

COMUNICACIONES ORALES Y PÓSTERS

1.

ESTUDIO NEUROPSICOLÓGICO EN PACIENTE AFECTO DE ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 2

Calero A, Sánchez R

Servicio de Neurología. Servicio de Medicina Interna.
Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Introducción. El cerebelo se ha asociado tradicionalmente con el movimiento, coordinación motora, equilibrio y tono muscular. No obstante, desde la década de los 70, existe una creciente evidencia clínica de que podría estar involucrado en el procesamiento cognitivo. **Caso clínico.** Mujer de 45 años, profesora de lengua española e inglés, diagnosticada de ataxia espinocerebelosa tipo 2 tardía. La paciente viene siendo tratada en nuestra Sección de Neurología desde el año 2000, presentando hasta la fecha un empeoramiento motor progresivo. En el momento actual, la marcha es claramente atáxica, con necesidad de auxiliar para la misma (bastón) y con afectación apendicular que limita las tareas que requieren manipulación fina. Presenta un habla disártrica escandida. Se plantea la valoración de su estado cognitivo en el rendimiento de tests neuropsicológicos a tal efecto. La exploración neuropsicológica abarca distintas funciones cognitivas: eficiencia cognitiva global (MEC Lobo), pruebas de atención y memoria inmediata (*span* de dígitos y dígito-símbolo WAIS III), función ejecutiva (TMTA y TMTB, ordenamiento de láminas WAIS III, test de clasificación de cartas de Wisconsin, fluencia verbal: fonológica y semántica), tareas de razonamiento verbal (subtest de semejanzas WAIS III) y razonamiento visual (matrices progresivas de Raven), aprendizaje y memoria verbal (RAVLT, test de la figura compleja de Rey-forma A), memoria semántica y lenguaje (test de denominación de Boston), y funciones gnósicas (test de orientación de líneas de Benton, subtest de cubos WAIS III). La paciente presenta déficit en memoria de trabajo, memoria de fijación-retención verbal (corto plazo) y visual (figura compleja de Rey), y dificultades gnósicas en percepción visuoespacial. Del mismo modo, presenta un bajo rendimiento en fluencia verbal (disfunción ejecutiva), lo que en nuestro caso consideramos independiente de la afección motora de la paciente y sí consecuencia del tiempo de progresión de la enfermedad. Además llama la atención a este respecto la actividad profesional de la paciente, el magisterio en lengua española e inglés, y su bajo rendimiento en dicha tarea. Presenta los déficit propios de su síndrome cerebeloso, a saber, enlentecimiento motor y expresión verbal limitada por habla disártrica. **Conclusiones.** Los resultados obtenidos son equiparables a los hallados en otros estudios en esta patología. Dichos resultados serán refutados en próximos controles y con otros pacientes de características neurológicas similares, de manera que podamos aportar más datos al binomio cerebelo-cognición.

2.

RESONANCIA MAGNÉTICA TENSOR DE DIFUSIÓN EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Pareja A, Benlloch V, Sánchez R, Valero C

Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Objetivo. Valorar la afectación de la vía corticoespinal en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). **Pacientes y métodos.** La resonancia

magnética tensor de difusión, basándose en las características de difusión del agua, su comportamiento anisotrópico en las vías neuronales, permite representar la anatomía macroscópica de las vías del cerebro. Medimos la anisotropía fraccional FA desde la cápsula interna hasta las pirámides bulbares. Se estudiaron 7 pacientes con diagnóstico reciente de ELA. **Resultados.** En la mayoría de ellos se reproducen los datos de la bibliografía, con caída de FA desde la cápsula interna a las pirámides. **Conclusión.** Esta técnica puede ser útil en el diagnóstico en fases iniciales de la ELA

3.

ESTUDIO DE SUSTITUCIÓN RÁPIDA DE PERGOLIDA A ROPINIROL

Martínez-Torres I, Boscá M, Rojo S, Muelas N, Burguera JA

Hospital La Fe. Valencia.

Introducción. La pergolida es un agonista dopaminérgico (AD) ergótico utilizado en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson. Datos recientes sugieren que la frecuencia de aparición de valvulopatías es mayor de la esperada, por lo que actualmente se recomienda su utilización como fármaco de segunda línea. El cambio a otro AD plantea varias cuestiones: la equivalencia en la dosis total y el tipo de cambio, progresivo o rápido. **Objetivo.** Conocer la tolerancia, eficacia y dosis de equivalencia con el cambio rápido a otro AD. **Pacientes y métodos.** Desde enero a abril de 2005, de forma prospectiva, los pacientes en tratamiento con pergolida fueron informados del riesgo y se les ofreció la posibilidad de sustitución por otro agonista. Se calculó la dosis teórica equivalente (1 pergolida : 5 ropinirol) y se inició el cambio sustituyendo la toma nocturna, con sustitución total al día siguiente en las tres tomas. Se evaluó la tolerancia, equivalencia y eficacia a los dos meses. **Resultados.** En 27 pacientes se realizó el cambio rápido. La dosis media de pergolida fue de 2,22 mg/día, con una duración media del tratamiento de 6 años. La dosis media de sustitución de ropinirol fue de 11,56 mg/día. Con el nuevo agonista, la tolerancia fue buena en 24 pacientes y peor en tres, y el control de la sintomatología fue similar en 14, inferior en 11 y dos empeoraron. A los 2 meses se incrementó la dosis diaria de ropinirol en cinco pacientes y tres no toleraron el cambio. **Conclusión.** La sustitución rápida es bien tolerada, aunque la dosis teórica puede mostrarse inferior en el control de la sintomatología.

4.

