clínicos.** Presentamos a 3 pacientes con síndrome hipereosinófilo idiopático y manifestaciones neurológicas diagnosticados en nuestro hospital en los 5 últimos años: un varón de 41 años con síndrome constitucional y fiebre de un mes de evolución que presentó de forma brusca disartria y paresia braquial con hipoestesia. Otro varón de 67 años con antecedentes de hipertensión arterial, sinusitis, derrame pleural y síndrome constitucional, que presentó mareo y cuadros confusionales de repetición junto con una alteración de la memoria reciente. Una mujer de 33 años con fiebre y diarrea que presentó síndrome confusional agudo y diplejía braquial. **Conclusiones.** Las resonancias magnéticas mostraron múltiples áreas de isquemia aguda en los tres casos. Los estudios vasculares, así como los estudios de LCR, vasculitis, endocarditis y múltiples causas de hiperesinofilia secundaria no mostraron anomalías. Se realizó punción y aspirado de médula ósea en dos de los pacientes. Todos iniciaron tratamiento con corticoides. En el caso de la mujer se asoció hidroxiurea pero a pesar de ello la respuesta fue mala: tres meses después la paciente desarrolló leucemia linfoblástica aguda y falleció a los pocos días.

C13

METÁSTASIS CEREBRALES DE CARCINOMA ESOFÁGICO

MJ Magraner, A Alfaro, F Vera, G Reynes

Servicio de Neurología. Hospital La Fe. Valencia

Introducción. Los hematomas pontinos del tegmento lateral raramente son secundarios a una lesión metastásica. Además, las metástasis cerebrales del carcinoma esofágico son excepcionales. El motivo de este trabajo es presentar un caso de metástasis cerebrales de adenocarcinoma esofágico cuya manifestación clínica inicial fue un hematoma del tegmento lateral de la protuberancia. **Caso clínico.** Se trata de un varón de 60 años que consultó por inestabilidad y parestesias facio-braquiales izquierdas de diez días de evolución. En la TAC cerebral se objetivó un hematoma pontino del tegmento lateral derecho. En la angio-RM cerebral se demostró la presencia de una lesión hemorrágica protuberancial lateral derecha, así como tres lesiones más, sugestivas de metástasis cerebrales. Se realizó estudio de extensión mediante TAC toracoabdominopélvico que mostró una masa de aspecto infiltrante en el tercio inferior de la pared esofágica y de la unión

esofagagástrica, compatible con una neoplasia maligna. El resultado de la biopsia de dicha lesión fue un adenocarcinoma esofágico bien diferenciado de tipología intestinal. **Conclusiones.** Ante la presencia en la TAC de un hematoma del tegmento pontino lateral, se debe descartar siempre la existencia de una lesión subyacente, como por ejemplo una metástasis sangrante. En este sentido, la RM cerebral puede ser muy útil para completar el diagnóstico.

C14

INCIDENCIA Y FACTORES DE RIESGO DE COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS POSTRASPLANTE CARDIACO

FC Pérez-Miralles, JC Sánchez-Manso, T Sevilla-Mantecón, L Martínez-Dolz, L Almenar-Bonet

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción. En el trasplante cardiaco (TC) las complicaciones neurológicas se presentan en el 50-70% de los casos, en su mayoría en el perioperatorio. **Objetivo.** Analizar la frecuencia y el impacto de factores relacionados con el desarrollo de complicaciones neurológicas tras el TC. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron en el estudio pacientes trasplantados cardíacos con supervivencia mayor de un mes (noviembre de 1987 a mayo de 2003). Exclusión: trasplantes cardiopulmonares, retrasplantes y pacientes pediátricos. Complicación neurológica: evento neurológico que precisó ingreso hospitalario o se detectó en él. Grupos: accidentes cerebrales vasculares (ACV) hemorrágicos, isquémicos, crisis convulsivas, neurotoxicidad, otras complicaciones (infecciones, cefaleas, Alzheimer...). **Resultados.** Valoramos 322 TC, 87,6% varones y 12,4% mujeres. No hubo diferencias en cuanto al sexo, edad, IMC, tabaquismo, insuficiencia renal, elevación de transaminasas, infecciones previas, diabetes mellitus, hipertensión arterial, hipercolesterolemia o cirugía cardiovascular previa. El 13,7% de los pacientes sufrieron alguna complicación neurológica: ACV isquémico (3,5%), neurotoxicidad (2,9%), crisis convulsivas (1,9%) y otras complicaciones (1,6%). Sólo se observaron dos casos de ACV hemorrágico (0,6%). Asociaciones con factores de riesgo pretrasplante: crisis convulsivas con diabetes mellitus (OR: 6,54; IC 95%: 1,28-33,6; $p=0,024$), crisis convulsivas e insuficiencia renal (OR: 5,95; IC 95%: 1,03-34,3; $p=0,046$), ACV isquémico con valvulopatía previa (OR: 4,96; IC 95%: 1,22-20,1; $p=0,045$). **Conclusiones.** La incidencia de complicaciones neurológicas en nuestra serie fue de 13,7%. La complicación neurológica más frecuente fue el ACV isquémico. La valvulopatía como enfermedad de base se asoció a ACV isquémico. La diabetes mellitus y la insuficiencia renal se asociaron a crisis convulsivas.

C15

PAPEL DE LA CPAP EN LA PREVENCIÓN SECUNDARIA TRAS UN ICTUS ISQUÉMICO

R Galiano-Blancart^a, MA Martínez-García^b, L Cabero-Salt^c, E Salcedo^c, JJ Soler-Cataluña^b, P Román-Sánchez^c

^a Unidad de Neurología. ^b Unidad de Neumología.

^c Servicio de Medicina Interna. Hospital General de Requena. Valencia

Objetivo. Valorar el papel de la CPAP en la prevención de nuevos eventos vasculares en pacientes que han sufrido un ictus isquémico. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 95 pacientes supervivientes de un ictus isquémico a los que se les realizó una poligrafía respiratoria superada la fase aguda del ictus. Se recogieron datos sobre clínica previa de síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño, secuelas neurológicas y factores de riesgo cardiovascular. Se prescribió tratamiento con CPAP a los pacientes con un índice de apneas-hipopneas (IAH) > 20. El seguimiento se realizó en tres grupos de pacientes: 1) CPAP no indicada ($n=44$); 2) CPAP indicada pero no tolerada ($n=36$), y 3) CPAP indicada y tolerada ($n=15$). Se siguió a los pacientes

durante 18 meses (rango: 12-24 meses) valorando el número de nuevos eventos cardiovasculares producidos. Se analizaron asimismo los factores asociados a la intolerancia a la CPAP. **Resultados.** Durante el seguimiento, se produjeron 16 nuevos ictus, 5 eventos coronarios y 6 *exitus*. No hubo diferencias significativas entre los 3 grupos con relación al sexo, edad o factores de riesgo vascular, pero sí un menor porcentaje de nuevos eventos vasculares en el grupo que toleró la CPAP (grupo 3) respecto a los otros dos (16, 36 y 7%, respectivamente; $p = 0,03$). La CPAP se toleró mejor en aquellos pacientes con mayor hipersomnia diurna, mayor cantidad de eventos obstructivos y un índice de Barthel más alto. **Conclusión.** En nuestra serie, el tratamiento con CPAP reduce el número de nuevos eventos vasculares en aquellos pacientes que han sufrido un ictus y con IAH > 20.

