

COMUNICACIONES ORALES

01.

DEMENCIAS DE INICIO VISUOESPACIAL. CARACTERÍSTICAS DISTINTIVAS DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Ojea Ortega T, González MM, López Madrona JC,
Fernández Fernández O

Instituto de Neurociencias. HRU Carlos Haya. Málaga.

Introducción. Descripción de 10 pacientes con demencia de inicio visuoespacial (9 atrofas corticales posteriores y una prosopagnosia primaria progresiva). Los cambios patológicos suelen corresponder a enfermedad de Alzheimer (EA). No obstante describimos las características distintivas de estos. No hay ninguna descripción anatomopatológica de PPP. **Pacientes y métodos.** 8 mujeres y 2 varones, edad media de 62,3 años, la media en la tardanza en el diagnóstico desde el inicio de los síntomas es de 3,1 años. **Resultados.** El Mini-Mental medio al inicio fue 21,9, dos de ellos presentaban AF de AD, 5 con Yesavage superior a 9. En cuatro de ellos se objetivó atrofia posterior en la neuroimagen estructural. Todos tenían una clara hipoperfusión occipital en el SPECT. Se aplicaron escalas ADAG COG a todos los pacientes con afectación precoz del cálculo con memoria conservada en los primeros años. **Conclusiones.** Las ACP tienen predominio femenino, tienen un inicio presenil sin perfil familiar, depresión en el 50%, el MM se conserva mejor, la neuroimagen ayuda al diagnóstico diferencial en el 100%, la funcionalidad está mejor conservada. Estas características las hacen claramente distintivas de la EA. La PPP presentaba una afección occipitotemporal derecha. La tardanza en el diagnóstico resulta patente.

02.

EXPERIENCIA SITS-MOST EN ALMERÍA. ANÁLISIS DEL FUNCIONAMIENTO DEL PROTOCOLO INTRAHOSPITALARIO

Rubí Callejón J, Serrano-Castro PJ, Arjona Padillo A,
Guardado Santervás P, Olivares Romero J, Peralta Labrador JI,
Mejías Olmedo MV, Alonso Verdegay G, Huete Hurtado A

Sección de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La asistencia al ictus isquémico en nuestro centro se rige por un protocolo asistencial elaborado y coordinado por la Sección de Neurología sobre las bases de la multidisciplinaridad, la eficiencia y la mejora continua. Dicho protocolo incluye un dispositivo asistencial que posibilita la aplicación de la trombolisis intravenosa (DTIV) de acuerdo con los criterios establecidos por el estudio SITS-MOST y que sirvió para acreditar a nuestro hospital en dicho estudio. **Materiales y métodos.** Tras los primeros 6 meses de su implantación, nos proponemos analizar el funcionamiento del DTIV en el ámbito intrahospitalario. **Resultados.** El DTIV se ha activado en 6 ocasiones en este periodo de tiempo. En 4 de ellas ha culminado con la realización de un tratamiento trombolítico de acuerdo con los criterios SITS-MOST. Los tiempos intermedios (puerta-TAC, TAC-aguja, puerta-aguja) así como los resultados preliminares en cuanto a evolución clínica son comparados a los de

la muestra global del SITS-MOST y a la muestra parcial española, analizando los problemas surgidos y el margen de mejora. **Conclusiones.** En nuestro protocolo, el DTIV se concibe como un proceso multidisciplinario coordinado directamente por un neurólogo. Su puesta en marcha en la práctica clínica conduce a resultados aceptables tanto en tiempos intrahospitalarios como en resultados clínicos y podría ser aplicable de forma sostenible en los 10 hospitales de especialidades del Servicio Andaluz de Salud.

03.

ATROFIA BULBOESPINAL (SÍNDROME DE KENNEDY): PRESENTACIÓN DE DOS FAMILIAS

Carrillo F^a, Paradas C^b, Millán J^a, Lucas MA^c,
Márquez C^a, Chinchón I^d, Bautista J^a

^aServicio de Neurología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. ^bSección de Neurología. Hospital Universitario Virgen de Valme. ^cDepartamento de Biología Molecular. Hospital Universitario Virgen Macarena. ^dDepartamento de Anatomía Patológica. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La atrofia bulboespinal (enfermedad de Kennedy) es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al X infrecuente, que afecta a las células del asta anterior de la médula y de los ganglios dorsales. El defecto genético consiste en una expansión del triplete CAG en el gen del receptor androgénico. Clínicamente se caracteriza por debilidad proximal y simétrica de inicio en miembros inferiores, síntomas bulbares e insensibilidad androgénica. Presentamos las dos primeras familias de nuestro medio afectadas con enfermedad de Kennedy. **Casos clínicos.** Tres varones, pertenecientes a dos familias, debutaron en la cuarta década de la vida con debilidad muscular de inicio proximal, hiperCKemia y mioquimias faciales, además de historia previa de infertilidad. El estudio neurofisiológico mostró denervación activa y crónica. El estudio molecular mostró la característica expansión de tripletes en el gen del receptor androgénico, lo que confirmó la sospecha diagnóstica de enfermedad de Kennedy. **Conclusiones.** El estudio genético es hoy en día el método diagnóstico por excelencia ante la sospecha clínica de síndrome de Kennedy. Su especificidad, la posibilidad de detección de sujetos portadores (y por ende ofrecer consejo genético) y el hecho de ser un test no cruento le deberían hacer desplazar a otros medios diagnósticos. Además permite el diagnóstico exacto frente a cuadros que pudieran plantear su diagnóstico diferencial (ELA, atrofas espinales motoras del adulto...).

04.

TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA B EN PACIENTES CON DISTONÍA CERVICAL RESISTENTE A TOXINA BOTULÍNICA A

Sepúlveda Bajo C, Chacón Peña J

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Objetivo. Demostrar que la toxina botulínica B es útil en pacientes con distonía cervical idiopática resistente a toxina botulínica A. **Pacientes y métodos.** 17 pacientes (7 mujeres y 10 varones), reclutados en Madrid (Clínica Concepción), Sevilla (Hospital Universitario Virgen Macarena), Terrassa (Mútua de Terrassa), Sabadell (Hos-

pital de Sabadell), Santiago de Compostela (Hospital Clínico), Barcelona (Vall d'Hebron), Valencia (Hospital La Fe) y Pamplona (Hospital Clínico Universitario). Presentaban tortícolis espasmódica idiopática resistente a toxina A. Se realizó un registro en vídeo grabando 2 minutos al paciente sentado de frente, 2 minutos sentado de perfil, y caminando se le grabó 2 minutos lateralmente, 2 minutos por delante y 2 minutos por detrás. Fueron filmados antes de la infiltración de 10.000 U de toxina B y a las dos semanas. Los vídeos fueron evaluados por un investigador ciego (no infiltró a ningún paciente) y otros siete investigadores (salvo el responsable de cada grupo), ignorando el momento de la filmación, con la escala TSUIT. **Resultados.** a) Pretest: Cci = 0,608; IC 95% = 0,290-0,912; $F_{(5,25)} = 2,885$; $p = 0,035$. b) Posttest: Cci = 0,234; IC 95% = 0,020-0,715; $F_{(5,25)} = 3,752$; $p = 0,011$. **Conclusión.** No podemos afirmar que la toxina botulínica B sea eficaz en el manejo de pacientes con distonía cervical resistente a toxina A. Al existir variabilidad entre los investigadores, no podemos determinar la eficacia de la toxina.

05.

TIEMPOS EMPLEADOS EN LA TROMBÓLISIS DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EN EL HOSPITAL VIRGEN MACARENA DE SEVILLA

De la Torre J, García-Moreno JM, Redondo L, Gamero MA, Cid MC, Izquierdo G

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La eficacia del tratamiento trombolítico en el ictus disminuye conforme pasa el tiempo (cada 20 minutos se reducen un 10% las posibilidades de recuperación). **Objetivo.** Analizar los tiempos empleados en el procedimiento hasta la instauración del tratamiento trombolítico del ictus en nuestro hospital. **Pacientes y métodos.** Se analizan 33 pacientes tratados desde febrero de 2004 a septiembre de 2005 mediante la media de los tiempos empleados en cada fase hasta el tratamiento y se comparan con las medias nacionales y europeas del estudio SITS-MOST. **Resultados.** a) Inicio síntomas-puerta hospital: 53 min (65 España, 65 Europa); b) Puerta-TAC: 42 min (29 España, 25 Europa); c) TAC-tratamiento: 51 min (41 España, 41 Europa); d) Puerta-tratamiento: 93 min (70 España, 66 Europa); e) Inicio síntomas-tratamiento: 148 min (150 España, 145 Europa) **Discusión.** Se empleó más tiempo que en el resto de centros desde la llegada al hospital hasta el tratamiento, a expensas del retraso en realizar la TAC. Esto podría atribuirse a una mala clasificación del paciente según prioridad (nivel 1). También se retrasó el tratamiento tras la TAC, debido a la demora en las analíticas (hemograma y coagulación). Sin embargo, el tiempo desde el inicio del cuadro hasta el tratamiento fue similar, a expensas de menor tiempo en la llegada al hospital.