RIZOPATÍA CRANEAL MÚLTIPLE: TIC DOLOROSO CONVULSIVO

Boscá Blasco M, Roig Morata S, Martínez Torres I,
Magraner Benedicto MJ, Burguera Hernández JA

Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. El tic doloroso convulsivo (TDC) es un trastorno poco frecuente que asocia neuralgia del trigémino (NT) y espasmo hemifacial (EHF) ipsilateral. Ambos son los dos ejemplos más frecuentes de rizopatía craneal, causados principalmente por compresión vascular en la zona de salida/entrada (ZER) de raíces de los nervios craneales, dando lugar a una transmisión efáptica paroxística y conduciendo a una hiperactividad neuronal central. **Objetivo.** Presentamos cuatro pacientes con TDC y revisamos la etiología, fisiopatología y tratamiento de las rizopatías craneales. **Pacientes y**

métodos. Revisión de pacientes con EHF tratados con toxina botulínica en la Unidad de Trastornos del Movimiento de nuestro servicio, seleccionando aquellos pacientes con EHF y NT concurrente. **Resultados.** Cuatro pacientes con la combinación de NT y EHF del total de 247 pacientes con EHF tratados con toxina botulínica: un paciente con NT contralateral al EHF y los otros tres ipsilateral, uno de los cuales con EHF bilateral. Los cuatro presentaron una mejoría tanto del EHF como de la NT con el tratamiento con toxina botulínica. **Conclusiones.** Estos cuatro pacientes con rizopatía craneal múltiple sugieren un origen común de ambos trastornos, bien por compresión vascular de múltiples pares craneales, bien por hiperactividad neuronal central. El efecto beneficioso de la toxina botulínica en EHF y en NT apoya un mecanismo central de acción de la toxina botulínica mediante el control de la hiperactividad neuronal central, además de su acción periférica.

5.

CONSULTA DE NEUROLOGÍA GENERAL DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Boscá Blasco M, Burguera Hernández JA, Roig Morata S, Muelas Gómez N, Parkhutik V, Vilchez Padilla JJ
Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. Un hospital terciario dispone de consultas externas de neurología especializada. Existe, además, en nuestro centro, una consulta externa de neurología general asistida por un residente en su último año, que atiende pacientes procedentes de hospitalización, remitidos por otros servicios, de urgencias y personal trabajador. **Objetivo.** Describir la patología atendida en una consulta de neurología general de un hospital terciario. **Pacientes y métodos.** Se recogieron pacientes atendidos en la consulta de neurología general en los meses de enero a mayo de 2005, y se analizaron datos demográficos, lugar de residencia, motivo de consulta, relación primeras/segundas, procedencia de la petición, tipo de médico remitidor y destino final. Se distribuyeron en grupos diagnósticos basados en los bloques diagnósticos de neurología descritos en estudios previos. **Resultados.** 150 pacientes, 73 varones y 77 mujeres; edad media: 57,58 años (intervalo: 14-87 años). Relación primeras/segundas: 0,78. La procedencia principal de primeras visitas fue: sala (34,4%), urgencias (26,6%), otros especialistas (21,9%) y subdirección (12,5%). Los grupos diagnósticos más frecuentes fueron: neurovascular (27,7%), cefaleas (23%), vértigo y mareo (10,8%), síntomas y signos neurológicos (10,1%), y neuropatías (8,8%). Comparado con la asistencia ambulatoria, las diferencias más notables son: mayor patología neurovascular, menor frecuencia de epilepsia, Parkinson y demencia, y menor porcentaje de diagnóstico no neurológico. Los destinos más frecuentes fueron: revisión (56,7%) y alta a médico de cabecera (27,3%). **Conclusión.** La patología atendida en una consulta de neurología general de un hospital terciario es similar a la asistencia ambulatoria, con leves variaciones por la existencia de consultas especializadas.

6.

ESTENOSIS CAROTÍDEAS ASOCIADAS A MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS

Pérez Miralles FC^a, Lago A^a, Tembl JI^a, Vázquez V^b, Mainar E^b, Aparisi F^b

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción y objetivos. La estenosis de arteria aferente de malformación arteriovenosa (MAV) es un hallazgo infrecuente, escasamente mencionado en la bibliografía. Se describe tres pacientes con estenosis de la arteria carótida interna (ACI) ipsilateral a la MAV, y se discute su etiopatogenia. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 51 años,

fumadora y dislipémica, diagnosticada de MAV temporooccipital izquierda, que asociaba un aneurisma supraclinoideo derecho y otro en comunicante posterior. Presentó un ictus isquémico en territorio frontera occipitoparietal izquierdo, con afilamiento de la ACI intrapetrosa y diagnóstico diferencial entre estenosis supraclinoidea y disección carotídea. Caso 2: varón de 58 años, fumador, hábito enólico, diagnosticado de MAV rolándica izquierda durante el estudio de su epilepsia. En el estudio vascular se observó estenosis significativa de la ACI izquierda, asintomática. Se trató con angioplastia y *stent* carotídeos. Caso 3: mujer de 46 años, sin factores de riesgo vascular, diagnosticada de MAV frontal izquierda, con estenosis preoclusiva y ACI izquierda, asintomática. Se trató con angioplastia y *stent* carotídeos. **Conclusiones.** Aunque la causa más frecuente de estenosis carotídea es la arterioesclerosis, la coexistencia con una MAV plantea la probable relación con una malformación de vasos intracraneales, como sucede con los aneurismas y las estenosis de las venas de drenaje asociados a las MAV. Esta hipótesis se refuerza en el tercer caso, en el que no existe ningún factor de riesgo vascular asociado.

7.

ENFERMEDAD DE MOTONEURONA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Navarré A^a, López J^a, Lacruz L^a, Pons JM^a, Brocalero A^a, Guillén C^a, Cervelló A^a, Sancho J^a, Nieto M^b, Navarro R^b, Espert M^c, Martí E^c

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neumología.

^c Servicio de Nutrición. CHGUV.

Objetivo. Describir el perfil clínico, diagnóstico y evolución de las esclerosis laterales amiotróficas (ELA) estudiadas en nuestro hospital en los últimos seis años. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo. Se revisan las historias clínicas de pacientes estudiados en nuestro servicio con diagnóstico de ELA. Se seleccionan 25 casos: 52% mujeres y 48% hombres; edad media: 67,36 años (intervalo: 39-83 años). **Resultados.** Procedencia: urgencias (32%), otros servicios (3%) y neurólogo ambulatorio (56%). Tiempo de evolución desde el inicio de la clínica a la consulta: 28% de 1-3 meses, 24% de 4-6 meses, 20% de 7-11 meses, y 28% ≥ 1 año. 32% de inicio bulbar. El 68% presentaban clínica bulbar en la consulta, 12% disnea y el 32% tenía calambres. En la exploración, el 84% tenía fasciculaciones, 88% hiperreflexia, 96% amiotrofias, 80% paresia de las extremidades (4%, una extremidad; 20%, dos extremidades; 56%, tetraparesia). En un solo caso, la RM cerebral mostraba hiperseñal en la vía piramidal (6 no realizadas). La RM medular mostraba discopatía en el 60%, con mielopatía en el 8%. En el EMG se observaban alteraciones en una sola región-ELA posible (8%), 2 regiones-ELA probable (16%), 3 regiones-ELA definitiva (64%), y alterado pero no especificado PFR alteradas a la consulta, 52%. Tratamiento con riluzole en todos los casos. Evolución: 36% sin ventilación, 44% oxigenoterapia, 16% VMNI. Al 28% se realizó gastrostomía percutánea. La supervivencia media fue de 20,67 meses (intervalo: 8-53 meses). El 60% fallecieron (dos perdidos). **Conclusión.** La actuación conjunta de los Servicios de Nutrición, Neumología, Neurología y la Unidad de Paliativos es fundamental para una mejor atención de estos pacientes.