C16

EXPERIENCIA EN NUESTRO PROPIO MEDIO Y A MEDIO PLAZO DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE ANEURISMAS INTRACEREBRALES

AM Pascual, A Salvador, R Chamarro, MC Badía, A Piera, L Fratalia, JM Láinez

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Valencia

Objetivo. Analizar la eficacia y seguridad de la terapia endovascular de aneurismas rotos e intactos en nuestro propio medio. **Pacientes y métodos.** Registro prospectivo de pacientes con hemorragia subaracnoidea aneurismática o aneurismas incidentales intervenidos con GDC (diciembre 1999-junio 2004), y evaluación de resultados de la terapia endovascular, complicaciones asociadas y seguimiento angiográfico. **Resultados.** Se han registrado 84 aneurismas intervenidos en 78 pacientes (V/M: 31/47; rango de edad: 24-83 años), 25 localizados en la arteria comunicante anterior (29,7%), 19 en la comunicante posterior (22,6%) y 17 en la cerebral media derecha (21,4%). Todos fueron tratados intravascularmente obteniéndose una oclusión completa (100%) en 54 (64,2%) y parcial (95-99%) en 28. La técnica fracasó en dos casos. Una segunda embolización permitió la oclusión total en 19 casos parcialmente ocluidos, alcanzando una tasa definitiva de oclusión del 86,8%. No hubo complicaciones ligadas a la técnica. Las complicaciones precoces postembolización (< 24 h) fueron: recidiva de la hemorragia ($n = 1$), vasoespasmo e isquemia ($n = 4$), y emigración del *coil* ($n = 2$). El tiempo de seguimiento varió de 2 y 54 meses. Se ha realizado una angiografía de control entre los 6 y 12 meses postembolización, después bianualmente en función de las características del aneurisma y los resultados terapéuticos. Se han producido 7 casos de repermeabilización parcial, 2 en un mismo paciente, entre 6 y 42 meses postintervención. La reembolización supuso una oclusión completa en todos los casos, sin asociar complicaciones. **Conclusión.** En nuestro medio, la terapia endovascular del aneurisma cerebral es una alternativa útil y segura, pero los casos de repermeabilización tardía postembolización siguen obligando a controles arteriográficos prolongados.

C17

FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES CRANEOCERVICALES: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

I Martínez-Torres, N Muelas, J Tembl, V Vázquez-Añón, A Lago

Servicio de Neurología. Hospital La Fe. Valencia

Introducción. Las fístulas dures (FD) medulares son malformaciones vasculares en las que una arteria penetra en la duramadre y drena en una vena perimedular. Las localizaciones más frecuentes son dorsal y lumbar, siendo infrecuente la craneocervical. Se suelen presentar como una mielopatía progresiva por hipertensión venosa. **Objetivo.** Presentar dos pacientes con una fístula dural en la transición craneocervical con mielopatía secundaria. **Casos clínicos.** Dos hombres de 53 y 57 años

consultaron por una clínica de afectación medular desde hacía 8 y 2 meses, respectivamente. En el primer paciente la resonancia magnética (RM) mostró signos de mielopatía desde C3 a D7 y múltiples imágenes puntiformes serpiginosas con vacío de señal a nivel perimedular desde la transición craneocervical hasta D11. La angiografía reveló una FD en el borde posterior del agujero occipital alimentada por la arteria faríngea ascendente derecha. En el segundo paciente, la RM mostró signos de mielopatía desde el bulbo raquídeo hasta la unión bulbomedular y una estructura vascular prominente y tortuosa que discurría por la cara anterior del bulbo hacia la médula cervical. La arteriografía mostró una FD en el ángulo pontocerebeloso derecho con aferencias provenientes de la arteria carótida interna y de la carótida externa. En ambos pacientes se realizó oclusión endovascular de la fístula con éxito. **Conclusiones.** Las FD son una causa rara de mielopatía progresiva. En los pacientes con signos de afectación medular alta es necesario descartar una localización craneocervical de la FD mediante el estudio de la vascularización craneal.

C18

VENOGRAFÍA CEREBRAL CON RESONANCIA MAGNÉTICA Y TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

C Poyatos^a, L Martí-Bonmatí^a, M Vega-Matínez^a, P Taberner-Andrés^b, JM Ferrer-Casanova^b, F Domínguez-Sanz^b

^a Sección de Resonancia Magnética. ^b Sección de Neurología.

Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia

Introducción y objetivo. Las trombosis venosas cerebrales (TVC) pueden llegar a generar alteraciones neurológicas graves, siendo su presentación variable e inespecífica. Su prevalencia es superior a lo que se creía, dado el curso a veces subclínico de su presentación. Nuestro interés es demostrar la utilidad y necesidad de la realización de estudios venográficos por RM y su interés para permitir el diagnóstico precoz de la TVC, o de otras posibles causas de hipertensión venosa que pueden dar lugar a cuadros de hipertensión intracraneal benigna (HICB) o cursar con hidrocefalia normopresiva. Se enfatizan las dificultades y fuentes de error que presentan la variabilidad anatómica y las peculiaridades de las estructuras venosas cerebrales. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo de dos años, con seguimiento a pacientes que presentaron TVC y cuadros de HICB. Se estudiaron con un equipo de 1,5 T mediante la realización de venografías con técnica de contraste de fase y técnica CENTRA en fase venográfica tras la inyección de contraste. **Resultados.** Los estudios venográficos en contraste de fase y tras administración de contraste fueron simples de realizar y se incluyeron en los protocolos de las exploraciones de pacientes con sospecha clínica de HICB, presencia de hematomas intraparenquimatosos lobares no hipertensivos, y para aclarar la presencia de asimetrías en la intensidad de señal entre senos transversos. **Conclusiones.** La venografía por RM ayuda en el diagnóstico y control de la TVC e HICB. Esta técnica evita la realización de procesos más invasivos como la angiografía digital.

C19

PRESENTACIÓN DE LA UNIDAD DE ICTUS DEL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE VALENCIA

JM Pons, A Romero, J Sanjaime, L Lacruz, A Navarré, J Sancho-Rieger

Unidad de Ictus. Hospital General Universitario de Valencia. Valencia

Introducción. Siguiendo las recomendaciones de la Reunión Internacional para el Consenso en el Manejo del Ictus (Helsingborg 1995) y de la EUSI 2003, todos los pacientes que han presentado un ictus deberían tener un acceso fácil y precoz a la valoración especializada y tratamiento en las Unidades de Ictus (nivel de evidencia I). La Unidad

de Ictus reduce la mortalidad, dependencia y hospitalización de estos enfermos en comparación con una unidad médica general. **Objetivos.** Presentar la Unidad de Ictus del Hospital General Universitario y analizar los primeros indicadores. **Pacientes y métodos.** Análisis de la base de datos (Access 2000) de la unidad en los primeros seis meses de funcionamiento y comparación con el mismo semestre de 2003. **Resultados** (preliminares, a falta de recoger los datos de septiembre). En 6 meses: 184 enfermos, con EM en la unidad: 4,2 días, global de 7,8, frente a 456 pacientes con EM en 2003, de 9,37, sala Neurología. Mortalidad precoz (12) 4,25% UI frente a (53) 11,6%. Rehabilitación precoz > 90% casos. Mejoría de 1,7 puntos NIHSS ingreso-alta, complicaciones cardiovasculares 10%, neurológicas 14,2%, sistémicas 16,3%. **Conclusiones.** La Unidad de Ictus ha disminuido en 1,57 estancias el proceso del ictus (ahorro de 120.000 euros en seis meses), ha reducido la mortalidad precoz en un 63,3% y ha incrementado la rehabilitación precoz de nuestros enfermos de ictus.