06.

UTILIZACIÓN DE LA APOMORFINA SUBCUTÁNEA INTERMITENTE EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Dinca Avarvare L^a, Chacón Peña J^a, Burguera Hernández A^b, Cancho García E^a, De la Torre Laviana FJ^a

^a Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

^b Servicio de Neurología. Hospital la Fe. Valencia.

Introducción. Hemos utilizado la administración subcutánea intermitente de apomorfina en pacientes con enfermedad de Parkinson que presentan fluctuaciones motores resistentes a la medicación oral. **Pacientes y métodos.** Hemos estudiado 40 pacientes con las siguientes características demográficas: 21 varones y 19 mujeres, con edades comprendida entre 50 y 81 años (media: 65,10 ± 8,75);

el tiempo de evolución de la enfermedad de Parkinson era de 2-32 años (15,69 ± 6,52), y presentaban una sintomatología motora fluctuante de 2-19 años (8,29 ± 5,01) de evolución. Las dosis y el número de inyecciones han sido similares a los descritos en la literatura. Con la administración subcutánea de apomorfina hemos observado una gran mejoría en la escala Hoehn-Yahr (2,47 frente a 3,62; $p < 0,0001$) y Schwab-England (76,11 frente a 45,00; $p < 0,0001$), una importante disminución del número de periodos off (4,07 frente a 5,63; $p = 0,0064$) y del tiempo total en off (1,85 frente a 3,90; $p = 0,0036$), y un significativo aumento del tiempo en on (22,34 frente a 20,14; $p = 0,0028$). **Resultados.** No hemos detectado ningún cambio en la frecuencia y la intensidad de las discinesias, tampoco en la cantidad de levodopa administrada antes y después del tratamiento. **Conclusión.** Consideramos que la apomorfina subcutánea es un valioso tratamiento sintomático en los pacientes con enfermedad de Parkinson y fluctuaciones motores importantes.

07.

RIESGO DE TRANSFORMACIÓN A ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE PACIENTES CON DEPRESIÓN Y FALLOS SUBJETIVOS DE MEMORIA DE MÁS DE UN AÑO DE EVOLUCIÓN

Ojea Ortega T, López Madrona JC, González MM, Fernández Fernández O

Instituto de Neurociencias. HRU Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La depresión incrementa el riesgo de EA. Presentamos el curso evolutivo de 109 pacientes, seguidos durante más de un año, y el riesgo a EA. **Pacientes y métodos.** 109 pacientes seguidos durante 2,23 años, 90 mujeres y 19 varones, edad media 61,02 años. Los pacientes cumplen criterios de depresión sin deterioro cognitivo ligero (Petersen) ni demencia. Todos tenían Mini-Mental superior a 24 con memoria conservada. Se analiza AF de demencia y depresión, AP de factores de riesgo vascular, depresión de inicio reciente o larga evolución, cambios vasculares en neuroimagen, tiempo de evolución de los fallos subjetivos de memoria, Mini-Mental, Blessed y Yesavage o Hamilton. **Resultados.** AF, 48; padecían demencia 3. AP depresivos previos 29, depresiones recientes 35, FRV variados 109. Lesiones vasculares importantes en neuroimagen 14. Mini-Mental medio 27,20, Blessed 6,82, Yesavage 9 y Hamilton 18,90. Ningún paciente evolucionó a demencia en los 2,23 años de seguimiento. Uno evolucionó a deterioro cognitivo leve, uno a demencia frontotemporal y otro a EA. Se separó el subgrupo mayor de 65 años. **Conclusiones.** No existe una predisposición a EA en nuestros pacientes en este tiempo. Ni los FRV, la depresión reciente o los varones seniles cambian el pronóstico como sugieren otros estudios.

08.

FIABILIDAD INTEROBSERVADOR DEL EUROTTEST EN ANDALUCÍA

Alonso Verdegay G^a, Rubí Callejón J^a, Guardado Santervás PL^a, Gómez Camello A^b, Cousido Martínez-Conde S^c, Montoro Ríos MT^d, Carnero Pardo C^d, en nombre del Grupo Trans-Eurotest

^a Sección de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

^b Servicio de Neurología. Hospital San Cecilio. Granada.

^c Servicio de Neurología. Hospital Puerta del Mar. Cádiz.

^d Servicio de Neurología. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. El Eurotest es un instrumento rápido, fácil, útil y válido para la detección de deterioro cognitivo (DC) y demencia desarrollado en Andalucía, que puede ser aplicado a analfabetos y cuyos resultados no están influidos por factores socioeducativos. **Objetivos.** Evaluar la fiabilidad interobservador (Fi) del Eurotest entre

evaluadores andaluces y compararla con la de observadores no andaluces. *Materiales y métodos.* Siete investigadores andaluces y ocho no andaluces independientes evaluaron de forma ciega 10 grabaciones de aplicaciones del Eurotest a distintos sujetos andaluces. La Fi se evaluó mediante el coeficiente de correlación intraclass (CCI) utilizando un modelo de dos factores de efectos aleatorios (definición de consistencia). *Resultados.* Las características clínicas y sociodemográficas y los resultados de ambas muestras no se diferencian de los de la muestra de validación del Eurotest. La Fi para el EUROTEST es 0,95 (0,89-0,97) entre andaluces y 0,92 (0,84-0,97) entre no andaluces. *Conclusión.* La Fi entre observadores andaluces es superior a la obtenida con observadores no andaluces, probablemente debido a la dificultad de éstos de entender el acento. La fiabilidad en ambos casos es excelente, una cualidad más que sumar a las que presenta el Eurotest.

PÓSTERS

P1.

SÍNDROME DE JEAVONS: PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

De la Cruz Cosme C, García Martín G, García Casares N, Vega Pérez J, Serrano Castro V, Romero Acebal M

Servicio de Neurología. Hospital Clínico. Málaga.

Introducción. El síndrome de Jeavons es un síndrome de epilepsia generalizada idiopática refleja bien definido por Jeavons. Se caracteriza por la triada de mioclonías palpebrales con o sin ausencias, episodios clínicos y/o paroxismos EEG inducidos por la oclusión ocular y fotosensibilidad. Suele debutar entre los 2 y los 14 años, siendo más frecuente y grave en el sexo femenino. El diagnóstico es fundamentalmente clínico con el correspondiente correlato EEG. *Caso clínico.* Se presentan cuatro pacientes tres mujeres y un hombre de edades entre 16 y 38 años que cumplen criterios de síndrome de Jeavons en seguimiento en nuestra Unidad de Epilepsias. Se discute el seguimiento y manejo terapéutico de los pacientes en función de la respuesta y la presencia o no de crisis asociadas. *Conclusiones.* El síndrome de Jeavons, a pesar de estar bien definido, no se encuentra incluido en el nuevo listado de clasificación de síndromes epilépticos. El tratamiento más aceptado en la actualidad es el valproato en monoterapia o asociado al clonacepam o etosuximida. De los nuevos fármacos antiepilépticos, el levetiracetam es el más prometedor. Carbamacepina, gabapentina, oxcarbacepina, fenitoína, tiagabina y vigabatrina están contraindicados.

P2.

VALOR PREDICTIVO DEL DaT-SCAN EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Cid Boza MC, Chacón Peña J, De la Torre Laviana J, Dinca Avarvarei L, Escolano Fernández B, Cancho García E, Marcos González A, Morgado Linares Y

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El SPECT cerebral con ioflupano I123 constituye un método eficaz para el estudio de la integridad de los circuitos nigroestriatales, permitiendo diferenciar los casos de parkinsonismo con pérdida de terminaciones dopaminérgicas de aquellos que no presentan degeneración nigroestriatal. *Pacientes y métodos.* Revisamos 40 casos de pacientes con enfermedad de Parkinson según criterios del Banco de Cerebros de Londres y se estudia la correlación entre la forma clínica tremórica y rígidoacinéctica y la gravedad de la afectación mediante los estadios de Hoehn y Yahr y la escala de Schwab-England, con la alteración en el DaT-SCAN según la clasi-

ficación publicada en *Movement Disorders* en 2004 (vol. 19, n.º 10). *Resultados.* Todos los pacientes tuvieron afectación del DaT-SCAN. La gravedad medida por las escalas se correlaciona positivamente con el DaT-SCAN. No se ha encontrado relación entre la lateralidad de las alteraciones del DaT-SCAN y la clínica. *Conclusión.* La aparición del DaT-SCAN ha permitido diferenciar los casos de parkinsonismo que cursan con afectación de la vía nigroestriatal. El DaT-SCAN añade un criterio más de seguridad a los del Banco de Cerebros de Londres. No se encontró relación entre la lateralidad de la afectación clínica y las alteraciones en esta prueba.