8.

ASTASIA-ABASIA EN EL INFARTO UNILATERAL DE LA ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR: REVISIÓN DEL CONCEPTO Y DELIMITACIÓN ANATÓMICA

Pérez T, Geffner D, Vilar C, Del Villar A, Belenguer A, Martínez E
Servicio de Neurología. Hospital General de Castellón.

Introducción. La instauración aguda de una incapacidad para mantener la sedestación y la bipedestación, así como para caminar, sin

demostrarse paresia, ataxia ni alteración de la sensibilidad, es infrecuente y ha recibido distintas denominaciones, como astasia-abasia, apraxia de la marcha o marcha frontal, comprendiendo patologías y mecanismos diferentes, desde orgánicas hasta psiquiátricas. *Caso clínico.* Se presenta el caso de un paciente con infarto unilateral de la arteria cerebral anterior derecha manifestado por aparición brusca de astasia-abasia y alteración de esfínter urinario que se recupera en dos semanas. La realización de una SPECT en la fase aguda no apoyó la hipoactivación frontal mesial bilateral como mecanismo putativo. No obstante, la rápida recuperación del déficit permite mantener un mecanismo funcional tipo diaschisis. *Conclusiones.* Destacamos lo infrecuente de la semiología descrita en los infartos unilaterales de la arteria cerebral anterior con indemnidad del cuerpo calloso. Una historia clínica cuidadosa con una correcta exploración clínica puede orientar al mecanismo etiológico de los trastornos de la marcha del anciano.

9.

PERSISTENCIA DE SÍNTOMAS ISQUÉMICOS EN EL TERRITORIO DE UNA ARTERIA CARÓTIDA INTERNA OCLUIDA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Parkhutik V, Boscá M, Tembl JI, Magraner MJ

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Objetivo. Discutir los mecanismos por los cuales un paciente con oclusión de la arteria carótida interna puede presentar cuadros isquémicos en su territorio. *Caso clínico.* Varón de 68 años, estudiado por clínica de amaurosis fugaz en el ojo izquierdo. El Doppler de troncos supraaórticos y la angiografía cerebral demostraron la oclusión de la arteria carótida interna (ACI) izquierda y la existencia de circulación colateral por ambas comunicantes. Se inició tratamiento antiagregante. Un mes más tarde, el paciente ingresó por clínica sensitivomotora en el miembro superior derecho, presentando en el estudio de difusión una lesión isquémica en el centro semioval izquierdo. Se practicó arteriografía cerebral, confirmando los hallazgos previos así como la existencia de un muñón carotídeo. El paciente permaneció libre de nuevos eventos isquémicos en el seguimiento posterior. *Conclusiones.* Conocer el origen de la isquemia en estos casos es crucial a la hora de establecer un tratamiento apropiado. Existen varias posibilidades: a) Embolia arterial desde la ACI contralateral vía arteria comunicante anterior; b) Embolia desde el muñón carotídeo proximal vía arteria carótida externa ipsilateral y arteria oftálmica invertida (síndrome del muñón carotídeo); c) Cardioembolismo por cualquiera de las dos vías anteriores; d) Estenosis de arterias intracraneales responsables de la circulación colateral o de la arteria cerebral media ipsilateral a la lesión; y e) Embolismo desde la cola distal del trombo que ocluye la ACI. En estos casos, además del tratamiento convencional, hay que considerar otras posibilidades como la colocación de un *stent* a la ACI ipsilateral para excluir el muñón carotídeo o la realización de angioplastia/endarterectomía de la propia ACI.

10.

ANÁLISIS DE LA ASISTENCIA AMBULATORIA EN EL CENTRO DE ESPECIALIDADES GRAN VÍA DE CASTELLÓN

Pajarón E, Campillo MS, Claramonte B, Vilar C, Geffner D

Hospital General de Castellón.

Introducción. La neurología valenciana ha desarrollado últimamente un número creciente de consultas monográficas y unidades específicas, aunque la gran puerta de entrada sigue siendo la consulta ambulatoria 'general'. La mayor edad de la población, los nuevos tratamientos, las mayores expectativas sociales y la fácil accesibilidad a la consulta producen cambios en la patología asistida. Para co-

nocer la situación de nuestra área asistencial, con 208.852 habitantes, efectuamos un estudio prospectivo en una de las dos consultas del centro Gran Vía desde el 04.05.2005 hasta el 10.10.2005. *Materiales y métodos.* Se empleó una base de datos que incluye variables epidemiológicas, administrativas, diagnóstico según la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-9 modificada), exploración, pruebas complementarias y destino del paciente. *Resultados.* Se registran 1.492 visitas, no acudiendo el 20,9% (298). La edad media es de 57,7 años (DE: 24,4). Las mujeres son el 61,4% del total (las primeras constituyen el 39,7% de las asistencias). Las patologías asistidas con más frecuencia son: cefalea (23,45%), demencia (13,15%), crisis epilépticas (4,7%) y parkinsonismo (4%). Son dadas de alta el 24,3% de las primeras y el 27% del total de las asistencias. El 5,7% de los pacientes pasan a consulta o a unidad monográfica. *Conclusiones.* La consulta de neurología se caracteriza por la presión asistencial y por la diversidad de las patologías estudiadas. Esto obliga a ser muy selectivo con los enfermos a seguir para mantener la viabilidad del sistema. La cefalea y la demencia constituyen un porcentaje elevado de la asistencia ambulatoria.

11.

HEMORRAGIA CEREBRAL ESPONTÁNEA EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE TURNER. UN PROBLEMA DIAGNÓSTICO

López J, Juni J, Navarré A, Lacurz L, Guillén C, Brocalero A, Pons JM

Servicio de Neurología. CHGUV.