C20

IMPLANTACIÓN DE CÓDIGO ICTUS EN EL HOSPITAL GENERAL DE CASTELLÓN

C Vilar, D Geffner, M Campillo, T Pérez, B Claramonte
Servicio de Neurología. Hospital General de Castellón. Castellón

Introducción. El tratamiento con rt-PA es eficaz y seguro en el ictus isquémico administrándose de forma precoz, siendo necesaria la detección de aquellos pacientes susceptibles de tratamiento. El Código Ictus (CI) es un sistema de alerta que se activa ante la sospecha de ictus. **Pacientes y métodos.** Analizar la implantación del CI intrahospitalario en nuestro hospital, que se activa cuando el paciente con sospecha de ictus cumple las siguientes condiciones: mayor de 18 años o menor de 80 años, menos de tres horas de evolución, y buena calidad de vida. **Resultados.** De los 240 pacientes atendidos en nuestro centro entre el 1 de febrero y el 30 de junio de 2004 se activó el CI en 20 ocasiones (8,3%), con un tiempo medio desde el inicio de los síntomas de 107,2 minutos. De ellos, en un paciente (5%) se administró el rt-PA. La causa más frecuente (55%) de desactivación del CI fue la valoración por la escala NIH (menor de 4 o mayor de 25), seguida de la rápida mejoría de los síntomas (20%). Únicamente se activo el CI en un paciente con otra patología. **Conclusiones.** La implantación del CI es necesaria para la detección de pacientes con ictus. La activación del CI es inferior (14-55%) a la realizada en otros centros de mayor experiencia y con sistema tanto intrahospitalario como extrahospitalario. No obstante las condiciones de activación satisfactorias, es necesario, para incrementar el número de pacientes candidatos a esta terapia, la implantación del sistema extrahospitalario y la presencia de un neurólogo las 24 horas.

C21

LAS UNIDADES DE ICTUS REDUCEN LA MORTALIDAD: UN METAANÁLISIS ACUMULATIVO

S Roig, JI Tembl, V Ruiz, N Ramón, A Lago, B Claramonte, M Bosca
Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción. Un ensayo clínico está justificado cuando existe incertidumbre, esto es, cuando se precisa comparar las alternativas terapéuticas. El metaanálisis acumulativo (MAA) puede determinar si existe evidencia suficiente de que el principio de incertidumbre se ha resuelto. **Objetivo.** Aplicación del MAA en los ensayos clínicos sobre las unidades de ictus (UI), en lo referente a la reducción de mortalidad en el paciente con ACV agudo. **Pacientes y métodos.** Revisión sistemática en: Medline, Embase, CINAHL, IME y Cochrane Library, búsqueda manual y comunicaciones. Selección: ensayos clínicos aleatorizados. Variable principal: mortalidad. Valoración metodológica: lectura por pares y criterios de Jadad. Análisis: MAA usando modelo de efectos aleatorios. Consideramos que la incertidumbre desaparece si OR con

IC 95% era significativa ($p < 0,05$) en dos ensayos consecutivos y se determina el año en que sucede. **Resultados.** Se localizaron 25 ensayos clínicos aleatorizados (1980-2002). La OR combinada para mortalidad es de 0,65 (IC 95%: 0,56-0,76) y año en que quedó aclarada la incertidumbre, 1982. Por subtipos: UI agudos (OR: 0,7; IC 95%: 0,59-0,78), primer ensayo clínico en 1994 y evidencia suficiente en 1997. UI combinadas (OR: 0,58; IC 95%: 0,43-0,78), primer ensayo clínico en 1980 y evidencia suficiente en 2000. UI de rehabilitación (OR: 0,59; IC 95%: 0,37-0,93), primer ensayo clínico en 1993 y evidencia acumulada suficiente en 1995. **Conclusiones.** De acuerdo con el MAA, el principio de incertidumbre sobre la mortalidad en las UI se resolvió hace años. Los ensayos siguientes sólo confirmaron los resultados de los primeros. El MAA es útil para valorar esta incertidumbre y para evitar la realización de ensayos innecesarios.

C22

UNIDADES DE ICTUS: LA EXPERIENCIA DE ALICANTE A TRAVÉS DE INDICADORES DE GRUPOS DIAGNÓSTICOS RELACIONADOS

J Matías, F Gracia, JM Moltó, J Carneado
Servicio de Neurología. Hospital General de Alicante. Alicante

Introducción. Las Unidades de Ictus han demostrado en los últimos años su capacidad para reducir la mortalidad y las secuelas en la enfermedad vascular cerebral. Desde el punto de vista de la gestión hospitalaria redundan en una reducción de estancias y costes. **Objetivo.** Comprobar estos resultados a partir de la valoración de los grupos diagnósticos relacionados (GRD). **Pacientes y métodos.** Hemos comparado los datos obtenidos en los GRD 01-014 a 01-017 entre la Unidad de Ictus y la sala de Neurología General del Hospital General Universitario de Alicante entre 1998 y 2003. **Resultados.** El reparto de pacientes ha sido equitativo tanto en número de pacientes como en su complejidad. Sin embargo, la estancia en la Unidad de Ictus fue 2,5 días menor. El análisis inverso puso de manifiesto que si los pacientes atendidos por Neurología General hubiesen ingresado en la Unidad de Ictus, dicha reducción se hubiese mantenido. También encontramos diferencias en el lugar de traslado de los pacientes al alta (domicilio en 92% frente a 87%) y en la mortalidad (6,5% frente a 9,9%) en ambos casos a favor de la Unidad de Ictus. **Conclusiones.** El análisis de los GRD de la Unidad de ictus del Hospital General Universitario de Alicante confirma hallazgos previos en cuanto a la reducción de mortalidad, estancias y secuelas en los pacientes con ictus frente a unidades de Neurología General.

PÓSTERS

P1

TRASTORNOS DE APRENDIZAJE 'INESPECÍFICO' Y SU RELACIÓN CON EL PESO AL NACER

P Lacalle, R Espert, M Gadea
Facultad de Psicología (Universitat de València) y Unidad de Neuropsicología (Hospital Clínic Universitari). Valencia

Introducción. Los trastornos de aprendizaje se han convertido en un gran problema para padres y educadores, con varios factores de riesgo implicados. Nosotros nos hemos fijado en el peso del niño al nacer, un determinante que se relaciona directamente con un bajo rendimiento académico. Asumiendo el modelo neuropsicológico aplicado a los trastornos de aprendizaje, que afirma que son la expresión de una disfunción cerebral específica causada por factores genéticos o ambientales que alteran el neurodesarrollo, buscábamos si los niños de partos a término, que al nacer pesaron entre 2.500 y 3.000 g tenían más probabilidad de presentar alteraciones neuropsicológicas. La hipótesis

es que los valores de inteligencia de estos mismos niños se situarán en la media poblacional pero con diferencia significativa intercociente y los déficit se harán más evidentes con la edad. *Sujetos y métodos.* Trabajamos con 66 sujetos, 35 niños de 10 años y 31 de 8 años, nacidos a término, con un peso entre 2.500 y 2.980 g, sin patologías que justificaran esta condición. Fueron evaluados mediante el test de inteligencia para niños revisado de Wechsler (WISC-R) y una batería elaborada por nosotros compuesta por distintas pruebas de diferentes autores para la exploración de las funciones neuropsicológicas. *Resultados y conclusiones.* Encontramos que los niños de nuestra muestra con peso medio bajo, de parto normal considerados en los distintos contextos (escolar, familiar y social) como 'normales' tienen alteraciones en alguna de las funciones neuropsicológicas (memoria verbal, comprensión lectora y percepción auditiva). El cociente de inteligencia se situó en la media poblacional, pero con una significativa diferencia intercociente en los niños de 10 años (en los de 8 existe también esa tendencia), y esto se relaciona con el rendimiento académico.