P3.

SIGNO DEL APLAUSO EN LA PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA

Montiel L, Feria I, Pérez MJ, Del Saz P, Creus C, Carnero C

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

Introducción. El signo del aplauso es una maniobra exploratoria sencilla recientemente descrita que aparece específicamente en la parálisis supranuclear progresiva (PSP) y que puede resultar muy útil en la diferenciación entre PSP y otros parkinsonismos y procesos neurodegenerativos. Presentamos un caso de PSP que presenta un elocuente signo del aplauso que ilustra su sencillez y utilidad. *Caso clínico.* Varón de 67 años con diabetes mellitus y cuadro progresivo de alteraciones en la marcha, disfagia y enlentecimiento motor. En la exploración se constató la presencia de apatía, lentitud psicomotora, disartria pseudobulbar, facies de máscara, parálisis supranuclear de la mirada vertical, hipertonía generalizada de predominio axial, grave alteración postural, apraxia de la marcha y signo del aplauso positivo (vídeo). En la RM del encéfalo se objetivó una importante atrofia del troncoencéfalo rostral y lámina cuadrigémina y atrofia cortical de predominio frontotemporal. El diagnóstico de PSP se basó en las características clínicas, los hallazgos de RM y la presencia del signo del aplauso. *Conclusión.* Los mecanismos que subyacen al signo del aplauso no están claros, probablemente se deba a disfunción de los ganglios basales característica y específica de la PSP para la cual muestra una especificidad del 100%, por lo que su presencia permite confirmar este diagnóstico.

P4.

HIPERSOMNIA COMO SÍNTOMA INICIAL DE UNA ENCEFALITIS PARANEOPLÁSICA ASOCIADA A ANTI-Ma2

Rojas-Marcos I^a, Robledo A^a, Casado JL^a, López Domínguez JM^a, Blanco A^a, Sanz G^a, Graus F^b, Díaz-Espejo C^a

^aServicio de Neurología. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

^bServicio de Neurología. Hospital Clínic. Barcelona.

Introducción. La encefalitis asociada a anticuerpos anti-Ma2 es un síndrome paraneoplásico que afecta fundamentalmente al diencéfalo, hipocampo y tronco cerebral. Cuando existe afectación diencéfala estos pacientes pueden presentar somnolencia diurna excesiva, cataplejía, alucinaciones y niveles bajos de hipocretina-1 en LCR. Se asocia a cáncer de testículo y en segundo lugar a cáncer de pulmón de células no pequeñas. La enfermedad neurológica puede mejorar con el tratamiento antineoplásico y la edad joven y el cáncer de testículo se asocian a un pronóstico favorable de ésta. *Caso clínico.* Presentamos un paciente cuyo síntoma principal fue una somnolencia diurna excesiva de varios meses de evolución y que inicialmente fue atribuida a un SAOS. Una RM cerebral mostró afectación de ambos hipotálamos e hipocampo izquierdo. La determinación de anti-Ma2 fue positiva en sangre. La hipocretina-1 en LCR estaba disminuida. Mediante fibrobroncoscopia se diagnosticó cáncer epidermoide de pulmón. Tras iniciar tratamiento con corticoides el paciente mejoró hasta quedar asintomático. *Conclusión.*

El síndrome diencefálico y sus características clinicoradiológicas no suelen reconocerse como síndrome paraneoplásico lo que puede retrasar el diagnóstico o llevar a actitudes agresivas pero innecesarias como la realización de una biopsia cerebral. Además, la instauración precoz de un tratamiento inmunomodulador puede mejorar el síndrome neurológico.

P5.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Mejías Olmedo MV^a, Pulido Fernández F^b, Vázquez Sousa R^c, Guardado Santervás P^a, Serrano Castro P^a, Olivares Romero J^a, Goberna Ortiz E^a, Jiménez Vidal R^a, Rubí Callejón J^a, Alonso Verdegay G^a

^a Sección de Neurología. ^b Servicio de Anatomía Patológica. ^c Servicio de Radiodiagnóstico. ^d Servicio de Psiquiatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. Es bien conocida la presentación de angiopatía amiloide cerebral (AAC) en forma de hemorragia, demencia o accidente isquémico transitorio. Más infrecuente y menos estudiada es la variedad inflamatoria de AAC, con un perfil clínico, radiológico y terapéutico diferente. **Caso clínico.** Describimos el caso de un varón de 72 años con un cuadro rápidamente progresivo (6 meses) de hiposensibilidad, torpeza motora hemicorporal izquierda, mioclonías y ataxia con abasia. No existía deterioro cognitivo, ni manifestaciones sistémicas. En RM (FLAIR-T₂) lesiones hiperintensas en sustancia blanca confluentes que afectaban a ambos lóbulos occipitales, temporal y frontal izquierdo. El LCR mostraba elevación de proteínas y el EEG no reflejaba alteraciones paroxísticas, ni asimetrías interhemisféricas. Dada la rápida evolución del cuadro iniciamos tratamiento empírico con corticoides e inmunosupresores en dosis altas, con evidente mejoría clínica. El estudio anatomopatológico del tejido cerebral dio el diagnóstico de AAC. No se observó infiltrado inflamatorio perivascular con células gigantes (característico de forma inflamatoria de AAC), lo que ponemos en relación con el tratamiento corticoideo e inmunosupresor previo, y con el pequeño tamaño de la biopsia. Semanas después el paciente falleció a consecuencia de una hemorragia intracerebral. **Conclusión.** A pesar de que el estudio del paciente quedó incompleto y no se pudo realizar RM eco-gradiente, RM control tras tratamiento ni estudio necrópsico, creemos que podría tratarse de una forma inflamatoria de AAC, y que debe ser un diagnóstico diferencial a tener en cuenta ante lesiones difusas y progresivas de sustancia blanca.

P6.

SIGNO DEL PULVINAR Y ESTADO NO CONVULSIVO

Feria I, Montiel L, Pérez-Navarro MJ, Del Saz P, Creus C, Escamilla F, Carnero-Pardo C, Ortega A

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

Introducción. Los estados no convulsivos constituyen ocasionalmente importantes retos diagnósticos. Recientemente se ha descrito el signo del pulvinar, consistente en alteraciones transitorias en las secuencias RM de difusión en el área origen de la actividad epiléptica y el pulvinar homolateral. Estos hallazgos muestran una alta sensibilidad y especificidad para este diagnóstico. Presentamos un caso prototípico de este útil signo. **Caso clínico.** Varón de 75 años con antecedentes de traumatismo craneoencefálico grave y foco contusivo frontoparietal izquierdo secuelar. Ingresó con un cuadro encefalopático con estupor y episodios recurrentes de sacudidas oculocéfálicas rítmicas a la derecha. Fueron normales un extenso estudio bioquímico de sangre y LCR; el EEG mostró una focalidad irritativa temporal izquierda y en la RM se objetivó una imagen hiperdensa en las secuencias de difusión en hipocampo y pulvinar iz-

quierdo, ésta última característica del signo del pulvinar; dos determinaciones de PCR para herpesvirus fueron negativas. El paciente fue tratado sintomáticamente con fenitoína, desapareciendo las crisis y las alteraciones de la neuroimagen. **Conclusiones.** El signo del pulvinar resulta de gran utilidad diagnóstica, pero de no conocerse, puede inducir a errores

P7.

CALCIFICACIÓN FAMILIAR IDIOPÁTICA DE LOS GANGLIOS BASALES ASOCIADA A DISPLASIA ESPONDILOEPIFISARIA TARDÍA. ¿UNA NUEVA ENTIDAD?

López Domínguez JM, Rojas-Marcos I, Blanco A, Robledo A, Díaz Espejo C

Servicio de Neurología. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción. La calcificación familiar idiopática de los ganglios basales (CFGB) suele transmitirse con herencia autosómica dominante; en algunas familias el gen implicado se ha localizado en el cromosoma 14. Describimos una familia con CFGB, posible transmisión ligada al X, y alteraciones fenotípicas y radiológicas sugestivas de displasia espondiloepifisaria tardía (DETX). **Caso clínico.** Varón de 52 años, cuarto de una fratria de seis hermanos; dos de los varones tienen fenotipo similar. En la pubertad fue diagnosticado de displasia espondiloepifisaria. A los 30 años comenzó con alteración de la marcha y leve deterioro cognitivo, que progresaron de forma lenta. La neuroimagen mostró extensas calcificaciones en núcleos dentados, ganglios basales y regiones periventriculares. Los estudios bioquímicos descartaron anomalías del metabolismo fosfocálcico. El mapa óseo evidenció graves alteraciones de los cuerpos vertebrales con normalidad de las extremidades, salvo leve coxa vara. **Conclusión.** La asociación de CFGB y DETX sugiere que algunos casos de CFGB pueden deberse a una mutación en el cromosoma X, posiblemente en una región próxima a la del gen *SEDL* implicado en la DETX. Sería interesante confirmar la sospecha clínica con un estudio genético, pues la asociación referida podría tratarse de una enfermedad hereditaria no descrita previamente.