Objetivo. Tratamiento de hemorragia cerebral en un paciente con síndrome de Turner. *Caso clínico.* Mujer de 33 años con síndrome de Turner, intervenida de coartación de aorta, linfangioma cervical y *pterygium colli*. Anomalia de Dandy-Walker. Acude a Urgencias por caída al suelo sin pérdida de conciencia con imposibilidad para la deambulación y pérdida de control de esfínteres. Se objetiva tendencia a la somnolencia, desviación de la mirada a la derecha, paresia facial inferior izquierda, hemiparesia y hemihipoestesia izquierdas. TAC: hemorragia intraparenquimatosa lenticular derecha. Ingres en Unidad de Ictus: NIHSS 11. RM cerebral con estudio vascular: hematoma capsulolenticular derecho, sangrado antiguo en cápsula externa izquierda. Durante el ingreso se llevó a cabo un control estricto de la tensión arterial (TA), descartándose hipertensión. Se decide arteriografía de troncos supraaórticos y cerebral, sin hallar alteraciones significativas. Tras completar estudio, se cita para seguimiento. Al alta, NIHSS 6. Se realiza monitorización ambulatoria de TA durante 48 horas, objetivándose hipertensión, y se inicia tratamiento antihipertensivo. *Conclusiones.* Ante una paciente con síndrome de Turner, debemos asumir alteraciones del tejido conectivo con vasculopatía consecuente, que pueden manifestarse como una coartación de aorta (más frecuente) o, como en nuestro caso, vasos cerebrales más vulnerables a cambios de presión arterial. Un control estricto de la TA es la primera medida a tomar. Excluidas lesiones estructurales mediante neuroimagen y arteriografía, si procede, debe considerarse la monitorización de la TA para llevar a cabo las medidas preventivas oportunas.

12.

PERFIL CLÍNICO Y MICROBIOLÓGICO DE LAS MENINGITIS AGUDAS ATENDIDAS EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL LA FÉ

Parkhutik V, Boscá M, Magraner MJ

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Objetivo. Analizar el perfil clínico y microbiológico de las meningitis diagnosticadas en nuestro servicio. *Pacientes y métodos.* 32 pa-

cientes dados de alta de la planta de Neurología con diagnóstico de meningitis (purulenta o linfocitaria) entre los años 2003 y 2005. Se recogieron datos demográficos, antecedentes, clínica inicial, analítica sanguínea y LCR al ingreso, datos microbiológicos y evolución. **Resultados.** 20 pacientes tuvieron meningitis purulenta (MP) y 12, linfocitaria (ML). Las diferencias por sexo (ratio H:M = 14:6 para MP y 4:8 para ML; edad media: 45,25 años para MP y 31 años para ML) fueron estadísticamente significativas. La clínica de presentación y los valores analíticos en sangre fueron similares en ambos grupos. Los valores citobioquímicos de LCR en ambos grupos fueron: 3.944 frente a 223 células; 36,5 frente a 52,5 mg/dL de glucosa; 276,45 frente a 88,6 mg/dL de proteínas. El agente microbiológico se determinó en el 60% de MP (seis casos de *S. pneumoniae*, cuatro de *N. meningitidis*, uno de *H. influenza* y un caso de TBC) y en ninguna ML. El cultivo fue diagnóstico en el 40% de MP, observación directa al microscopio en el 25% y determinación del antígeno capsular en el 15%. **Conclusiones.** La meningitis es una infección potencialmente grave cuyo pronóstico depende de un tratamiento precoz. El diagnóstico microbiológico correcto es clave para su tratamiento adecuado. Los métodos de detección rápida (observación directa al microscopio y determinación del antígeno capsular) tienen alta sensibilidad y especificidad, pero el cultivo supone el diagnóstico definitivo. Sin embargo, en nuestra serie, el rendimiento de estos métodos se encuentra por debajo del comunicado por otros autores.

13.

NEURALGIA PARATRIGEMINAL DE RAEDER EN DISECCIÓN CAROTÍDEA, CON RESPUESTA A GABAPENTINA

Pérez Miralles FC, Cambra Vergès M, Fleitas TC, Villanueva Haba VE

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. La neuralgia paratrigeminal de Raeder consiste en la aparición de dolor facial y síndrome de Horner incompleto (miosis, ptosis palpebral, enoftalmos aparente sin anhidrosis). Su etiología suele corresponder a lesiones en el área circundante al ganglio de Gasser, donde las fibras simpáticas de la arteria carótida interna (ACI) se unen para acceder al ojo. **Caso clínico.** Paciente de 62 años de edad, que ingresó por caída palpebral izquierda y dolor en zona de la segunda rama del trigémino izquierda desencadenado con la masticación. Como antecedentes destacaba: hipertensión arterial, perforación gástrica yatrógena e ictus antiguo en territorio de la arteria cerebral media derecha, en tratamiento con clopidogrel y un antihipertensivo. Se evidenció un síndrome de Horner izquierdo incompleto: ptosis palpebral, miosis izquierda con ambas pupilas normorreactivas, sin referir anhidrosis. No asoció otra focalidad neurológica añadida. En la angio-RM cerebral se observó una imagen de doble luz en la ACI intrapetrosa izquierda correspondiente a una disección, con posterior recuperación de su morfología normal. El tratamiento con gabapentina mejoró el dolor y la afectación ocular. Dados los antecedentes de úlcus y la buena evolución, se decidió tratamiento antiagregante. **Conclusiones.** El síndrome de Raeder se asocia a múltiples causas localizadas en torno al ganglio del trigémino; en este caso, una disección de la ACI. Es un síndrome poco frecuente y su evolución depende de la causa. Cuando el síndrome de Raeder ocurre sin acompañarse de otros hallazgos clínicos, el curso es habitualmente benigno y es probable que exista una disección carotídea subyacente.

14.

POLINEUROPATÍA ASOCIADA A SÍNDROME DE SJÖGREN

Belenguer A, Vilar C, Cerveró D, Pérez T, Martínez E, Del Villar A, Geffner D

Sección de Neurología. Hospital General de Castellón.