P2

CONSUMO CRÓNICO DE ALCOHOL: CONSECUENCIAS NEUROLÓGICAS Y NEUROPSICOLÓGICAS

MD Escarabajal-Arrieta

Área de Psicobiología. Universidad de Jaén. Jaén

Introducción y desarrollo. El acetaldehído es el primer metabolito que se obtiene tras el consumo de alcohol. En relación a los efectos de esta sustancia, diferentes investigaciones han señalado su posible acción como mediador de las acciones reforzadoras que se atribuyen al etanol. Sin embargo, la acción de este metabolito, cuando el consumo de alcohol se cronifica, va más allá, siendo en este caso responsable también de la formación de aductos, cuya presencia se debe posiblemente a la interacción que se genera entre el acetaldehído y otras sustancias. Teniendo en cuenta estos aspectos, las lesiones y deficiencias que se producen a nivel cerebral, podrían estar ocasionadas por la presencia de acetaldehído en el cerebro, originada por el posible metabolismo encefálico del etanol. *Conclusiones.* La explicación para la aparición de los problemas señalados se centra en dos aspectos. Por una parte, las consecuencias que ocasiona la reacción entre el acetaldehído y otras moléculas y, por otra, en la posible respuesta inmunológica que produciría el organismo como resultado de la formación de aductos. Existe además una relación positiva entre aquellas áreas encefálicas en las que el acetaldehído se acumula de forma preferente y las zonas cerebrales en las que se observan mayores alteraciones y lesiones lo que podría apoyar la implicación del acetaldehído en las alteraciones neurológicas y neuropsicológicas observadas tras el consumo crónico de alcohol.

P3

MENINGIOMA CON EXTENSIÓN LEPTOMENÍNGEA GENERALIZADA E HIPOGLUCORRAQUIA

RE Rovira, M López

Sección de Neurología. Hospital General de Castellón. Castellón

Introducción. Los meningiomas son tumores con histología habitualmente benigna que provocan clínica focal. *Caso clínico.* Varón de 68 años, intervenido por meningioma frontoparietal, con recidiva y reintervención dos años después, sin conseguir una resección total. Anatomía patológica: meningioma atípico con componente sarcomatoso (meningioma anaplasico). Ingresa a los 14 días de finalizada la radioterapia por lumbociática, diplopía binocular y cefalea frontal. Exploración: rigidez de nuca, ptosis izquierda, oftalmoplejía externa de patrón atípico; resto, normal. LCR: glucosa, 1 mg/dL (glucemia, 224 mg/dL); proteínas, 84 mg/dL; leucocitos, 2. Citología: compatible con meningioma. Cultivo: general, hongos y micobacterias, negativos. RM cerebral: pencefalía frontoparietal derecha, sin modificación tras gadolinio; con contraste, realce de pares

craneales a nivel de fosa media y del VIII par; realce leptomeníngео desde unión bulbopontina hasta médula cervicodorsal y cola de caballo. El diagnóstico es compatible con una infiltración leptomeníngео subaguda crónica por meningioma anaplásico. Con tratamiento corticoideo, presentó en quince días una disminución progresiva de la audición, y posteriormente, del nivel de conciencia, llegando a un estado de coma. *Conclusión.* Se trata de un caso infrecuente de diseminación meníngео, probablemente a través de LCR, de un meningioma maligno. Otra característica importante del presente caso es la grave hipoglucorraquia, que podría inducir a pensar en un origen infeccioso. Aunque existen casos de metástasis leptomeníngеоas con hipoglucorraquia importante, no hemos encontrado en la bibliografía otros casos de igual gravedad, ni secundarios a diseminación de meningioma anaplásico.

P4

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA EN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA TRATADA CON FLUDARABINA

FC Pérez-Miralles, JC Sánchez-Manso, V Parkhutik, T Sevilla-Mantecón, L Almenar-Bonet

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción. La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es un trastorno desmielinizante subagudo que afecta a individuos con inmunodepresión debido a una infección de la oligodendroglía, de forma primaria o latente, por el virus JC. *Caso clínico.* Presentamos una mujer de 77 años con leucemia linfóide crónica (LLC) tratada con fludarabina, que desarrolló la semana previa al ingreso un trastorno del lenguaje, sin alteraciones motoras evidentes. La TAC mostró hipodensidad en sustancia blanca parietal izquierda. La resonancia magnética (RM) cerebral evidenció un incremento de señal en T₂ y difusión sin pérdida del coeficiente ADC en lóbulos frontales simétricamente y en lóbulo parietal izquierdo, sin captación de contraste ni efecto masa. La paciente empeoró su estado clínico, dejando de obedecer órdenes y permaneciendo con ojos cerrados. Se trató con 3 dosis semanales de cidofovir más probenecid, sin ninguna mejoría. Se realizó otra RM cerebral tras el empeoramiento, que no evidenció progresión de las lesiones. El estudio del líquido cefalorraquídeo por reacción en cadena de la polimerasa (PCR) fue positivo para virus JC, estableciéndose el diagnóstico de LMP. La paciente falleció dos meses más tarde. *Conclusiones.* La LMP es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central que ocurre en inmunodeprimidos. La evolución habitual es hacia un deterioro neurológico progresivo, coma y muerte a los 3-6 meses. Ningún tratamiento se ha mostrado efectivo, excepto la terapia antirretroviral intensiva en el paciente con virus de inmunodeficiencia humana positivo. El diagnóstico por PCR del virus JC es una alternativa válida a la biopsia cerebral. La fludarabina en altas dosis provoca neurotoxicidad directa, con desmielinización de la sustancia blanca.

P5

OFTALMOPARESIA DOLOROSA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UN LINFOMA DE BURKIT Y VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA

A Piera, R Gil, JM Santonja, MC Badía, L Fratalia, B López, JM Láinez

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia

Introducción. La oftalmoparesia dolorosa se define como un cuadro de dolor retroocular unilateral acompañado de paresia de oculomotores. Una vez descartadas otras etiologías, la captación de contraste en seno cavernoso y la respuesta a los corticoides apoya el diagnóstico de síndrome de Tolosa-Hunt. Presentamos un caso de oftalmoparesia dolorosa con buena respuesta a los corticoides y captación de contraste el seno cavernoso como primera manifestación de un linfoma de Burkitt

y virus de inmunodeficiencia humana (VIH). *Caso clínico.* Varón de 55 años que presentaba un cuadro de un mes de evolución de diplopía, dolor retroocular y ptosis izquierda. La exploración mostraba una parálisis completa de III par con enlentecimiento del reflejo fotomotor, paresia del VI par e hipoestesia de V2 y V3 izquierdos; resto, normal. RM cerebral: asimetría de senos cavernosos con captación de contraste en el izquierdo. Estudio etiológico negativo, excepto VIH positivo. Se inició tratamiento con corticoides, con mejoría completa del dolor y la paresia de oculomotores. Dos meses más tarde acudió por paraparesia. La RM medular mostró una masa en espacio epidural posterior que se extendía por forámenes, englobaba aorta torácica y producía compresión medular de D4-D11. Al mismo tiempo presentaba masa mandibular que se biopsió con el resultado de linfoma tipo Burkitt. *Conclusiones.* La oftalmoparesia dolorosa es una forma de presentación de inicio tanto del linfoma como del VIH infrecuente. El estudio etiológico y control evolutivo de la oftalmoparesia dolorosa debe ser cuidadosa, incluso aunque haya una buena respuesta a corticoides y una neuroimagen compatible con síndrome de Tolosa-Hunt.