P8.

OXCARBACEPINA Y MIGRAÑA SIN AURA

Dinca L, Patrignani G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La oxcarbacepina puede plantearse como alternativa al tratamiento del dolor neuropático y, por extensión, como profilaxis de la migraña. Antes de diseñar esta investigación clínica creemos conveniente practicar previamente un estudio piloto de carácter retrospectivo. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional retrospectivo. Criterios de selección: pacientes con diagnóstico de migraña sin aura que precisaron terapia profiláctica y que han sido intolerantes a la flunaricina. Terapia de 300 mg por la noche, aumentando a 600 mg en dos tomas a los 15 días. Evaluación a los 6 meses de inicio del tratamiento, valorando únicamente las variaciones en la frecuencia, intensidad, desaparición y abandono. **Resultados.** Total de 27 pacientes. Destacan la proporción de abandonos así como la reducción en la intensidad (descenso de dos niveles) y en la frecuencia (descenso del 50% de crisis). **Conclusiones.** Los resultados apoyan el hecho de realizar un estudio prospectivo y en dosis distintas. Creemos que este es un subgrupo específico, caracterizado por su intolerancia a la flunaricina, cuya respuesta probablemente sea distinta a los que sí son respondedores; ello plantea la conveniencia de establecer subgrupos de pacientes migrañosos según su respuesta a los distintos tipos de tratamientos profilácticos.

P9.**MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL**

García-Cañibano B, Espinosa R, González C, Cañibano MA, Guisado F, Acosta J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción. La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) incluye dos entidades nosológicas (colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn) de origen idiopático y perfil autoinmune que afectan fundamentalmente al intestino pero que suelen asociarse a manifestaciones extraintestinales. La afectación neurológica, aunque infrecuente, puede coincidir con la misma, como parte de la enfermedad, secundaria a tratamientos o aisladamente. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 17 años diagnosticado de enfermedad de Crohn cinco años antes que consulta por cefalea. La exploración neurológica solo reveló una borrosidad de papila y los estudios de neuroimagen pusieron de manifiesto trombosis de senos venosos craneales, siendo el resto del estudio etiológico negativo. Iniciamos tratamiento anticoagulante parenteral con una buena evolución. Caso 2: varón de 38 años diagnosticado de enfermedad de Crohn siete años antes, que consultó por cefalea hemisférica y dificultad para hablar. La exploración neurológica reveló una disfasia de tipo mixto y disgrafía. La TAC inicial no mostró alteraciones. A las 48 horas, en la TAC craneal se observó una lesión isquémica parietooccipital izquierda. Durante el ingreso se descartaron la existencia de cardiopatía cardioembólica, arteriopatías, trastornos de la coagulación así como otras enfermedades sistémicas. **Conclusión.** Los mecanismos que relacionan la afectación neurológica en la EII no están aún bien precisados, si bien son cada vez más los casos publicados que avallan su asociación. Estos abarcan procesos vasculares, desmielinizantes, polineuropatías, alteraciones de la unión neuromuscular y miopatía. En la mayoría de los casos se establece la relación clínica de ambos procesos tras descartar otros.

P10.**ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB FAMILIAR CON MUTACIÓN E200K DEL GEN DE LA PROTEÍNA DEL PRIÓN**

Rueda I, Portillo R, Recio M, García R, Ochoa Sepúlveda JJ, Bescansa E, Cañadillas F

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Objetivos. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una entidad clínica, con formas de aparición esporádica, familiar o adquirida, que se caracteriza por clínica de ataxia, mioclonías y deterioro cognitivo subagudo asociada a alteraciones características en EEG, LCR y neuroimagen. No obstante, todos estos hallazgos no siempre están presentes al inicio de la enfermedad, lo que obliga a realizar un diagnóstico diferencial amplio con otras patologías como enfermedad de Alzheimer (familiar), síndromes paraneoplásicos (degeneración cerebelosa) y procesos degenerativos mixtos, entre otras. **Caso clínico.** Mujer de 60 años que ingresa en nuestro servicio por cuadro de inestabilidad progresiva para la marcha de meses evolución, sin antecedentes personales ni familiares de interés; destaca a la exploración la aparición de nistagmo en mirada extrema derecha, estación con ayuda y aumento de la base sustentación con dificultad grave para la marcha, así como dismetría D-N y T-R de predominio izquierdos, más temblor de actitud distal e irregular. Se inicia estudio con pruebas complementarias orientadas a realizar un primer diagnóstico diferencial de ataxia subaguda, resultando todas ellas negativas, con sospecha clínica inicial de degeneración cerebelosa subaguda paraneoplásica. Durante el seguimiento, el cuadro neurológico progresa, apareciendo deterioro cognitivo, prosopagnosia y desorientación temporoespacial, habla hipofónica, apraxia orolingual, paresia de supravisión de la mirada, hipertonía de miem-

bro superiores, aumento de la inestabilidad postural y dismetría, por lo que reingresa. RM craneal: atrofia marcada en corteza cerebral y cerebelosa, hiperintensidad (T₂) en ganglios de la base. EEG: 1.º: normal; 2.º (15 días después): lentificación difusa de ritmo de base. Proteína 14-3-3 positiva (LCR). La paciente fallece a los 10 meses y se realiza necropsia con diagnóstico histopatológico de ECJ. Se procede a realizar estudio genético de proteína del prión en células mononucleares con el resultado de mutación patógena E200K para ECJ familiar en heterocigosis (polimorfismo MET/VAL). **Conclusiones.** El diagnóstico de ECJ en estadios iniciales puede resultar difícil, dada la variabilidad clínica de presentación que obliga a realizar un diagnóstico diferencial en función de los signos y síntomas princeps. La realización de necropsia permite la confirmación de la enfermedad, y el estudio genético de la proteína del prión, la identificación de formas familiares. Posiblemente la ECJ familiar es una entidad clínica infradiagnosticada, ya que no en todos los pacientes se puede completar el estudio, con las implicaciones éticas que esto conlleva a la hora de hablar de herencia y enfermedades neurodegenerativas.

P11.**CORRELACIÓN CLINICORRADIOLÓGICA EN LESIONES DE LOS GANGLIOS BASALES**

Montalvo Valdivieso A, Peinado Cantero ML, Muñozuri Sanz D, López López I, Gutiérrez García J, Barrero Hernández FJ.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Introducción. Los ganglios basales son un grupo de núcleos subcorticales interconectados por complejos circuitos corticobasales gangliotalamocorticales. El tipo de trastorno del movimiento depende del núcleo afectado. Se dividen en coreoatetosis-balismo, parkinsonismo y distonía. Las lesiones aisladas de estos núcleos son raras y desencadenadas habitualmente por acidosis. Presentamos tres casos que muestran correlación clinicorradiológica de lesiones en ganglios basales. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer intoxicada con butirilglicol que desarrolla progresivamente un síndrome rigidoacinéutico por lesión del putamen. Caso 2: mujer con intoxicación alcohólica y medicamentosa que desarrolla progresivamente un síndrome distónico generalizado y blefarospasmo bilateral por lesión del pálido. Caso 3: varón que tras parada cardiorrespiratoria desarrolla un síndrome rigidoacinéutico por lesión en el estriado. **Conclusión.** Estos casos ponen de manifiesto la sensibilidad de las neuronas de los ganglios basales a situaciones de intoxicación o hipoxia, apareciendo síntomas extrapiramidales en relación al daño neuronal selectivo en un determinado núcleo. Según la literatura existente, al dañar las neuronas del pálido interno, la proyección entre éste y el tálamo se ve interrumpida, liberando al tálamo y apareciendo la distonía (caso 2). En lesiones del putamen o pálido externo hay una desinhibición del globo pálido interno, inhibiendo el tálamo (casos 1 y 3).

P12.**XANTOMATOSIS CEREBROTENDINOSA**

Montalvo Valdivieso A, Peinado Cantero ML, Gutiérrez García J, López López MI, Barrero Hernández FJ.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Casos clínicos. Caso 1: varón de 19 años con retraso psicomotor, ataxia de la marcha, pies cavos y cataratas bilaterales congénitas. Caso 2: varón de 34 años con pies cavos, cataratas bilaterales, epilepsia y ataxia. Hipertrofia de tendones aquileos. Tras estudio exhaustivo mediante analítica y neuroimagen, y tras exploración clínica de ambos pacientes, se realizan las determinaciones metabólicas de betacolestanol en sangre y excreción de alcoholes biliares en orina, llegando al diagnóstico. **Conclusiones.** La xantomatosis cere-

brotendinosa es una rara enfermedad por depósito de lípidos de herencia AR. Se produce por el déficit de un enzima que produce reducción de la síntesis de ácidos biliares y acúmulos de colestanol, permaneciendo normales los niveles de colesterol. La presencia de los xantomas tendinosos depende de la evolución de la enfermedad. En nuestra serie se aprecian en el segundo paciente, pero no aparece en el más joven. El tratamiento empleado es el ácido quenodeoxicólico y un inhibidor de la beta-HMG-CoA reductasa. Es fundamental el tratamiento precoz.

