

COMUNICACIONES ORALES

Primera mesa. Viernes, 24 de marzo. 17:45-18:35 h

O1-1.

TEMBLOR ESENCIAL EN LA ISLA DE AROSA: PREVALENCIA EN PERSONAS MAYORES DE 65 AÑOS

M Seijo Martínez^a, M Castro del Río^b, J Paz Esquete^c,
MJ Sobrido Gómez^c, JR Rodríguez Álvarez^b, R Suárez Prado^d,
E Torres Salgado^d

^a Servicio de Neurología. Hospital do Salnés. ^b Servicio de Neurología.
Complejo Hospitalario de Pontevedra. ^c Servicio de Medicina Preventiva.
Complejo Hospitalario de Pontevedra. ^d Fundación Pública Galega
de Medicina Xenómica. ^e Atención Primaria. Isla de Arosa.

Introducción. El temblor esencial (TE) es el movimiento anormal más frecuente. Los estudios epidemiológicos basados en cuestionarios de cribado resultan en una elevada tasa de falsos negativos. Estos se reducen mediante un examen neurológico directo de la población a estudio. El objetivo de este trabajo fue determinar la prevalencia de TE en la población de Isla de Arosa mayor de 65 años. **Sujetos y métodos.** Este estudio epidemiológico utilizó una entrevista directa puerta a puerta y exploración neurológica de los residentes de la Isla de Arosa mayores de 65 años (fecha de prevalencia: 31.12.2003). Los neurólogos realizaron una evaluación neurológica con estudio del temblor, con videograbación, entre enero y noviembre de 2004. El diagnóstico de TE se basó en la presencia de temblor cefálico o temblor de amplitud moderada o grave en un mínimo de 4 tareas de la escala revisada WHIGET. **Resultados.** 724 (96,2 %) de los residentes participaron. Hubo 66 casos de TE, 22 de los cuales (33,3%) indicaban historia familiar de temblor. 17 pacientes (25,8%) presentaron discapacidad funcional por el temblor. Ocho casos con TE (12,1%) ya estaban diagnosticados. La concordancia diagnóstica de TE fue moderada-excelente ($K \geq 0,56$). La tasa de prevalencia bruta de TE fue de 9,12% para la población. La prevalencia ajustada fue de 8,92%. La prevalencia edad-específica aumentó con la edad. **Conclusiones.** La prevalencia de TE en la población anciana de la Isla de Arosa es de las más elevadas de Europa. La mayoría de las personas afectadas no buscaron atención médica.

O1-2.

DISTONÍA MIOCLÓNICA (DYT11): IDENTIFICACIÓN DE DOS NUEVAS MUTACIONES EN EL GEN SARCOGLICANO ÉPSILON (SGCE) EN FAMILIAS GALLEGAS

P Blanco-Arias^a, J Eirís^b, C Concheiro^a, B Quintáns^a,
G Martínez Nieto^a, A Carracedo^{a,c}, MJ Sobrido^c

^a Grupo de Medicina Xenómica. Universidad de Santiago de Compostela.

^b Servicio de Pediatría. Hospital Clínico de Santiago de Compostela.

^c Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica. Santiago de Compostela.

Introducción. La distonía mioclónica (DYT11) es una enfermedad autosómica dominante con comienzo en la infancia o juventud y caracterizada por trastornos del movimiento que pueden ir acompañados por síntomas psiquiátricos. La distonía aparece en un 50% de los pacientes y las mioclonías mejoran con la ingesta de alcohol. DYT11