P6

NEUROCISTICERCOSIS: UNA NEUROIMAGEN ATÍPICA DE UNA INFECCIÓN NO TAN INFRECUENTE EN NUESTRO MEDIO

T Pérez, DE Geffner, A del Villar, A Belenguer, E Martínez
Servicio de Neurología. Hospital General de Castellón. Castellón

Introducción. La neurocisticercosis es una infección del sistema nervioso central que adquiere el ser humano al ingerir los huevos del cisticerco presentes en la carne y agua contaminadas. *Casos clínicos.* Presentamos dos pacientes, ecuatorianos de 39 y 29 años, sin antecedentes personales de interés. Ingresaron por crisis tónico-clónica única y autolimitada y por estado epiléptico, con una imagen en TAC y RM pseudotumoral de 1-2 cm de diámetro, con edema, sin desplazar línea media de localización en el lóbulo temporal. Con sospecha de neurocisticercosis (pese a que la ecografía abdominal fue normal) y fondo de ojo normal, se trató con albendazol. En el primer caso se realizó además una craniotomía, obteniéndose un quiste con ganchos de *Taenia* al microscopio. *A posteriori*, la serología resultó negativa para criptococo y positiva con ELISA para anticuerpo de cisticerco. En RM de control en el primer caso apareció otra formación quística occipital derecha y frontoparietal bilateral, y en el segundo quedó únicamente un flóculo de calcio residual. *Conclusiones.* La neurocisticercosis es primera causa aislada de convulsiones en América Central y Sudamérica, y en nuestro medio aparecen más casos a consecuencia de la inmigración. Las imágenes quísticas, con o sin realce en anillo y/o calcificaciones en TAC o RM, orientan bastante el diagnóstico, pero el diagnóstico definitivo será de certeza si se demuestra la presencia del parásito. La ausencia de calcificaciones en tejidos blandos no es excluyente. El beneficio-riesgo del tratamiento antihelmíntico es controvertido. Hay series en las que se aprecia una disminución del tamaño de los quistes en estudios neurorradiológicos.

P7

AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA: NO SIEMPRE UN PROCESO BENIGNO

B López-Pesquera, L Fratalia-Bax, A Piera-Balbastre, MC Badía-Picazo, R Chamarro-Lázaro
Servicio de Neurología. Hospital Clínico de Valencia. Valencia

Introducción. La amnesia global transitoria (AGT) es un proceso frecuente expresado por una brusca pérdida de la memoria para hechos recientes, incapacidad para retener nueva información y amnesia retrograda. La etiología exacta es desconocida aunque las hipótesis vascular o epiléptica son las más frecuentemente manejadas. *Caso clínico.* Mujer de 49 años que acude a Urgencias por cuadro brusco

de alteración del comportamiento, con incapacidad para retener información, preguntas constantes reiteradas, con aparente buen estado general. No tiene ninguna enfermedad conocida y sólo toma terapia hormonal sustitutiva durante el último año. La exploración neurológica no muestra ninguna anomalía focal y sí evidencia alteración de memoria a hechos recientes. La exploración clínica general es normal. Se elabora el diagnóstico clínico de AGT. El estudio de RM muestra señal mínima en difusión compatible con ictus isquémico lacunar en sustancia blanca del lóbulo temporal izquierdo. La paciente queda asintomática 8 h tras el inicio. *Conclusión.* Nuestro caso apoya la hipótesis de un origen vascular por hipoperfusión y se discute el mecanismo ictal del episodio amnésico como etiología posible.

P8

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÁNEA. ESTUDIO DE FACTORES PRONÓSTICOS

L Lacruz, A Cervelló, A Romero, J Juni, J Lominchar, J Parra, A Castillo, JM Pons, Brocalero, F Soler
Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Valencia. Valencia

Objetivos. Conocer aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de la hemorragia subaracnoidea y evaluar los factores que influyen en su pronóstico. *Pacientes y métodos.* Estudio retrospectivo de 100 pacientes sucesivos ingresados en el Hospital General Universitario de Valencia, con diagnóstico de hemorragia subaracnoidea espontánea, desde el año 2000 al 2003, en lo referente a los siguientes aspectos: sexo y edad, factores de riesgo cardiovascular, grado de afectación clínica al ingreso (según escala Hunt y Hess), etiología, técnica diagnóstica, localización del aneurisma, tipo de tratamiento, complicaciones y pronóstico. El análisis estadístico se realiza con el programa SPSS. *Resultados.* Encontramos 42 varones y 58 mujeres, con edad media de 58,9 años. Los factores de riesgo más frecuentes por orden decreciente: hipertensión arterial, tabaco, dislipemia, diabetes y anticoagulación. Un 47% de pacientes presentaban al ingreso grado I en escala de Hunt y Hess; 29%, grados II y III, y un 21%, un grado IV. El diagnóstico etiológico se realizó en 66 pacientes con arteriografía y en 33 pacientes con angio-RM. La localización más frecuente del aneurisma fue en la arteria cerebral media. El tratamiento endovascular se realizó en 34 pacientes, y en 7, cirugía. 49 pacientes sufrieron complicaciones, distribuidas en: 16 vasoespasmos (8 secundarios a embolización), 8 resangrado, 12 hidrocefalia, 13 crisis, 3 SIADH y 6 asistolia súbita. En cuanto al pronóstico, 42 pacientes permanecieron asintomáticos al alta, 21 sufrieron secuelas neurológicas y 27 fallecieron. *Conclusión.* La hemorragia subaracnoidea sigue causando una elevada morbimortalidad pese al tratamiento precoz; el pronóstico depende de varios factores

P9

AFECTACIÓN CEREBRAL EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: ¿MECANISMO VASCULAR, INFLAMATORIO O MIXTO?

A García-Pastor, C Soriano, S Díaz-Insa, A Santamaría
Unidad de Neurología. Servicio de Medicina Interna.
Hospital Francisc de Borja. Gandía, Valencia

Introducción. La afectación neurológica ocurre hasta en el 70% de pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES). Las manifestaciones clínicas y patogenia de las lesiones cerebrales son muy diversas. *Caso clínico.* Mujer de 21 años con posible LES (lesiones cutáneas + artralgias y ANA y anticuerpos anti-ADN positivos), que ingresa por cuadro agudo de hemiparesia + hemihipoestesia braquiocrural izquierda y disfonía. En las horas siguientes, la paciente empeora presentando hemiciplejía izquierda, disfonía marcada y disfagia. La RM cerebral muestra una lesión centrolbulbar mal delimitada, hiperintensa en T₂ y compatible con una lesión inflamatoria o desmielinizante aguda. Asi-

mismo se observan dos lesiones antiguas de posible origen desmielinizante. Las secuencias de difusión (SD) no muestran lesiones vasculares agudas. Ante estos hallazgos, se inicia tratamiento con metilprednisolona intravenosa en dosis altas. Seis días después, la paciente presenta disminución del nivel de conciencia y signo de Horner izquierdo. Una nueva RM muestra con mayor evidencia la lesión bulbar anteriormente descrita. Las SD mostraron esta vez una lesión bulbar hiperintensa sugestiva de infarto agudo. Ante los nuevos hallazgos, se decide tratamiento con ciclofosfamida y heparina en dosis anticoagulantes, consiguiéndose controlar la progresión de los síntomas. **Conclusiones.** Resulta difícil identificar el mecanismo implicado en la afectación neurológica de nuestra paciente. Posiblemente participaron diferentes mecanismos: inicialmente predominó el componente inflamatorio, y más tardíamente, la isquemia superó el umbral necesario para producir una lesión tisular objetivable en SD. Todavía desconocemos muchos aspectos de la patogenia de la afectación neurológica en el LES, y por ello deberíamos considerar tratamientos combinados que incluyan antiinflamatorios y anticoagulantes.