P13.

FÍSTULA DURAL LUMBAR EN PACIENTE CON SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER

García Martín G, Serrano Castro V, García Casares N, Vega Pérez J, De la Cruz Cosme C, Chamorro Muñoz M, Romero Acebal M
Servicio de Neurología. Hospital Clínico Virgen de la Victoria. Málaga.

Introducción. El síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (SKTW) es una anomalía vascular congénita de etiología incierta caracterizada por hemangiomas planos, hipertrofia de huesos y tejidos blandos y venas varicosas. Puede afectar a distintos órganos y aparatos incluyendo el sistema nervioso. **Caso clínico.** Se presenta un varón de 50 años con antecedentes de varices congénitas de miembro inferior izquierdo (MII), intervenido de trombo de safena, pancreatitis necrohemorrágica y esplenectomía por hemangiomas. Ingresó por cuadro de un mes de evolución de dolor y debilidad en MII. A la exploración se objetivó hipertrofia de partes blandas y de paresia arrefléxica de MII de predominio distal. Doppler de MII: sistema venoso profundo permeable. Safenectomía de safena interna izquierda. ENG: axonotmesis casi completa de L5 y parcial de S1. RM lumbar: vasos serpeginosos en interior de saco dural desde L2 a S1 de predominio izquierdo. Realza con contraste. Engrosamiento radicular y vasos tortuosos acompañando a las raíces. Compatible con fístula dural. Arteriografía de arterias vertebrales, intercostales y lumbares: no diagnóstica. **Conclusión.** El paciente cumple criterios de SKTW. La negatividad del estudio angiográfico no excluye la existencia de malformación, pero impide el tratamiento con embolización.

P14.

ENCEFALOPATÍAS MITOCONDRIALES: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Espinosa R, García-Cañibano B, González C, Guisado F, Cousido S, Acosta J.
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción. Las encefalomiopatías mitocondriales son un grupo heterogéneo de trastornos y, aunque existen síndromes definidos, el diagnóstico suele ser complejo y la presencia de acidosis láctica, conjuntamente con fibras rojas rotas y aumento de las mitocondrias en la biopsia de músculo, suele ser definitivo. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 17 años sin antecedentes de interés que ingresa por inestabilidad para la marcha y diplopía de meses de evolución. La exploración mostraba una oftalmoplejía externa bilateral, dismetría apendicular y ataxia. Las pruebas complementarias fueron normales. La biopsia muscular era compatible con déficit de coenzima Q₁₀. Se inició tratamiento con ubiquinona, permaneciendo estable. Caso 2: mujer de 32 años, en segundo trimestre de gestación, que desde el inicio de la misma refería torpeza para caminar. Observamos una disartria escandida, tetraparesia espástica piramidal y dismetría apendicular. Los estudios realizados fueron normales, salvo la biopsia muscular donde se demostró un déficit de complejo III mitocondrial. Se inició tratamiento con vitaminas K y C. La paciente actualmente se encuentra estable. **Conclusiones.** Existen elementos cla-

ve para el diagnóstico de la encefalopatía mitocondrial, no obstante en ocasiones faltan y el diagnóstico se realiza tras descartar otras entidades y el resultado de la biopsia muscular.

P15.

EPILEPSIA GELÁSTICA HIPOTALÁMICA

García Casares N, García Martín G, Vega Pérez J, Vila Herrero E, De La Cruz Cosme C, Chamorro Muñoz MI, Pérez Errazquin F, Heras Pérez JA, Romero Acebal M
Servicio de Neurología. Hospital Clínico
Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Introducción. La epilepsia gelástica hipotalámica es una enfermedad rara (un caso entre 1.300 pacientes de nuestras consultas de epilepsia). Pese a no referenciarse como entidad diferenciada en el último esquema de clasificación de los síndromes epilépticos, cumple los criterios que definen una enfermedad epiléptica. **Caso clínico.** Paciente de 20 años que presenta desde el primer año de vida episodios recortados de risa inmotivada que pasan desapercibidos como síntoma, apareciendo a partir de los 11 años crisis parciales complejas y crisis generalizadas tonicoclónicas. EEG: actividad paroxística epileptiforme en forma de descargas de punta-onda en convexidad frontal dcha. coincidiendo con crisis gelásticas durante el registro. RM craneal de alta resolución: nódulo hipotalámico posteroinferior al quiasma de 9 mm, isointenso y sin realce de contraste, compatible con hamartoma. **Conclusiones.** Las crisis gelásticas hipotalámicas definen una enfermedad epiléptica caracterizada por: a) Crisis de risa forzada de pocos segundos de duración repetitivas y resistentes farmacológicamente; b) Suelen asociar, por difusión a zonas vecinas temporales y frontales, otro tipo de crisis, parciales y/o generalizadas, que responden bien al tratamiento (en nuestro paciente, controladas con carbamacepina); y c) Aunque hay descripciones de pubertad precoz y mal pronóstico por deterioro cognitivo, no es lo habitual y se trata de una entidad con relativa benignidad. La presencia de hamartoma hipotalámico requiere la realización de una RM craneal de alta resolución para identificarlo. Su exéresis quirúrgica es técnicamente difícil pero efectiva.

P16.

LEUCOENCEFALOPATÍA EN INFECCIÓN PRIMARIA POR VIRUS HERPES ZÓSTER

Jiménez Vidal R, Huete Hurtado A, Aomar Millán M, Guardado Santervás PL, Serrano Castro PJ.
Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La leucoencefalopatía posterior puede aparecer asociada a determinadas enfermedades médicas (hipertensión arterial grave y rápida, inmunosupresión, conectivopatías, enfermedades hematológicas...) o ser secundaria a fármacos. **Caso clínico.** Varón de 36 años con lesiones exantemáticas-pustulares generalizadas, cefalea, fiebre y confusión. En la exploración tenía lesiones dérmicas y meningismo. Presentaba leucocitosis (14.250 desviación izquierda) y pleocitosis linfocitaria en LCR: 148 células/cm³ (95% linfocitos), proteínas 0,68 g/dL, glucosa normal. PCR en LCR para enterovirus múltiples, virus herpes zóster (VHZ), citomegalovirus, virus herpes simple (VHS) y virus herpes humano 6, negativas. Serologías a virus herpes simple I (IgM negativo, IgG positivo) y varicela (IgM positivo), compatibles con infección reciente por varicela. TAC craneal y EEG normales. RM craneal (a los 3 días de ingreso): lesiones hiperintensas en T₂, FLAIR y difusión, hipointensas en mapa ADC en la sustancia blanca de centros semioviales parietooccipital. Se trató con aciclovir durante una semana, suspendiéndose al encontrarse asintomático y desarrollar insuficiencia renal leve (urea 80; Cr 1,68). **Conclusión.** El VHZ puede causar arteritis granulomatosa

(ictus o multifartos), vasculitis de pequeño vaso (leucoencefalitis) y encefalomielitis postinfecciosa (improbable patocrónicamente en nuestro caso). El cuadro es compatible con vasculitis de pequeño vaso tras infección por VHZ, aunque la leucoencefalopatía podría atribuirse también al aciclovir intravenoso, especialmente en insuficiencia renal.

P17.

NECROSIS LAMINAR CORTICAL CAUSADA POR INFARTO CEREBRAL

Serrano-Pozo A, González-Pérez P, Pérez-Díaz H, Carrillo-García F, Millán-Pascual J, Serrano-Cabrera A, Martínez-Fernández E, González-Marcos JR, Gil-Peralta A
Servicio de Neurología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. Los infartos cerebrales crónicos suelen producir imágenes hipointensas en T₁ e hiperintensas en T₂. Se presenta un caso en el que la RM reveló una señal hiperintensa lineal cortical en T₁, sugiriendo la existencia de una necrosis laminar de la corteza. **Caso clínico.** Un varón de 59 años con múltiples factores de riesgo vascular sufrió un infarto cerebral en relación con una oclusión de la arteria carótida interna ipsilateral, quedando con una leve afasia motora. Varios meses después, una RM cerebral mostró una señal hiperintensa lineal en T₁ y FLAIR en la corteza del área de Broca. La secuencia eco-gradiente T₂* descartó la presencia de microhemorragias, lo que permite afirmar que dichos hallazgos se deben a una necrosis laminar cortical. **Conclusiones.** La necrosis laminar cortical es un concepto anatomopatológico con traducción en RM en forma de hiperseñal cortical lineal en T₁ y FLAIR no secundaria a transformación hemorrágica (secuencia eco-gradiente T₂* normal). Se cree que esta hiperseñal en T₁ puede deberse al daño neuronal isquémico, con gliosis reactiva y acúmulo de macrófagos cargados de lípidos, y también a la desnaturalización y aumento de concentración de proteínas y otras macromoléculas, con la consiguiente restricción de la movilidad de las moléculas de agua.