está causada por alteraciones en el gen del sarcoglicano épsilon (SGCE), proteína del complejo distrofina-glicoproteína. Por secuenciación de los exones 1-7 de SGCE se detectan alteraciones en 50% de los casos familiares y 13% de los esporádicos. La penetrancia de las mutaciones en SGCE es incompleta debida a la existencia de *imprinting* materno: sólo el 10% de las mutaciones transmitidas a través de la madre tienen expresión clínica, frente al 95% cuando la transmisión es paterna. **Objetivos.** Análisis mutacional de DYT11 en pacientes con sospecha clínica de distonía mioclónica y caracterización fenotípica. **Materiales y métodos.** Secuenciación bidireccional de los exones codificantes del gen SGCE. **Resultados.** Hemos identificado dos nuevas alteraciones en SGCE en familias con distonía mioclónica. En la familia A se analizaron nueve miembros de tres generaciones, encontrando un cambio de G por C en el exón 3 que predice un cambio de sentido R102P en la proteína y de la que son portadores en heterocigosis todos los individuos afectados. En la familia B se encontró una delección AT en el exón 6 causante de una parada prematura en el marco de lectura (C258X), lo que predice un polipéptido con sólo los 257 aminoácidos del extremo N-terminal en relación a los 437 de la proteína normal. La familia B consiste en dos generaciones que incluyen el padre portador de la mutación, sin fenotipo clínico apreciable, y dos hijos varones también portadores, ambos con sintomatología característica de DYT11. **Conclusión.** La disponibilidad del análisis genético permite confirmar casos con sospecha clínica de distonía mioclónica. En ambas familias, los individuos afectados recibieron el alelo patológico por vía paterna, lo que es coherente con los datos previos sobre la penetrancia de DYT11.

O1-3.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE DIAGNOSTICADA EN LA OCTAVA DÉCADA DE VIDA: LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE DE COMIENZO TARDÍO

A Torea, X Osorio, S Arias, D Dapena, JM Prieto, M Arias

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Santiago de Compostela.

Introducción. Cuando los primeros síntomas de la esclerosis múltiple se presentan después de los 50 años se habla de esclerosis múltiple de comienzo tardío (EMCT). Esta situación siempre plantea problemas de diagnóstico y manejo en la práctica clínica. **Objetivo.** Describir un caso de una paciente diagnosticada de EM a los 76 años y revisar los casos de EMCT diagnosticados en los últimos 10 años en nuestro centro (cuadro de inicio, hallazgos de RM, potenciales, LCR y forma evolutiva). **Caso clínico.** Mujer de 76 años, con cardiopatía en fibrilación auricular, que ingresó por paraparesia de instauración en 48 horas. Tenía antecedentes de neuralgia trigeminal y cuadros de hemiparesia derecha (11 años antes) y de hemiparesia izquierda (en el pasado año). La paraparesia mejoró con pauta de metilprednisolona. La RM medular resultó normal. En la RM cerebral se observaron hiperseñales en sustancia blanca, algunas periventriculares y con eje mayor transversal; los potenciales evocados visuales resultaron normales. En el LCR se detectaron bandas oligoclonales. Los resultados del análisis de los casos de EMCT se expondrán durante la presentación. **Conclusiones.** La EM es un diagnóstico a considerar a cualquier edad. Como datos preliminares del análisis de la serie de EMCT destacamos la mayor tasa de formas progresivas.

O1-4.**EPISODIOS DE DESMIELINIZACIÓN MULTIFÁSICA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN PACIENTE PORTADORES DE ANTICUERPOS PARA EL VIRUS DE LA HEPATITIS B**

D Santos, X Rodríguez Osorio, A Torea,
S Arias Rivas, IR Constenla, D Dapena, M Arias
Servicio de Neurología. Hospital Clínico
Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El virus de la hepatitis B (VHB) se ha relacionado con diversas entidades autoinmunes: polineuritis, síndrome de Guillain-Barré y vasculitis tipo PAN; la relación entre la vacuna de la hepatitis B y los episodios de desmielinización es motivo de controversia. **Objetivos.** Presentar dos casos de pacientes portadores de anticuerpos contra el VHB que desarrollaron un trastorno desmielinizante multifásico del sistema nervioso. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 60 años que, durante un año, presentó tres episodios de mielitis transversa, con hiperseñales extensas en la RM medular, con captación de gadolinio. El LCR presentaba bandas oligoclonales positivas. Los anticuerpos contra el VHB (anti-HBc y anti-HBs) resultaron positivos, sin evidencia de hepatitis pasada. Tratado con inmunoglobulinas periódicas, no presentó recidiva. Caso 2: varón de 66 años que presentó un cuadro multifocal (diplopía, paraparesia, incontinencia urinaria) con pleocitosis en LCR y bandas oligoclonales negativas. La RM demostró hiperseñales encefalomedulares. Tras una recuperación casi completa desarrolló secuencialmente otros déficit hasta quedar con paraparesia y plejía de brazo izquierdo. Nuevos estudios del LCR resultaron normales. Sin evidencia pasada de hepatitis, los anti-HBc y anti-HBs resultaron positivos. **Conclusiones.** La respuesta inmunitaria contra la infección por el VHB puede estar detrás de cuadros desmielinizantes multifásicos restringidos al sistema nervioso.