Introducción. El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune crónica que afecta al sistema nervioso periférico en un 10-30%. **Caso clínico.** Paciente de 72 años con debilidad en las cuatro extremidades de 4 meses de evolución. Antecedentes personales: diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, polineuropatía diabética, accidente cerebrovascular isquémico lacunar sensitivo y virus de hepatitis C positivo. Exploración: ausencia de RMP en miembros superiores y apagados en inferiores. Balance muscular: tetraparesia de predominio distal y debilidad de flexores del cuello. Hipostesia algésica en miembros inferiores y superiores de predominio distal. Bioquímica: normal. Autoinmunidad: ANA 1/320 con patrón moteado, anti-DNA 1/10. ANCA y anti-SSA negativos, anti-SSB (LA) negativos, antihistonas 248, anti-Sm 281, anti-RNP 351, anti-SCL 70:161, anti-Jo 369. Radiografía de tórax: normal. LCR: leve hiperproteíorraquia. Resto de estudios: normales. TC toracoabdominal normal. ENG: compatible con polirradiculoneuritis sin signos de desmielinización. EMG: patrón neurogénico. RM cerebral y medular normal. Test de Schirmer positivo. Biopsia de glándula salivar menor: infiltración linfocitaria focal. Mejoró con tratamiento conservador descartándose el uso de inmunoglobulinas o plasmáferesis. Al alta presentaba Barthel de 70, y al mes, de 100, con debilidad sólo objetivable en tríceps (4/5), así como en flexores dorsales de los dedos de los pies (4/5). **Conclusiones.** La búsqueda de los síntomas del síndrome seco junto a un test de Schirmer positivo y el posterior estudio anatomopatológico de las glándulas salivares ayuda al diagnóstico de polineuropatía asociada a síndrome de Sjögren. El pronóstico vendrá dado por la gravedad del cuadro y el inicio precoz del tratamiento inmunosupresor en las formas agresivas.

15.

ENCEFALOPATÍA TOXICOMETABÓLICA ASOCIADA A LITIO-PAROXETINA

Martínez E, Cerveró D, Vilar C, Belenguer A

Servicio de Neurología. Hospital General de Castellón.

Introducción. La encefalopatía toxicometabólica (ETM) asociada a litio es una entidad bien conocida, siendo descrita más frecuentemente cuando se asocia con neurolépticos. La aparición de la ETM en asociación de litio con paroxetina se englobaría en el contexto del síndrome serotoninérgico. **Objetivo.** Presentar un caso de ETM en un paciente con trastorno bipolar en tratamiento con litio y paroxetina. **Caso clínico.** Varón de 72 años de edad, fumador, sin alergias conocidas ni antecedentes personales de interés salvo trastorno bipolar en tratamiento, que presenta un cuadro de movimientos coreiformes, disartria, acatisia, rigidez generalizada, mioclonías, marcha atáxica y deterioro cognitivo. Se descartó patología orgánica cerebral y sistémica de acuerdo con la realización de punción lumbar, TAC craneal, RM cerebral con gadolinio, EEG, serología, autoinmunidad y TAC toracoabdominopélvico. Se objetivó deterioro cognitivo con resultado del test minimal de 18/35. El paciente respondió adecuadamente a la suspensión de paroxetina, desapareciendo sucesivamente los movimientos coreiformes, las mioclonías negativas y la acatisia en el transcurso de las dos semanas siguientes a la retirada farmacológica. Durante su ingreso mejoró su nivel cognitivo y los parámetros del test minimal volvieron a la normalidad. Fue seguido por las consultas externas de neurología y en el siguiente mes y medio permanece asintomático y sin recidiva de su sintomatología. **Conclusiones.** Aunque no hay interacción del

lito con la paroxetina, esta asociación se debe hacer con precaución por la posibilidad de aparición del síndrome serotoninérgico, encontrándose una justificación a nivel de interacción entre el sistema serotoninérgico y dopaminérgico y la farmacocinética de los fármacos implicados.

16.

HEMORRAGIA RECURRENTE SECUNDARIA A METÁSTASIS DE MELANOMA

Del Villar A, Geffner D, Pérez T, Vera J, Martínez E
Sección de Neurología. Hospital General de Castellón.

Introducción. La aparición de hemorragias intracraneales recidivantes en la misma localización es poco común y obliga a descartar patologías subyacentes diferentes de las habituales. **Caso clínico.** Varón de 70 años, hipertenso, que presenta bruscamente disfasia y hemiparesia, secundarias a una hemorragia parietal izquierda diagnosticada mediante TC, sin mostrar ninguna lesión subyacente en RM con contraste realizada al mes. Tres meses después se añade cefalea, empeoramiento de la marcha y del lenguaje y un cuadro constitucional, evidenciándose signos de resangrado al mismo nivel. Una nueva RM mostró captación anómala de contraste en el córtex parietal izquierdo, en los pares craneales a su paso por las cisternas basales y perimedular, con captación nodular en la cola de caballo. Se detectó hipoglucoorraquia con proteinorraquia elevada, y en el estudio citológico, abundante celularidad polimorfa, sin poder determinar su origen. Una PET no mostró lesiones sugestivas de neoplasia intracraneal. Ante la sospecha de hemorragia recidivante secundaria se realizó una evacuación quirúrgica, extirpando una lesión asociada con estudio anatomopatológico compatible con metástasis de melanoma. El estudio en busca del tumor primario fue negativo y el paciente falleció nueve meses después del inicio de los síntomas. **Conclusiones.** Las metástasis cerebrales son la primera manifestación de una neoplasia en el 10-30% de los casos y un 26% de ellas debutan como hemorragias. En este caso, la recurrencia del sangrado al mismo nivel indicó la necesidad de ampliar el estudio, puesto que la primera RM no mostró lesiones neoplásicas, llegando al diagnóstico de carcinomatosis meníngea por melanoma, sin encontrar la lesión primaria.

17.

CAROTIDINIA: ¿SIEMPRE SECUNDARIO A LESIÓN ORGÁNICA?