P10

ESTUDIO DE DISCAPACIDAD EN PACIENTE MIGRAÑOSO. ATENCIÓN PRIMARIA FRENTE A ESPECIALIZADA

V Peset, A Taverner, N Ferrer, C Doménech, V Lluch, B Menéndez, M Femenía

Unidad de Neurología. Servicio de Medicina Interna.

Hospital Marina Alta. Denia, Alicante

Objetivo. Averiguar si la consulta del especialista aporta algún beneficio en el tratamiento del paciente migrañoso. **Pacientes y métodos.** Estudiamos a pacientes que venían remitidos desde la consulta de Atención Primaria. Realizamos una entrevista dirigida durante la primera consulta de neurología recabando información epidemiológica, clínica, diagnóstica, terapéutica y realizando el MIDAS. A los tres meses los evaluamos nuevamente. El estudio estadístico se realizó con la prueba de Wilcoxon y la *t* de Student. **Resultados.** 19 pacientes fueron incluidos en nuestro estudio, 8 varones y 11 mujeres, la edad media fue de 32,53 años (rango: 17-52 años). Los antecedentes personales no mostraron datos interesantes, si bien 4 eran fumadores y sólo una paciente tomaba tratamiento hormonal, 11 fueron diagnosticados de migraña sin aura y 8 con aura. Se solicitó estudio de neuroimagen en 5, el motivo más frecuente fue para disminuir el estrés y todos fueron negativos. En 9 se detectó un tratamiento insuficiente y en 17 se valoró la consulta del especialista como beneficiosa. El estudio estadístico aportó una mediana del MIDAS, previo a la consulta del especialista, de 16, y de 6 en la segunda valoración ($p < 0,001$), la mediana del número de crisis por mes fue de 2 y 1 ($p = 0,005$) y las medias en horas fueron de 30 y 7 ($p = 0,001$), respectivamente. **Conclusión.** Los pacientes con migraña se benefician de la consulta de neurología; en nuestra área es necesario que los neurólogos los sigan atendiendo.

P11

SUNCT. DESCRIPCIÓN DE UN CASO CON RESPUESTA AL TOPIRAMATO

L Fratalia, JM Santonja, MC Badía, A Piera, B López, JM Láinez
Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia

Introducción. El SUNCT es una cefalea neuralgiforme unilateral con una duración de 5 s a 4 min, acompañado de signos autonómicos durante el episodio neurálgico. El síndrome es recurrente y en ocasiones presenta un patrón en acúmulos. Desde su descripción se consideraba que no existía tratamiento efectivo aunque se han descrito casos con respuesta a lamotrigina, gabapentina y más recientemente a topiramato. Presentamos un caso con respuesta al topiramato. **Caso clínico.** Varón de 61 años que en 1995 comenzó con episodios de dolor lancinante de

unos segundos de duración que aparecía espontáneamente y con el tacto. Se inició tratamiento con carbamacepina, obteniéndose mejoría parcial. Unos meses después se agravó la intensidad y frecuencia de los episodios, focalizándose en esta ocasión en la primera rama del trigémino, acompañado de enrojecimiento ocular y lagrimeo con diversas maniobras Trigger. Tras múltiples intentos terapéuticos y valoración quirúrgica, se inició tratamiento con topiramato, con desaparición del dolor desde el día siguiente de iniciar el tratamiento. Progresivamente se retiró la carbamacepina. Permaneció sin dolor pero con alodinia, por lo que se aumentó la dosis de topiramato hasta 50 mg cada 12 h. Tras un año de seguimiento permanece asintomático. **Conclusión.** Queremos destacar la espectacular respuesta al topiramato en un síndrome considerado habitualmente refractario al tratamiento.

P12

CAMBIOS DE SEÑAL EN EL CUERPO CALLOSO EN UN PACIENTE CON HIDROCEFALIA OBSTRUCTIVA TRAS DERIVACIÓN VENTRICULOPERITONEAL

MC Badía, JM Santonja, A Pascual, A Bultó, S Campos, JM Láinez
Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia

Introducción. Se han descrito en la literatura varios casos de alteraciones en el cuerpo calloso, consistentes en lesiones hipointensas en T₁ e hiperintensas en T₂, en pacientes con hidrocefalia tras derivación ventriculoperitoneal, sobre todo en hidrocefalia obstructiva. La patogenia de dichas alteraciones todavía está en discusión. **Caso clínico.** Paciente de 19 años sin antecedentes de interés, que presenta clínica de hemianopsia inferior y cefalea de meses de evolución. Se le diagnostica hidrocefalia secundaria a glioma de *tectum* y se le implanta *shunt* ventriculoperitoneal, tras lo cual queda asintomático. En RM de control se objetivan lesiones en el cuerpo del cuerpo calloso, hipointensas en T₁ e hiperintensas en T₂, con degeneración quística en la zona superior. La exploración sistémica y neurológica son normales. Se aporta estudio neuropsicológico y test de escucha dicótica. **Conclusiones.** Se estima que aproximadamente un 6% de las hidrocefalias y un 9% de las obstructivas presentan este tipo de complicación, la mayoría de las veces detectada en neuroimagen de control por ser asintomática. Se desconoce la patogenia de este fenómeno, pero se postula que la compresión del cuerpo calloso contra la *falx* pueda provocar alteraciones vasculares e isquemia. Este caso presenta la particularidad de ser el primero descrito en la literatura con degeneración quística y test de escucha dicótica. Destaca la importancia de realizar controles evolutivos en este tipo de pacientes para detectar nuevos casos y estudiar su repercusión en la comunicación interhemisférica.

P13

MECANISMOS DEL SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

MR Pastor-Juan, J Ballestín-Vicente, E Blanc, C Poyatos, A González-Masegosa, JM Ferrer-Casanova
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia

Introducción. Presentamos dos casos de mujer con eclampsia y síndrome de encefalopatía posterior reversible (SEPR), con zonas de alteración en el parénquima cerebral mediante TC y RM, con la particularidad de que se visualizan también en estudio difusión. Esto indicaría un componente de edema citotóxico asociado a dicho síndrome, con reversión completa en estudios de control. **Casos clínicos.** Mujeres embarazadas, de 22 y 23 años, primíparas, cuadros clínicos de convulsiones tónico-clónicas con cefalea y síncope, con desorientación temporoespacial posterior e hipertensión arterial. Se diagnostican de eclampsia y se procede a la cesárea. Durante los siguientes 5 días, con tratamiento hipertensivo, las pacientes manifiestan un cuadro de desorientación, con alteraciones visuales (con

dificultad para fijar la vista y disminución de la agudeza visual), cefalea y bradipsiquia. En las TC al día siguiente del ingreso, una paciente presenta área dudosa de hipodensidad en córtex occipital, y la segunda, áreas de hipodensidad periventriculares. Al quinto día, la RM presenta en zona parietooccipital, de forma bilateral asimétrica, áreas hipointensas en T₁, hiperintensas en T₂, FLAIR y difusión, que desaparecen en el control, así como la sintomatología. **Conclusiones.** Hasta ahora, la explicación fisiopatológica más aceptada es la del edema vasogénico. Sin embargo, en estos casos también existe edema citotóxico, manifestado por la alteración de los coeficientes de difusión aparente y la reversibilidad lesional, por lo que debe haber otros mecanismos implicados hasta ahora no claramente conocidos.