O1-5.**TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON INTERFERÓN Y BOLOS TRIMESTRALES DE METILPREDNISOLONA**

X Rodríguez Osorio, A Torea Filgueira, D Santos García,
S Arias Gómez, I Rodríguez Constenla, JM Prieto, M Lema
Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.
Santiago de Compostela.

Introducción. En la respuesta subóptima al interferón (IFN), una posible alternativa es el tratamiento combinado. Se ha iniciado un estudio multicéntrico para comprobar si la combinación de IFN y metilprednisolona (MP) intravenosa mejora la eficacia. En los últimos tres años ya hemos realizado este tratamiento en pacientes con una respuesta subóptima al IFN. **Objetivo.** Comprobar la seguridad de la combinación IFN y MP, y su posible eficacia clínica. **Pacientes y métodos.** Estudiamos 11 pacientes con respuesta subóptima al IFN β -1b durante 3 años. Todos recibieron 1 g IV de MP durante tres días cada 12 semanas. Cada tres meses se registraron los efectos secundarios y se evaluaron aplicando las escalas EDSS y NRS. **Resultados.** El único efecto secundario destacable fue astenia transitoria en seis pacientes. Observamos mejoría significativa a partir de los 10 meses de tratamiento. **Conclusiones.** 1) La combinación de IFN y MP es segura a corto y a largo plazo; 2) Hay mejoría objetiva y subjetiva a los 10 meses del inicio del tratamiento; y 3) La combinación de MP trimestral e IFN puede ser una alternativa cuando hay respuesta subóptima al IFN.

Segunda mesa. Viernes, 24 de marzo. 19:20-20:00 h**O2-1.****ESTUDIO CLINICOPATOLÓGICO Y MOLECULAR DEL DÉFICIT DE MIOADENILATO DESAMINASA**

S Teijeira^a, E Rivas^a, JM Fernández^b, I Vieitez^a,
S Miranda^a, S Barrera^a, C Navarro^a

^aServicio de Anatomía Patológica. CHUVI Meixoeiro.

^bServicio de Neurofisiología Clínica. CUVI Xeral-Cies.

Introducción. El mioadenilato desaminasa (MAD) es un enzima del ciclo de las purinas que interviene en el metabolismo energético celular. El déficit de MAD es la afectación metabólica muscular más frecuente, y la mutación *nonsense* C34T en el gen *AMPD1* se identifica mayoritariamente. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 18 pacientes. En todos ellos se realizó EMG y biopsia muscular, con detección histoenzimática de MAD. Cuando fue posible, se realizó curva de láctico y amonio con el antebrazo en isquemia y ejercicio. El estudio molecular se realizó por RFLP con ADN extraído de músculo o leucocitos, en todos los pacientes y diversos familiares. **Resultados.** La sintomatología más frecuente fue intolerancia al ejercicio, mialgias y calambres, con debilidad muscular variable. Los niveles de CK eran normales o elevados dos o tres veces. El EMG fue miopático en un 83% de los casos. La curva de amonio fue siempre plana y la actividad histoenzimática de MAD nula, mostrando el músculo mínimas alteraciones inespecíficas. Los 18 casos resultaron homocigotos para C34T. **Conclusiones.** El déficit de MAD debe incluirse como diagnóstico diferencial en los síndromes de intolerancia al ejercicio, confirmando por una curva de amonio plana tras el ejercicio en isquemia. La mutación C34T es la más frecuente en la población española.

O2-2.**ANÁLISIS MOLECULAR DE LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH EN PACIENTES SIN DUPLICACIÓN DE LA REGIÓN DE PMP22**

C Concheiro Álvarez^a, P Blanco Arias^a, MJ Sobrido^b,
B Quintáns^a, C Ruiz Ponte^b, M Arias^c, JA Calviño^d,
MT Darnaude^e, J Pardo^c, A Carracedo^{a,b}

^aGrupo de Medicina Xenómica. Universidad de Santiago de Compostela.

^bFundación Pública Galega de Medicina Xenómica. Santiago de Compostela.

^cServicio de Neurología. Hospital Clínico. Santiago de Compostela.

^dServicio de Pediatría. Hospital Xeral-Cies. Vigo, Pontevedra.