P18.

DEMENCIA SUBCORTICAL PROGRESIVA COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

García Casares N^a, Padilla Parrado F^a, Gutiérrez Hurtado A^b, Vega Pérez J^a, García Martín G^a, De la Cruz Cosme C^a, Romero Acebal M^a

^a Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. ^b Neuropsicóloga clínica. Málaga.

Introducción. La afectación neuropsicológica ha sido infravalorada en la esclerosis múltiple (EM), aunque distintos estudios transversales demuestran una prevalencia de los déficit cognitivos que oscilan entre el 13 y 65%. Presentamos el caso de una paciente con EM primaria progresiva cuya única manifestación clínica tras un seguimiento de 5 años ha sido un deterioro cognitivo progresivo. **Caso clínico.** Mujer de 42 años a quien, desde hace cuatro, el marido nota olvidadiza, con problemas para recordar las tareas domésticas, no maneja el dinero, tiene problemas para orientarse en calles cercanas, no realiza ningún tipo de actividad intelectual (leer, escribir) y mantiene conducta pueril y en ocasiones estado de apatía. A la exploración neurológica destacan reflejos osteotendinosos vivos en miembro superior e inferior izquierdos. Reflejo cutáneo plantar extensor bilateral. Disidiadococinesia izquierda y leve disimetría izquierda. Estudio neuropsicológico: deterioro cognitivo difuso moderado con afectación de múltiples áreas cognitivas. Potenciales evocados visuales: signos de neuropatía prequiasmática desmielinizante leve en ojo izquierdo y grave en ojo derecho. RM craneal: lesiones bihemisféricas periventriculares y en tronco cerebral, su-

gestivas de placas de desmielinización con leucomalacia y atrofia corticosubcortical importante. LCR: bandas oligoclonales positivas. **Conclusiones.** El diagnóstico clínico en base al curso lentamente progresivo, edad y datos complementarios es de una EM de curso primario progresivo con expresividad clínica de deterioro cognitivo cumpliendo criterios de demencia.

P19.

DISTONÍA DEL TROMPETISTA

Cancho García E, Chacón Peña J, Dinca Petruta L, Cid Boza MC, Morgado Linares Y, De La Torre Laviana J
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La distonía focal del músico se manifiesta como una incapacidad para reproducir de forma natural, automática y eficiente los gestos propios de su actividad. Curiosamente esta dificultad no se manifiesta en otros movimientos o cuando éstos se realizan fuera del instrumento. Presentamos el caso de una distonía focal en un trompetista. **Caso clínico.** Varón de 42 años, trompetista, que consultó por dificultad para ejecutar piezas musicales consistente en lentitud al mover la lengua ('picar'), y debilidad para sujetar la boquilla del instrumento con los labios ('ligar'). Realizaba otras acciones con la boca y lengua sin problemas. Cribado de distonías secundarias negativo. La RM detectó lesiones isquémicas en cápsula y protuberancia. Fue seguido durante tres años. Obtuvimos en este paciente una mejoría en el 'ligar' (100%) y 90% en el 'picar' con anticolinérgicos (6 mg/día en pauta ascendente, revisiones trimestrales y mínimos efectos secundarios). **Conclusión.** La distonía de este trompetista ha respondido satisfactoriamente a anticolinérgicos con recuperación laboral completa. Creemos que en pacientes jóvenes con similar patología debe ensayarse este tratamiento.

P20.

INICIO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE SIMULANDO UN ICTUS LACUNAR (DISARTRIA-MANO TORPE)

Vega Pérez J, García Casares N, Padilla Parrado F, García Martín G, Vila Herrero E, De la Cruz Cosme C, Romero Acebal M

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

Objetivos. Presentamos el caso de una paciente con esclerosis múltiple (EM) cuyo inicio simula un cuadro vascular ictal. **Caso clínico.** Mujer de 43 años edad sin antecedentes de interés, salvo fumadora. Consulta por cuadro de dificultad para hablar y pérdida de fuerza en mano derecha que comienza el día anterior de forma rápida pero no súbita, en el transcurso de varias horas, y sin otros síntomas asociados, excepto sensación de adormecimiento en mano derecha desde dos días antes. Habla levemente disártrica, paresia distal de mano derecha con sensibilidad normal y signos dispráxicos en la manipulación con dicha mano; resto de exploración física: normal. Análítica general: normal. Serología: normal. Estudio autoinmunidad: negativo. LCR normal con bandas oligoclonales (+). Eco-Doppler TSA: normal. Ecocardiograma: normal. Potenciales evocados visuales: signos indicativos de neuropatía óptica prequiasmática bilateral de mediana intensidad. RM craneal: lesiones periventriculares bihemisféricas en FLAIR y T₂, sugestivas de origen desmielinizante, existiendo una mayor en la región parietal izquierda. **Conclusión.** Aunque es poco frecuente que la EM comience simulando un episodio vascular isquémico, se deben tener ambas entidades siempre presentes como posibles causas en personas jóvenes con cuadros de perfil ictal para una correcta orientación diagnóstica e inicio precoz de un tratamiento apropiado.

P21.**FORMA MARBURG DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE: DISCUSIÓN CLINICORRADIOLÓGICA A PROPÓSITO DE UN CASO EXCEPCIONAL**

Cuartero E, Cabrera M, Paradas C, Romero B, Fernández-Bolaños R
Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Introducción. La forma Marburg o pseudotumoral de la esclerosis múltiple se caracteriza por un grave curso clínico e imágenes desmielinizantes inusuales, lo que plantea dudas diagnósticas con lesiones neoplásicas. Patológicamente existe infiltración masiva de macrófagos, daño axonal agudo y necrosis intensa. **Caso clínico.** Mujer de 51 años con deterioro en el nivel de alerta, afasia global y astenia generalizada de una semana de evolución. Como antecedentes contaba con anemia hemolítica autoinmune, carcinoma intraductal de mama y diagnóstico reciente de esclerosis múltiple con bandas oligoclonales negativas. Realizado TAC craneal con hallazgo de grandes lesiones hipodensas bihemisféricas diseminadas, corticosubcorticales, con tenue realce en periferia tras contraste. Se plantea estudio inicial que descarte posibles etiologías, con cribado de neoplasias ocultas y posible foco infeccioso que justificaran la presencia de metástasis o abscesos en el sistema nervioso central, con resultados negativos. Se realiza control seriado de neuroimagen (TAC craneal, RM, espectroscopia, angiorresonancia) y biopsia estereotáxica, con la confirmación de forma pseudotumoral de esclerosis múltiple. Existe mejoría clinicorradiológica evidente tras tratamiento secuencial con corticoides, ciclofosfamida y plasmaféresis. **Conclusión.** Presentamos un caso excepcionalmente agresivo de forma Marburg. Acorde con otras comunicaciones de Marburg, las bandas oligoclonales fueron negativas. Los múltiples antecedentes de la paciente y la atipicidad de la neuroimagen lo hacen interesante en su diagnóstico diferencial y manejo terapéutico.

P22.**FORMA PSEUDOTUMORAL DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE INFRATENTORIAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA**

González C, García-Cañibano B, Espinosa R, Argente J, Sáez S, Guisado F, Acosta J.
Servicio de Neurología. Hospital Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción. La aparición de grandes lesiones ocupantes de espacio en el tronco cerebral puede llevar a considerar como primera posibilidad diagnóstica la existencia de un proceso neoformativo, con las consiguientes implicaciones de difícil confirmación diagnóstica y consecuencias terapéuticas. Por tanto, en el diagnóstico diferencial hay que incluir la posibilidad de procesos inflamatorios, desmielinizantes, vasculíticos. **Caso clínico.** Mujer de 40 años de edad con clínica de una semana de evolución manifestada por cefalea occipitonal, seguida de visión doble en el plano horizontal y parestesias en miembro superior derecho. Exploración física: oftalmoplejía internuclear derecha, paresia de VI par izquierdo, limitación de mirada vertical superior y nistagmo en mirada lateral derecha, junto con paresia facial periférica izquierdada, siendo el resto del examen normal. RM: lesión de localización dorsopontina y bulbar que ejerce mínimo efecto masa sobre el cuarto ventrículo con afectación de ambos colículos faciales y pedúnculos cerebelosos superior y medio izquierdo, sugerente de proceso neoformativo. LCR: leve pleocitosis mononuclear con glucosa y proteínas normales. Bandas oligoclonales negativas en suero y positivas en LCR. La paciente fue sometida a tratamiento con metilprednisolona en bolo, produciéndose remisión clínica y prácticamente completa de los hallazgos de neuroimagen. **Conclusión.** La existencia de un cuadro progresivo de disfunción troncoencefálica y hallazgos de neuroimagen sugerentes en primer lugar de un tumor glial, obliga a ex-

cluir la posibilidad de una forma pseudotumoral de enfermedad desmielinizante a pesar de su infrecuencia.