P14

ENCEFALOPATÍA Y POLINEUROPATÍA SECUNDARIAS A INTOXICACIÓN POR DIETILENGLICOL

A del Villar-Igea^a, J Heras^b, D Geffner-Sclarsky^a, J Escudero-Torrella^a, B Benavides^a

^a Sección de Neurología. ^b Servicio de Cuidados Intensivos.

Hospital General de Castellón. Castellón

Caso clínico. Varón de 28 años que presenta cuadro brusco de poliaquiuria, agitación, alucinaciones, hipertermia y coma, precisando ventilación mecánica. Tras 48-72 h sufre fracaso multiorgánico, con rhabdomiólisis, CID, fallo renal agudo, fallo hepático y acidosis metabólica con GAP aniónico elevado. Al retirar la sedación permanece en situación de encefalopatía. El séptimo día se aprecia amaurosis, con atrofia bilateral de nervio óptico y posteriormente tetraparesia flácida areflexica de predominio proximal, con insuficiencia respiratoria grave que precisa de nuevo ventilación mecánica, con afectación de pares craneales, conservando solamente la movilidad del cuello y ocular. La TAC y la RM son normales. En el LCR aparece hiperproteínoorraquia (68), con leve hiperglucorraquia (82) y 5 leucocitos (100% MN). Los estudios microbiológicos son negativos. Los potenciales evocados visuales evidencian ausencia de respuesta en el córtex. La EMG muestra una polineuropatía sensitivomotora grave de predominio axonal. La determinación de tóxicos en orina muestra la presencia de dietilenglicol monobutil éter. **Conclusiones.** El dietilenglicol se utiliza en lacas, cosméticos, anticongelantes y lubricantes. Ha sido causante de intoxicaciones masivas al usarse como contaminante en medicamentos, ocasionando hemólisis, nefrotoxicidad, fracaso hepático, edema pulmonar y depresión del sistema nervioso central. En ocasiones se han registrado síntomas neurológicos (encefalopatía, crisis convulsivas, neuritis óptica, parálisis facial), aunque sólo aparece en la literatura un caso de polineuropatía secundaria a dietilenglicol. Es de gran importancia considerar la posibilidad de etiología tóxica en las polineuropatías graves en el contexto de un fracaso multisistémico, puesto que en casos como el presente es posible el tratamiento en fases precoces, evitando graves secuelas.

P15

MIOPATÍA DEL PACIENTE CRÍTICO: ESTUDIO DE DOS CASOS

V Parkhutik, T Sevilla, S Parra, J Vílchez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción. La miopatía del paciente crítico es una conocida complicación de la estancia en UCI. Se describió inicialmente en 1977 como una miopatía grave tras estado asmático, pero afecta además a pacientes con otros trastornos respiratorios, los trasplantados hepáticos y los que presentan fallo multiorgánico. La administración de corticosteroides intravenosos y el uso de miorrelajantes no despolarizantes son los principales factores precipitantes. Los niveles de creatinfosfocinasa pueden variar entre la normalidad y más de 10 veces su valor normal. **Casos clínicos.** Presentamos dos pacientes con miopatía del paciente

crítico diagnosticados en el año 2004 en nuestro hospital. El primero, hombre de 66 años afecto de miastenia grave generalizada, ingresó en el Servicio de Reanimación tras ser intervenido de urgencia de una diverticulitis perforada. El segundo, hombre de 61 años con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, ingresó en la UCI por broncospasmo grave. Ambos recibieron cisatracurio y corticoides intravenosos, y recibieron ventilación mecánica. Presentaron cuadriplejía con hiporreflexia tras la retirada de sedación. El EMG mostró normalidad de las conducciones sensitivas, disminución de amplitud y aumento de duración de los potenciales motores con velocidades normales y cambios miopáticos generalizados, con potenciales de unidad motora de pequeña duración y amplitud, y ausencia de actividad espontánea. Los niveles de creatinfosfocinasa fueron normales. La biopsia muscular del primer paciente mostró gran número de fibras anguladas y pérdida de filamentos de miosina. **Conclusión.** Minimizar el uso de corticoides y miorrelajantes no despolarizantes puede ser útil para prevenir trastornos neuromusculares en pacientes ingresados en UCI.

P16

MIELOPATÍA PROGRESIVA ASOCIADA A SÍNDROME DE SJÖGREN

A Belenguer, M López, A del Villar, MT Pérez, D Geffner

Servicio de Neurología. Hospital General de Castellón. Castellón

Introducción. El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmune que afecta a las glándulas exocrinas; en ocasiones esta enfermedad tiene manifestaciones extraglandulares. Destacamos, dentro de las manifestaciones extraglandulares del SS, la afectación del sistema nervioso central y periférico, tanto de forma difusa como localizada. La afectación del sistema nervioso en forma de mielopatía progresiva es una afectación excepcional que requiere el diagnóstico diferencial con esclerosis múltiple (EM). **Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente de 43 años seguida en nuestro servicio durante 7 años, con clínica de mielopatía recurrente compatible con EM remitente-recurrente y que tras las pruebas de neuroimagen, analíticas y biopsia de glándulas salivares cumplió los criterios vigentes de SS. Actualmente la paciente se encuentra en tratamiento inmunosupresor sin presentar mejoría clínica evidente. Destacamos en este caso la ausencia de afectación cerebral en los diferentes estudios de neuroimagen realizados. **Conclusiones.** El SS se debe tener en cuenta en todos aquellos pacientes con diagnóstico de EM, sobre todo en aquellos que debuten en la edad media de la vida (40 años), sean de sexo femenino y la neuroimagen presente elementos atípicos. Actualmente la utilización de anticuerpos específicos para el SS carece de la suficiente especificidad y sensibilidad para poder utilizarlos como método diagnóstico eficaz, sobre todo en pacientes con clínica neurológica. El mal pronóstico asociado a la mielopatía progresiva requiere de un diagnóstico y tratamiento precoz, presentando hasta el momento las terapias inmunosupresoras los mejores resultados. Es necesaria la realización de nuevos estudios más amplios para poder saber la diferente prevalencia del SS dentro de las diferentes variedades clínicas de EM, y así optimizar el usos de los tratamientos disponibles.