Badía MC, Fratalia L, Gil R, Piera A, López B, Pascual A, Salvador A, Coret F, Láinez JM
Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La carotidinia se describe como dolor cervical con hipersensibilidad a la palpación sobre la bifurcación carotídea. Existen dudas sobre su existencia como una cefalea primaria. **Caso clínico.** Mujer de 32 años sin antecedentes de interés. Desarrolla de forma rápidamente progresiva dolor cervical anterolateral derecho continuo y pulsátil, con irradiación a hemicráneo ipsilateral. El dolor empeora con la palpación cervical, la hiperextensión y la deglución. La TAC cerebral y la RM fueron normales. Una segunda RM de alta resolución (3 T) se efectuó a los 15 días, mostrando una pequeña disección en la carótida interna derecha. Una RM de control al mes fue normal. **Conclusiones.** Existe controversia sobre si considerar la carotidinia como una entidad independiente o un síntoma asociado a diferentes patologías en la región carotídea. Por este motivo, la carotidinia se ha trasladado de la clasificación principal al 'apéndice' de la ICDH. Nuestra paciente puede diagnosticarse de carotidinia en base a la clínica y a la neuroimagen, pero en la RM de 3T se objetivó una microdisección. La carotidinia es un síndrome

clínico probablemente siempre secundario a lesiones estructurales del área carotídea. El diagnóstico depende en muchos casos de un estudio de neuroimagen exhaustivo

18.

CAMPTOCORMIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Valero C, Sánchez R, Pareja A
Sección de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Introducción. La camptocormia es un trastorno caracterizado por la flexión extrema del tronco que se incrementa durante la deambulación y desaparece con el decúbito. Puede ser secundaria a diversas patologías orgánicas y psiquiátricas con mecanismos fisiopatogénicos diferentes. La enfermedad de Parkinson (EP) es una de las entidades que pueden cursar con camptocormia. Se presentan dos casos de camptocormia en EP, se describen sus características y se discute su fisiopatología. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 74 años, con EP de 6 años de evolución. A los 3 años del inicio de su enfermedad comienza una flexión progresiva de tronco asociada a dolor abdominal y sin respuesta a medicaciones dopaminérgicas. Se descarta patología medular y abdominopélvica. Caso 2: varón de 68 años, con EP de 19 años de evolución. En los últimos 14 años, camptocormia progresiva, sin respuesta a tratamientos antiparkinsonianos. Se practicó estimulación en el globo pálido bilateral, con mejoría de la sintomatología parkinsoniana, pero sin modificación del trastorno postural. **Conclusiones.** Los pacientes con EP rigidoacinetica, síntomas axiales precoces y antecedentes de lumbartrosis, tienen mayor riesgo de desarrollar camptocormia. En su fisiopatología probablemente subyacen varios patomecanismos (distónico, miopático, rigidez extrema). En general, la respuesta al tratamiento es escasa o nula, si bien algunos casos pueden mejorar tras la estimulación del globo pálido.

19.

RESPUESTA CARDIOVASCULAR Y ASIMETRÍA CEREBRAL DESPUÉS DE LA INDUCCIÓN DE IRA EN EL LABORATORIO

Herrero N, Gadea M, Salvador A, Espert R
Departamento de Psicobiología. Universidad de Valencia.
Unidad de Neuropsicología. Servicio de Neurología.
Hospital Clínico Universitario de Valencia

Introducción y objetivo. El presente estudio investiga la respuesta cardiovascular y la asimetría cerebral después de la inducción de ira en el laboratorio. La investigación previa muestra un incremento de la respuesta cardiovascular en respuesta a la ira. Neuropsicológicamente, el modelo de valencia emocional postula que una emoción negativa como la ira estaría asociada con una mayor actividad frontal derecha; el modelo de dirección motivacional postula que una emoción relacionada con el acercamiento como la ira estaría asociada con una mayor actividad frontal izquierda. **Sujetos y métodos.** Se utilizó el método de frases autorreferenciales AI de Engbretson para inducir ira en 30 hombres sanos y diestros, las escalas PANAS y la subescala cólera-hostilidad del POMS para valorar el cambio en el estado de ánimo autoinformado. Se aplicó un test de escucha dicótica y se midieron la frecuencia cardíaca (FC), la tensión arterial sistólica (TAS) y la diastólica (TAD) en línea base y después de la inducción de ira. **Resultados.** Tras la inducción de ira, las puntuaciones en la escala positiva del PANAS disminuyeron ($p < 0,001$), las de la escala negativa del PANAS aumentaron ($p < 0,001$) y las de la subescala del POMS también aumentaron ($p < 0,001$). Los sujetos informaron de un estado de ánimo más negativo y de que experimentaron ira después de la inducción. Respecto a la respuesta cardiovascular, aumentaron la FC ($p < 0,03$) y la TAD

($p < 0,01$), pero no hubo diferencias significativas para la TAS. En la escucha dicótica hubo un incremento de las respuestas del oído derecho ($p < 0,001$), mientras que en el oído izquierdo no hubo diferencias. **Conclusiones.** Los resultados indican una mayor activación del hemisferio izquierdo (modelo de dirección motivacional) y una mayor respuesta cardiovascular cuando experimentamos ira. Lesiones epilépticas en el hemisferio izquierdo podrían cursar con trastornos emocionales agresivos.

20.

EFFECTO DE LOS ANTIAGREGANTES SOBRE LA CEFALEA EN EL ICTUS ISQUÉMICO

Pareja A, Sánchez R, Valero C, Perla C, Bonet M, Villarroja T
Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Objetivos. Profundizar en el conocimiento de la cefalea que acompaña al ictus isquémico, en las primeras horas, cuyo mecanismo de producción y significado son poco conocidos, comparando la frecuencia de aparición de cefalea entre los pacientes que recibían antiagregantes en el momento que sufrieron el ictus y los que no los recibían, con el fin de valorar, de forma indirecta, la posible implicación de la agregación plaquetaria y el glutamato en la aparición de la cefalea. **Pacientes y métodos.** Estudiamos prospectivamente 100 enfermos con ictus isquémico establecido en las primeras 24 horas desde el inicio de los síntomas, siguiendo la clasificación del Oxfordshire Community Stroke Project. Se valora la tensión arterial, la gravedad del déficit neurológico, la etiología y el tratamiento antiagregante previo. **Resultados.** Se observa una frecuencia de cefalea similar a la obtenida en otros estudios. Al valorar los diferentes subgrupos, cabe señalar la baja frecuencia de cefalea en los infartos lacunares. Comparando el grupo tratado con el no tratado, destaca la menor tendencia a la cefalea en el tratado con antiagregantes. Analizando por subgrupos de tratamiento, esta diferencia se mantiene para la aspirina. **Conclusiones.** Diversas sustancias, como el tromboxano- B_2 y la serotonina, secretadas por las plaquetas y que se han observado elevadas en los pacientes con cefalea e ictus, pueden estar implicadas en la aparición de la cefalea y no ser sólo un epifenómeno. Las diferencias en la aspirina pueden deberse, además, a su efecto inhibidor sobre la producción del glutamato, el principal neurotransmisor responsable de la cefalea que acompaña al ictus.