P23.**HEMOPTISIS MASIVA FATAL TRAS FIBRINÓLISIS DE ICTUS ISQUÉMICO AGUDO**

De la Torre J, Redondo L, Dinca L, Marcos A, Morgado Y, Cancho E, Sánchez V, Fernández M
Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El tratamiento trombolítico del ictus isquémico agudo aumenta el riesgo de hemorragias intracerebrales sintomáticas aproximadamente cuatro veces. Las hemorragias sistémicas son excepcionales (1,3-1,6% de los pacientes tratados) sin incremento de la mortalidad; la hemoptisis no está descrita. **Caso clínico.** Varón de 69 años, exfumador, hiperlipemia, hipertensión, fibrilación auricular. Presenta bruscamente hemiplejía izquierda, parálisis facial izquierda central, desviación oculocefálica a la derecha, hemianopsia homónima izquierda. NIHSS 22. TAC craneal sin signos de hemorragia. Se inicia tratamiento con rtPA intravenoso a las dos horas de evolución. Durante la infusión recupera movilidad de miembros paréticos. A los 10 minutos de finalizar el tratamiento comienza con hemoptisis masiva e insuficiencia respiratoria que obliga a intubación orotraqueal y ventilación mecánica. Se realiza fibrobroncoscopia, objetivándose tumoración sangrante en el bronquio principal izquierdo. Posteriormente se tomó biopsia, con el diagnóstico histológico de carcinoma de células escamosas moderadamente diferenciado. Falleció a los 7 días a consecuencia de la insuficiencia respiratoria. **Conclusión.** El antecedente de enfermedad neoplásica contraindica la trombólisis del ictus. Sin embargo, en el caso actual, la neoplasia era desconocida y fue el motivo de la complicación hemorrágica. Este caso plantea la discusión de la necesidad de realizar radiografía de tórax previa al tratamiento trombolítico, incluyéndola así en el protocolo obligatorio de todo Código Ictus.

P24.**NEUROTOXICIDAD AGUDA POR VINCRISTINA FRENTE A SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ. DILEMA DIAGNÓSTICO**

González Pérez P, Serrano Pozo A, Millán Pascual J, Pérez Díaz H, Montes Latorre E, Gómez-Aranda F
Servicios de Neurología y Neurofisiología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. Uno de los principales efectos adversos de los quimioterápicos es la toxicidad sobre el sistema nervioso periférico. La vincristina es capaz de producir una neuropatía periférica fulminante de instauración aguda que remeda un síndrome de Guillain-Barré (SGB). **Caso clínico.** Varón de 19 años, diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda, en remisión completa tras segundo ciclo de quimioterapia incluyendo vincristina (dosis acumulada de 8 mg). A las dos semanas de este segundo ciclo, desarrolló de forma aguda una paraparesia simétrica y flácida de predominio proximal. No existía afectación sensitiva, pero sí arreflexia universal y una notoria disfunción vesical y eréctil desde el inicio. A pesar de la administración de inmunoglobulinas intravenosas, al objetivarse una disociación albuminocitológica en el líquido cefalorraquídeo, el paciente empeoró evolucionando a una paraplejía. **Conclusión.** Se planteó el diagnóstico diferencial entre un verdadero SGB o un efecto adverso, grave e inesperado secundario al tratamiento con vincristina. Las similitudes en cuanto a la clínica, hallazgos de laboratorio, neuroimagen y pronóstico de ambas entidades hacen prácticamente imposible establecer un diagnóstico definitivo. La realización de un electroneurograma previo a la ad-

ministración de vincristina en pacientes seleccionados podría evitar un SGB-like.

P25.

EPISODIO DEPRESIVO COMO SÍNTOMA PRINCIPAL DE UN BROTE EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Duque B, Domínguez E, Arza R, Duque P, López L, Izquierdo G
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. En la esclerosis múltiple (EM) aparecen signos y síntomas indicativos de lesiones en localizaciones del sistema nervioso central. Las primeras investigaciones estudiaban lesiones y su correlato físico, posteriormente cognitivo. En los trastornos psicopatológicos es complicado demostrar correlación entre signos de actividad clínica y trastornos. Exponemos el caso de una paciente con EM cuyo síntoma principal del brote fue un episodio depresivo, remitiendo casi totalmente tras tratamiento con corticoides. **Caso clínico.** Mujer de 40 años diagnosticada de EM en 2001. En la RM se observó lesión en el esplénio del cuerpo calloso de posible origen desmielinizante. Brote en junio de 2001 con sintomatología psiquiátrica de tipo depresivo. Dicho brote se caracterizaba por tristeza, apatía, anhedonia, insomnio, miedos irracionales y ansiedad. Se diagnosticó episodio depresivo moderado-grave secundario, quizá, al brote de EM que presentaba, que remitió con corticoides. **Conclusiones.** Hasta un 50% de sujetos con EM presentan trastornos depresivos y es difícil determinar si son reactivos a la enfermedad o debido a afectación cerebral. Posible aparición de síntomas psiquiátricos como manifestación principal de un brote. Remisión tras tratamiento con corticoides. Se abre una vía para profundizar el diagnóstico diferencial entre cuadros depresivos reactivos y cuadros depresivos como manifestación del brote, de la que se beneficiarían con tratamiento adecuado.

P26.

GLUCOGENOSIS POR DÉFICIT DE MIOFOSFORILASA. ENFERMEDAD DE McARDLE

Peinado Cantero ML, Montalvo Valdivieso A, Gutiérrez García J, Barrero Hernández FJ, López López MI.
Servicio de Neurología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Caso clínico. Varón de 58 años en estudio por intolerancia precoz al ejercicio desde la infancia. Desde que comenzó su trabajo habitual presentaba calambres musculares y debilidad de predominio proximal. En ocasiones presentó orinas colúricas. Exploración neurológica: debilidad de musculatura proximal en cintura escapular y pélvica. Estudio neurofisiológico: afectación miopática. Test de ejercicio en isquemia: curva plana de lactato con CK elevada. Biopsia muscular: miopatía vacuolar por cúmulos de glucógeno, negatividad uniforme y difusa para la fosforilasa. **Conclusiones.** La glucogenosis tipo V o enfermedad de McArdle está causada por la deficiencia de la enzima fosforilasa muscular. Estos pacientes presentan intolerancia al ejercicio asociando mialgias y debilidad muscular, que desaparece en el reposo. En la mitad de los casos se producen mioglobulinuria e insuficiencia renal. La edad de aparición más frecuente es la infancia, sin embargo, existe una gran variabilidad fenotípica, que comprende desde una miopatía infantil fatal hasta una miopatía moderada de aparición en la cuarta o la quinta décadas. El diagnóstico definitivo se establece mediante la determinación de fosforilasa en músculo obtenido por biopsia.

P27.

REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN LA ENFERMEDAD DE WILSON

Domínguez E, Arza R, Duque P, Izquierdo G.
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La enfermedad de Wilson (EW) se caracteriza por lesiones cerebrales y hepáticas y es producida por un trastorno del metabolismo del cobre determinado genéticamente, comenzando entre los 15 y 30 años aproximadamente, con mayor o menos afectación de las capacidades cognitivas. Se han descrito varios tratamientos para la enfermedad, pero no se han propuesto soluciones efectivas al deterioro cognitivo de estos enfermos. **Caso clínico.** Mujer de 20 años de edad que fue diagnosticada de EW y tratada con D-penicilamina y terapia electroconvulsiva. Actualmente presenta deterioro cognitivo de funciones prefrontales, tanto por afectación dorsolateral como orbitaria, en grado moderado, compatible con síndrome prefrontal parcial. Se instauró un programa de rehabilitación neuropsicológica con sesiones semanales donde se trataron las funciones prefrontales y la bradipsiquia, principalmente. A pesar del corto periodo de intervención, a los tres meses se apreció una clara mejoría en los tiempos de procesamiento de información y la atención sostenida, así como en el razonamiento y la flexibilidad cognitiva, corroborados también por el paciente mediante escalas validadas. **Conclusión.** La rehabilitación neuropsicológica podría resultar eficaz como tratamiento sintomático de la alteración cognitiva en la EW, aunque sobre la base de un solo caso no se puede determinar.

P28.