P17

CAMBIOS NUCLEARES EN LAS NEURONAS DEL GANGLIO TRIGÉMINO Y PROCESO DE MIELOGÉNESIS

M Altable, I Alonso, I Casafont, M Lafarga, MT Berciano

Servicios de Neurología y Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marques de Valdecilla. Santander, Cantabria

Introducción. La etiología de la forma primaria de la neuralgia del trigémino permanece aún sin esclarecerse. Una de las líneas actuales de investigación parte de la observación de zonas de desmielinización en los estudios anatomopatológicos y la asociación con enfermedades

desmielinizantes (esclerosis múltiple). El conocimiento de los fenómenos acontecidos a nivel celular y molecular durante el proceso de mielinogénesis, y su correlación con la actividad bioeléctrica neuronal, pueden ayudar al conocimiento de los mecanismos productores de descargas ectópicas a nivel de las fibras nerviosas amielínicas. *Materiales y métodos.* Mediante estudios cuantitativos y de inmunofluorescencia con microscopía con focal láser en la rata, se analizó el comportamiento del tamaño nuclear de las neuronas y el número de nucleolos y cuerpos de Cajal (CB), relacionados con la actividad transcripcional y el procesamiento de ARNr. A través de la estimulación de los nociceptores y su registro *in vivo* a nivel intracraneal (ganglio del trigémino), se determinaron las latencias sensitivas y la velocidad de conducción nerviosa. *Resultados.* Se observó un aumento del número de CB junto a una disminución del número de nucleolos, debido esto último a un fenómeno de fusión nuclear. De forma paralela se produjo un aumento progresivo del diámetro nuclear. El estudio neurofisiológico demostró un significativo incremento en la velocidad de conducción nerviosa durante el primer mes del período posnatal, asociado a la mielinogénesis. *Conclusión.* Los cambios observados reflejan un incremento de la actividad transcripcional y procesamiento de ARNr y ARNm, que se relacionan estrechamente con la maduración de la actividad bioeléctrica neuronal y la capacidad de transmisión del impulso doloroso.

P18

MIELOPATÍA ISQUÉMICA SECUNDARIA AL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE UNA HEMOPTISIS MASIVA

R Gil, A Ponz, R Chamarro, JM Santonja, MC Badía, A Piera, L Fratalia, JM Láinez

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia

Introducción. La hemoptisis masiva se define como la expectoración de 300-600 mL de sangre/día o en 'cantidad suficiente para afectar la supervivencia'. Las causas más frecuentes de hemoptisis masiva son el carcinoma broncogénico y las enfermedades pulmonares inflamatorias crónicas, siendo el origen del sangrado, en un 90% de casos, la circulación bronquial. La hemoptisis masiva muestra un pronóstico altamente desfavorable, con mortalidades del 50-100% con tratamiento conservador y del 40% con cirugía urgente. El tratamiento endovascular mediante embolización de arterias bronquiales ha extendido su aplicación debido a una mayor disponibilidad de la técnica y a la posibilidad de identificar y tratar directamente la fuente del sangrado. Su uso como primera opción terapéutica frente a la cirugía abierta está cada vez más aceptada. La anatomía de las arterias bronquiales es muy variable. Con origen habitualmente directo desde la aorta descendente entre T5-T6, pueden mostrar origen anómalo hasta en un 35 % de casos. Las complicaciones más habituales son el dolor torácico, la disfagia y la disección aórtica, siendo la mielopatía isquémica una infrecuente complicación de la técnica. *Caso clínico.* Presentamos el caso de una mujer de 59 años que desarrolló una mielopatía isquémica como complicación del tratamiento endovascular urgente de una hemoptisis masiva. Se muestra estudio angiográfico, neuroimagen demostrativa de la lesión y se discuten los mecanismos implicados en su aparición. *Conclusión.* La mielopatía isquémica es una infrecuente pero posible complicación en el tratamiento endovascular de arterias bronquiales. Conocer su existencia y descartar previamente la presencia de las variantes anatómicas vasculares responsables de su aparición son requisitos fundamentales para prevenir su aparición.

P19

NEUROPATÍA ISQUÉMICA MONOMIELÍNICA COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DEL SÍNDROME DE LERICHE: A PROPÓSITO DE UN CASO

M Altable, J Infante, J Calleja, O Combarros

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria

Introducción. La etiología mas frecuente de la neuropatía isquémica monomielínica es la disminución brusca del flujo sanguíneo debida a una oclusión no compresiva de una arteria de gran calibre, que produce una isquemia aguda del miembro afectado. El daño isquémico de las fibras nerviosas produce el inicio abrupto de la clínica sensitiva, invariablemente seguida de los síntomas isquémicos a nivel cutáneo, muscular y resto de tejidos. *Caso clínico.* Se presenta el caso de una paciente de 60 años, fumadora y en tratamiento hipolipemiente, que muestra de forma aguda, tres meses antes, dolor en la extremidad inferior derecha, acompañado de parestesias que le impiden la deambulación. Poco después estos síntomas quedan limitados a la porción distal de dicha extremidad. Al cabo de pocas semanas comienza de forma lentamente con parestesias y debilidad a nivel distal de la extremidad contralateral. A la exploración destacan edemas con fovea bilaterales de aspecto crónico, hipoestesia distal de extremidades inferiores y completa de extremidad inferior derecha, arreflexia aquilea bilateral, reflejos patelares simétricos y cutaneoplantares flexores, así como paresia en psoas, tibial e isquiocrurales derechos. Lasegue y Bragard, negativos. Con la sospecha de polineuropatía se realiza estudio electromiográfico con el resultado de polineuropatía sensitivomotora en miembros inferiores de predominio derecho. Ante el empeoramiento clínico se realiza TAC abdominopélvica, donde se objetiva una trombosis distal de aorta abdominal con extensión a ambas arterias ilíacas. *Conclusión.* Una oclusión arterial proximal aguda puede manifestarse con una clínica neurológica deficitaria no aguda, remedando una polineuropatía.

P20

PROBABLE CASO DE PORFIRIA AGUDA DE DOSS EN PACIENTE VARÓN DE 21 AÑOS CON CRISIS EPILÉPTICAS Y POLINEUROPATÍA

JC Sánchez, F Pérez, M Boscá, R Gimeno, M García

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción. La porfiria aguda de Doss o deficiencia de ALA-deshidrasa (ADP) es un raro trastorno metabólico de la vía de síntesis del hem, descrito en 1979 por Doss. Se caracteriza por un cuadro clínico semejante al de la porfiria aguda intermitente con elevación de porfirinas y ácido delta-aminolevulínico en ausencia de elevación de porfobilinógeno en orina. *Caso clínico.* Varón de 21 años sin antecedentes de interés, que tras una gastroenteritis aguda, inicia un cuadro de debilidad en extremidades inferiores, arrastrando los pies al caminar. A la semana presenta una crisis tonicoclónica generalizada que fue tratada, con el diagnóstico de epilepsia de debut, con valproato. Durante su ingreso, de siete meses de duración, presentó una polineuropatía, diversas crisis epilépticas resistentes a antiepilépticos (fármacos antiepilépticos, barbitúricos e hidantoínas, entre otros), y depresión del nivel de conciencia, que indicaron su ingreso en UCI y la práctica de diversas exploraciones complementarias para descartar patología neurodegenerativa (Huntington, Hallevorden-Spatz), saturnismo y otras intoxicaciones, encefalitis y metabolopatías (Wilson, encefalopatía mitocondrial y porfirias), que apuntaron al diagnóstico de ADP, si bien no se ha podido corroborar el diagnóstico por carecer de medios para determinar la actividad del enzima deficitario en dicha enfermedad. *Conclusión.* Las porfirias son trastornos infrecuentes que pueden cursar con síntomas muy variados, cutáneos, digestivos (abdominalgias abigarradas), psiquiátricos (crisis psicóticas) y neurológicos. Es importante considerarlas en el diagnóstico diferencial de pacientes con clínica neurológica abigarrada, especialmente cuando cursan con crisis epilépticas, debido a la conocida porfirinogenicidad de los fármacos antiepilépticos de primera línea.