21.

EPILEPSIA Y CALIDAD DE VIDA

Villarroja Pastor T^a, Calero Benítez A^b, Pareja Martínez A^a, Sánchez Roy R^a, Perla Muedra C^a, Bonet Valls M^a, López Muñoz P^a

^a Sección de Neurología. ^b Servicio de Medicina Interna.

Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Objetivo. Estudio prospectivo durante dos años de pacientes jóvenes afectados de epilepsia sin daño cerebral conocido, con el fin de detectar efectos secundarios de los fármacos antiepilepticos. Se expone los resultados del test de Qolie-31 y de la escala de somnolencia de Epworth. **Pacientes y método.** Del total de 2.150 casos de epilepsia, se obtienen 126 pacientes comprendidos entre 14 y 30 años de edad. Cumplen los criterios de exclusión de ausencia de daño cerebral conocido y ausencia de retraso intelectual, 25 casos. De todos éstos se obtuvo el consentimiento informado. Han concluido el seguimiento mediante la escala de Qolie-31 y tests neuropsicológicos un total de 14 pacientes. **Resultados.** Sólo tres pacientes tuvieron crisis en dos años. Respecto al resto de los pacientes tratados con un solo fármaco, no hubo cambios de tratamiento durante los dos años. Un caso con epilepsia por esclerosis mesial del lóbulo temporal, pendiente de valoración por el Hospital Clínic de Barcelona para tratamiento quirúrgico de la epilepsia. Test de Qolie-31:

no se observa variación en las puntuaciones del Qolie-31 en los tests repetidos con dos años de intervalo. Se obtiene un valor global inferior al Qolie-31 + 1 DE, a pesar de un buen control de las crisis por un período superior a 2 años en la mayoría de los casos. La cognición, la energía y la sociabilidad son superiores a los valores del Qolie-31 + 1 DE. El bienestar emocional y la calidad de vida global son los ítems con peor valoración respecto al Qolie-31. Escala de somnolencia de Epworth: más de 8, ocho pacientes; igual a 8: dos pacientes; menos de 8: cuatro pacientes. No fue más frecuente en los pacientes con crisis. Aunque el escaso número de pacientes no permite realizar un estudio estadístico, la calidad global de vida no fue peor en los pacientes en politerapia y con crisis, sino que se relacionó con la somnolencia y con circunstancias psicoafectivas. **Conclusiones.** a) Se requiere de tests más rápidos para valorar la calidad de vida, dado el abandono observado del seguimiento por los pacientes, b) El test de Qolie-31 tiene una buena coherencia interna dada la escasa variación en dos años de los resultados obtenidos; y c) La somnolencia no se relaciona con la presencia de crisis epilépticas; la calidad de vida se relaciona más con la somnolencia que con las crisis.

22.

ÉPICA: ESTUDIO DE EPILEPSIA Y CALIDAD DE VIDA EN LA JUVENTUD

Calero A, Villarroja T

Sección de Neurología. Servicio de Medicina Interna.

Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Introducción. Las epilepsias y los síndromes epilépticos son enfermedades neurológicas frecuentes con especial trascendencia en la juventud. En este contexto de preocupación sanitaria y social surge el proyecto ÉPICA. La mayoría de las epilepsias son benignas, un 70% remiten con tratamiento y un 30% son mal controladas. Las causas de farmacoresistencia más comunes son: diagnóstico erróneo, no adhesión al tratamiento, inadecuado tratamiento y epilepsia farmacoresistente *per se*. Esta realidad suele resultar afin en adolescentes y jóvenes epilépticos. **Objetivos.** Contribuir a mejorar la calidad de vida del joven afecto de epilepsia, observando los efectos de los fármacos antiepilepticos (FAE) sobre su cognición, y valorar el rendimiento cognitivo de jóvenes epilépticos en pruebas neuropsicológicas. **Pacientes y métodos.** Estudio longitudinal de 2 años, con protocolo de pruebas neuropsicológicas propio para el estudio. Dos evaluaciones: inicial y control (2 años), Pase de pruebas: dos sesiones de 90 minutos cada una. Muestra: 16 pacientes (5 varones y 11 mujeres) diagnosticados de epilepsia y con edades entre 16 y 30 años. Tratamiento farmacológico: 14 pacientes en monoterapia y dos en politerapia. Estudiamos el grupo en monoterapia: seis con lamotrigina (LTG), cinco con ácido valproico (VPA) y tres con carbamazepina (CBZ). **Resultados y conclusiones.** a) Sujetos evaluados, *a priori*, con ausencia de alteraciones cognitivas; b) Funciones prácticas ideomotoras (imitación y simbólicas), gnosis complejas (figuras superpuestas y lectura de relojes) y ciertas tareas frontales (alternancias gráficas, coordinación motora e inhibición de respuesta recíproca), no significativas entre los grupos evaluados; c) Grupo LTG: mejor rendimiento promedio entre ambas exploraciones en funciones mnésicas, respecto a los grupos con CBZ y VPA; d) Grupo VPA: mejores resultados finales en praxias de construcción respecto a los otros dos grupos; e) Grupo VPA/LTG: mejor rendimiento en funciones ejecutivas respecto al grupo con CBZ; f) Nuestro estudio muestra mejor rendimiento cognitivo en sujetos tratados con LTG y VPA.