MENINGITIS BACTERIANA SECUNDARIA A INCLUSIÓN DENTARIA EN SENO MAXILAR

Huete Hurtado A, Jiménez Vidal R, Arjona Padillo A, Olivares Romero J.
Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. Un mecanismo patogénico en meningitis bacterianas es la extensión por contigüidad desde un foco séptico craneal (sinusitis, otitis, etc.). Los gérmenes más frecuentemente implicados son *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*. Describimos un caso de meningitis bacteriana aguda debida a un foco séptico inusual. **Caso clínico.** Varón de 59 años, antecedentes de diabetes y fístula orosinusal, que acudió por acúfenos, vértigo, malestar general y fiebre, tratado con antibioterapia oral sin mejoría. Se realizó punción lumbar: leucocitos, 480/mm³ (56% polimorfonucleares); glucosa, 103 mg/dL; proteínas, 2,75 g/L, e ingresó como meningitis bacteriana decapitada. La evolución fue favorable con antibioterapia intravenosa empírica (ceftriaxona y vancomicina), aunque el LCR demostró un aumento de proteínas (4,37 g/L) y pleocitosis linfocítica (300/mm³; 90% linfocitos). Se realizó RM craneal y TAC nasosinusal que mostraron sinusitis etmoidal, esfenoidal y maxilar izquierda, otitis media izquierda e inclusión dentaria en seno maxilar izquierdo (confirmada en ortopantografía). Además, cambios de señal compatibles con oclusión de carótida intrapetrosa e intracavernosa izquierda, confirmada por Doppler. Cirugía Maxilofacial realizó extracción quirúrgica tras resolución del cuadro infeccioso. **Conclusión.** En pacientes con meningitis bacteriana conviene realizar estudio de focos sépticos de contigüidad, pudiendo encontrarse hallazgos inusuales relevantes como los observados en nuestro caso, cuyo diagnóstico radiológico es fácil.

P29.**HEMINEGLIGENCIA MOTORA Y HEMINEGLIGENCIA VISUOESPACIAL EN LA INFANCIA**

Jiménez L, Arza R, Borges M, Lluch D, Ramos I, Duque P.

Unidad de Neuropsicología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. En la infancia suelen producirse cuadros de retraso de adquisición de las funciones cognitivas como consecuencia de alguna patología neurológica o bien sin causa conocida. Además, es difícil encontrar algunas alteraciones neuropsicológicas en los niños que sí se encuentran en la edad adulta. Sin embargo, es importante delimitar las alteraciones cognitivas en niños de cara su correcto tratamiento. Presentamos el caso de un chico de 6 años de edad que mostraba una heminegligencia visuoespacial y motora, déficit muy atípicos en un niño. **Caso clínico.** Niño de 6 años de edad que, en el período neonatal, sufrió un síndrome isquémicoanóxico y a los 3 años de edad se le detectó un cuadro paroxístico temporooccipital derecho. En la exploración se encontró pseudosíndrome de heminegligencia visuoespacial izquierda que se acompañaba de heminegligencia motora izquierda. Además, presentaba paralexias y paragrafias (sin trastornos del lenguaje hablado), desorientación derecha-izquierda, disgnosia digital, discalculia y dispraxia de tipo constructivo. Después del nacimiento se le realizó una RM de cráneo que mostraba leucomalacia periventriculares en astas frontales y occipitales. A la edad de 3 años se realizó un EEG que mostró actividad paroxística en temporooccipital derecho y posteriormente presentó un foco paroxístico contralateral. Con 6 años se realizó también una SPECT cerebral que mostró hipoperfusión en grado II en la zona parietal derecha. **Conclusiones.** Los casos de heminegligencia visuoespaciales son poco frecuentes durante la infancia, siendo más raros aún los casos de heminegligencia motora. Estos trastornos pueden no acompañarse de otros trastornos de atención ni de tipo motor y en ocasiones pasan desapercibidos o son confundidos con otros trastornos del aprendizaje de los que suelen ir acompañados. Es imprescindible detectarlos a tiempo y delimitar su diagnóstico exacto con el fin de llevar a cabo una rehabilitación adecuada tanto del mismo como con vistas a disminuir su posible influencia en el desarrollo de otras funciones.

P30.**ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE**

Arza R, Jiménez L, Borges M, Duque P

Hospital Universitario Virgen Macarena. Unidad de Neuropsicología. Sevilla.

Introducción. Se conoce una amplia variedad de síntomas y signos neurológicos que aparecen en la esclerosis múltiple (EM) como consecuencia de lesiones múltiples del sistema nervioso central. En cuanto a los síntomas cognitivos aún no se reconoce la importancia de la exploración neuropsicológica en este tipo de pacientes. Presentamos un caso de una mujer de 46 años de edad cuyos brotes han cursado mayoritariamente con déficit cognitivos que la incapacitan seriamente en sus actividades de la vida diaria. **Caso clínico.** Mujer de 46 años de edad con EM diagnosticada en diciembre de 2002. Anteriormente al diagnóstico de la enfermedad, sufrió varios brotes de tipo cognitivo: en 1994 presentó un episodio de desorientación topográfica, en 1998 un episodio de amnesia retrógrada, y en mayo de 1999 y hasta noviembre de ese año presentó alteraciones de memoria, concentración, alteraciones visuoperceptivas, anomia y un cuadro de desorientación topográfica. Posteriormente, en mayo de 2002, presentó un cuadro de prosoponimia y en octubre del mismo año, amnesia retrógrada de duración variable y serios problemas en los cálculos mentales. Actualmente refiere desorientación topográfica, acalculia, problemas para distinguir el tamaño y una bradipsiquia generalizada. En la exploración neuropsicológica actual se encontraron leves alteraciones de la atención, memoria visual inmediata a ni-

vel de evocación, planificación, alteraciones importantes en el cálculo mental y bradipsiquia. Estas alteraciones correlacionan parcialmente con los hallazgos encontrados en la RM realizada a la paciente, donde aparecen lesiones hiperintensas en T₂ y densidad protónica de múltiples localizaciones. **Conclusiones.** En los casos de EM se da una compleja alteración clínica con una gran diversidad de síntomas que englobamos en tres grandes grupos: neurológicos, psicológicos y neuropsicológicos. Estos últimos están presentes, por lo general, en más de un 50% de los pacientes de EM y les produce un impacto importante en las actividades de la vida diaria y, por consiguiente, en su calidad de vida. La exploración cognitiva debe formar parte de cualquier protocolo de seguimiento en pacientes de EM.

P31.**MUTISMO Y OPOSICIONISMO A LA APERTURA PALPEBRAL COMO PRESENTACIÓN DE INFARTO EN TERRITORIO DE LA ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR BILATERAL**Morgado Y, Sánchez V, Fernández M, Cancho E, De la Torre J, Gamero MA, García-Moreno JM, Cid MC, Marcos A, Dinca L
Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Las causas de infarto de arteria cerebral anterior (ACA) bilateral son vasoespismo tras hemorragia subaracnoidea y embolismo-trombosis de A1 con hipoplasia de A1 contralateral. **Caso clínico.** Varón de 75 años, hipertenso, hipercolesterolemia, fumador. Episodios de claudicación de miembros inferiores (MMII). Posteriormente debilidad generalizada, hipertonia en miembros superiores (MMSS), ojos cerrados, desconexión del medio. Exploración: mutismo, oposicionismo a apertura palpebral, tetraparesia de predominio MMII, MMSS en flexión forzada, paratonía más marcada en MMSS, chupeteo, *grasping* bilateral, reflejos vivos, Babinski bilateral. ECG: fibrilación auricular. RM craneal: infarto agudo del territorio de ambas ACA. Doppler transcraneal: menor flujo y mayor resistividad en ambas ACA. **Conclusión.** El infarto de ACA bilateral produce paresia de predominio MMII, síndrome piramidal bilateral, mutismo acinético, paratonía (*gegenhalten*), oposicionismo a apertura palpebral, cambios de comportamiento/personalidad, reflejos de liberación frontal, abulia, apraxia, incontinencia esfinteriana y síndrome pseudobulbar. El embolismo o tromboembolismo de A1 con hipoplasia de A1 contralateral es causa frecuente.

P32.**ORGANIZACIÓN DE UNA UNIDAD DE ATENCIÓN SOCIO SANITARIA AL DETERIORO COGNITIVO**Duque P^a, Sánchez López F^b, García Moreno JM^a, Agüera E^b, Sanabria C^b, Izquierdo G^a^a Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.^b Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción y desarrollo. El deterioro cognitivo (de cualquier etiología) es, en gran parte de las ocasiones, causa de discapacidad y dependencia, debiendo existir una red integral e integrada de atención socio sanitaria para el correcto abordaje de tales casos. Sólo en las demencias se calcula que en España deben existir más de 500.000 casos. El correcto abordaje sanitario (neurólogo, neuropsicólogo, psiquiatra, médico de familia, enfermería) en lo referido al diagnóstico y al tratamiento es el pilar para el correcto abordaje social (trabajador social, terapeuta ocupacional, psicólogo): delimitar recursos sociales y servicios sociales. **Conclusión.** La labor llevada a cabo en las unidades de Esclerosis Múltiple y Deterioro Cognitivo de los hospitales Virgen Macarena de Sevilla y Reina Sofía de Córdoba se basa en una propuesta de abordaje integral de la dependencia mediante la interrelación de medidas sanitarias y medidas sociales.