23.**AMAUROSIS FUGAZ DOLOROSA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UNA DISECCIÓN CAROTÍDEA**

Bonet M, López Muñoz P, Sánchez Roy R, Valero C, Perla C, Pareja A, Villarroya T

Sección de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Objetivo. Presentar un caso de disección carotídea que debutó con sintomatología ocular y revisar los posibles mecanismos etiopatogénicos de los síntomas. **Caso clínico.** Varón de 54 años de edad, exfumador y recientemente diagnosticado de hipertensión arterial. Remitido por presentar, desde dos semanas antes, episodios casi diarios de pérdida de visión monocular izquierda de duración creciente desencadenados por el ortostatismo y empeoramiento con la exposición a la luz intensa. Se acompañaban de cefalea ipsilateral periorbitaria de carácter lancinante, con lagrimeo y enrojecimiento ocular. La valoración oftalmológica inicial fue normal. En la exploración destacaban carótidas simétricas sin soplos. Examen neurológico normal. Se solicitó analítica completa, que fue normal. Una angiorresonancia de encéfalo confirmó la presencia de una disección de la carótida interna izquierda desde C2 hasta el segmento intracavernoso, con imagen de hematoma intramural. Se inició tratamiento con analgésicos y anticoagulación, sin complicaciones. Tras reposo absoluto estricto no presentó nuevos fenómenos visuales. Un control de resonancia magnética a los tres meses mostró la resolución completa del cuadro. **Conclusiones.** Aunque el síndrome de Horner es la manifestación neurooftalmológica más frecuente asociada a la disección carotídea puede haber otros síntomas visuales de origen isquémico, como la neuropatía óptica isquémica o la amaurosis fugaz. Es importante conocer los síntomas oftalmológicos de debut de la disección carotídea para facilitar el diagnóstico y tratamiento precoz, y considerar la posibilidad de fenómenos hemodinámicos que pueden dar lugar a complicaciones isquémicas.

24.**TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE PRIVACIÓN ALCOHÓLICA GUIADO POR LOS SÍNTOMAS: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Bonet Valls M, Sánchez Roy R

Sección de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Introducción. El síndrome de privación aparece tras el cese o la reducción de la ingesta etílica en alcohólicos. Para su tratamiento con benzodicepinas se han propuesto dos pautas: con dosis fijas o bien con dosis flexibles, según la valoración periódica de los síntomas. **Caso clínico.** Varón de 39 años de edad remitido por cuadro progresivo de nerviosismo y alucinaciones zoomórficas tras cuatro días de abstinencia etílica. Como antecedentes destacaban: bebedor habitual, tabaquismo y portador del virus de la hepatitis C. Al ingreso estaba afebril e inquieto. Temblor fino de actitud. Presentó un progresivo aumento de la inquietud motora, taquicardia y diaforesis. Se añadió una toma de 2 mg de loracepam por vía oral. Se practicó una valoración horaria de los síntomas de privación precisando dos dosis suplementarias de 1 mg hasta conseguir una sedación suave. En los días sucesivos mejoró progresivamente y se le dio de alta asintomático tras cinco días de ingreso. **Conclusiones.** a) La administración a demanda según los síntomas permite un ajuste individualizado de la dosis, evitando los riesgos de supra o infradosificación de la pauta con dosis fijas; b) El tratamiento de la privación etílica a demanda según los síntomas es seguro y sencillo de administrar; c) Estudios preliminares avalan su eficacia en la prevención del desarrollo de *delirium tremens*; d) Hay estudios contradictorios sobre si suponen una reducción en la dosis total necesaria de benzodicepinas y en la duración del ingreso hospitalario.

25.**ICTUS ISQUÉMICO PROTUBERANCIAL PARAMEDIANO DE REPETICIÓN**

López Muñoz P, Sánchez R, Perla C, Pareja A

Sección de Neurología. Servicio de Medicina Interna.

Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Objetivo. Se presenta el caso clínico de un paciente que sufre dos ictus isquémicos paramedianos derechos separados por un período de 4 años. **Caso clínico.** Varón de 43 años de edad con antecedentes de tabaquismo, ictus isquémico protuberancial paramediano derecho y síndrome antifosfolípido primario, que ingresa tras desarrollar cuadro de debilidad hemicorporal izquierda de instauración brusca. La exploración neurológica objetivó una hemiparesia-hemihipoestesia braquiocrural izquierdas, hiperreflexia osteotendinosa en el hemicuerpo homolateral y reflejo cutaneoplantar izquierdo indiferente. Se solicitó analítica sanguínea completa, ECG, radiografía de tórax, Doppler transcraneal y ecocardiografía, cuyos resultados fueron normales. La angiorresonancia cerebral practicada objetivó la existencia de un ictus isquémico agudo, protuberancial paramediano derecho, en localización muy próxima al ictus isquémico previo presentado por el paciente cuatro años antes, junto con una marcada elongación de la arteria basilar. **Conclusiones.** En este caso coexisten el síndrome antifosfolípido (estado protrombótico asociado a la existencia de anticuerpos antifosfolípido) y la existencia de una marcada elongación basilar, la cual, dada su disposición anatómica, podría promover cambios hemorreológicos que explicarían un mecanismo de trombosis y microembolización local y justificarían la recurrencia del ictus en un mismo territorio. La elongación de la arteria basilar (dolico-basilar) podría contribuir a la recurrencia del ictus en una misma localización merced a la suma de factores anatómicos, hemodinámicos y hemostáticos.

26.**DIAGNÓSTICO GENÉTICO DE UN NUEVO CASO DE CADASIL**

López Muñoz P, Bonet M, Valero C, Villarroya T

Sección de Neurología. Servicio de Medicina Interna.

Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Objetivo. Enfatizar la rentabilidad diagnóstica de la genética molecular en casos de sospecha de arteriopatía cerebral autonómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL). **Caso clínico.** Varón de 47 años con antecedentes de tabaquismo, hiperglucemia, dislipemia, migraña con aura, espasmo hemifacial derecho e historia familiar de enfermedad cerebrovascular precoz (padre y abuelo paterno), que presentó disartria brusca. La tomografía axial computarizada y la angiorresonancia cerebrales mostraron afectación de la sustancia blanca bilateral e ictus isquémico agudo en la corona radiata izquierda. Ante la sospecha diagnóstica de CADASIL, se realizó estudio genético que detectó mutación del exón 4 del gen *Notch 3*, lo que provoca un cambio en la proteína c.R182C. **Conclusiones.** Las vasculopatías hereditarias son causa inusual de ictus isquémico. Su diagnóstico conlleva un estudio complementario exhaustivo con pruebas como la arteriografía cerebral que, en el caso de CADASIL, asocia un alto riesgo de complicaciones neurológicas. Ante la sospecha de CADASIL (criterios clínicos y neuroimagen característica), se recomienda evitar pruebas diagnósticas cruentas y realizar un estudio genético de los exones 3-4 del gen *Notch 3*, cuyas mutaciones suponen el 70% del total. Dado que la mayor parte de las mutaciones en el gen *Notch 3* afectan a los exones 3-4, su análisis mediante un test sencillo y rápido en casos con clínica y neuroimagen sugestivas, contribuiría a evitar riesgos innecesarios en el proceso diagnóstico de CADASIL.