^eServicio de Genética. Hospital de Móstoles. Móstoles, Madrid.

Introducción. La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es la más común de las neuropatías hereditarias y se conocen más de 19 genes implicados. La alteración molecular más frecuente en pacientes con CMT desmielinizante es la duplicación del segmento cromosómico que contiene el gen *PMP22*. La heterogeneidad genética y el hecho de que alteraciones en el mismo gen pueden causar diferentes subtipos clínicos de CMT y/o presentar diferentes patrones de herencia complican las decisiones diagnósticas. El conocimiento de la epidemiología de CMT en la población es esencial para elaborar protocolos racionales de análisis molecular. **Objetivo.** Investigar la prevalencia de mutaciones en otros genes de CMT en pacientes no portadores de la duplicación de *PMP22*. **Pacientes y métodos.** Se seleccionó un grupo de 47 pacientes españoles (en su mayoría gallegos) con sospecha de neuropatía hereditaria y negativos para la duplicación de *PMP22*. Se llevó a cabo la secuenciación sistemática de regiones codificantes y de las zonas de unión intrón-exón de los genes *PMP22*, *MPZ*, *GDAP1* y *LITAF*. **Resultados.** El análisis molecular de 4 genes responsables de CMT ha revelado alteraciones en el 8,5% de los casos analizados. Se identificaron dos pacientes con mutaciones en *MPZ* descritas anteriormente. La primera consiste en una sustitución

de A por G en el exón 3 (R98H) y la segunda es una delección de una C en el exón 4 (486delC) que causa un cambio en el marco de lectura (M172fs262). Hemos encontrado dos nuevas alteraciones en la región codificante: a) Un paciente con sustitución de una G por una C en el primer exón codificante de *PMP22*, lo cual implica un cambio de fenilalanina por leucina en la proteína (L5F); y b) Dos pacientes aparentemente no relacionados con una delección GAA en el exón 5 del gen *GDAP1* que resulta en la pérdida de una arginina (R224del). Por último, identificado otras cinco alteraciones puntuales en regiones intrónicas que no aparecen descritas en bases de datos de polimorfismos. **Conclusiones.** El análisis de mutaciones puntuales en los genes *MPZ* y *PMP22* debe considerarse en el estudio rutinario de pacientes con sospecha clínica de enfermedad de CMT y sin duplicación. El papel de *GDAP1* en nuestra población necesita más investigaciones.

O2-3.

ENFERMEDAD DE FABRY: ESTUDIO ULTRAESTRUCTURAL DE PIEL SANA EN HOMO Y HEMICIGOTOS

C Navarro ^a, S Teijeira ^a, JM Fernández ^b,
C Fachal ^a, S Barrera ^a, A Ribera ^c

^a Servicio de Anatomía Patológica. CHUVI Meixoeiro. ^b Servicio de Neurofisiología Clínica. ^c Servicio de Medicina Interna. CHUVI Xeral-Ciés.

Introducción. La enfermedad de Fabry es una enfermedad lisosomal de depósito, de herencia ligada a X, debida a la deficiencia de α -galactosidasa A. Presenta afectación variable cardiovascular, renal, gastrointestinal y neurológica, además de acroparestias, crisis dolorosas, distrofia corneal, angioqueratomas e hipohidrosis. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 9 hombres y 6 mujeres, con diagnóstico bioquímico y genético confirmado. Se biopsió piel sana para estudio ultraestructural, y, en algunos casos para terminaciones nerviosas dermoepidérmicas. Se estudiaron las células y estructuras dérmicas, cuantificándose los depósitos lisosomales en al menos 50 fibroblastos por caso. Se utilizó el test de Mann-Whitney para análisis estadístico, comparándose los hallazgos entre los dos grupos. **Resultados.** Todas las mujeres presentaban síntomas, aunque de intensidad menor que los varones. El estudio ultraestructural demostró material electrón-denso complejo intralisosomal en las estructuras dérmicas. La cuantificación del depósito en fibroblastos mostró una diferencia significativa entre el grupo de hombres y mujeres, aunque no se pudo establecer correlación con los niveles enzimáticos. **Conclusiones.** Las mujeres heterocigotas de enfermedad de Fabry presentan acúmulos intralisosomales en células dérmicas de piel sana, con diferencias significativas de las encontradas en los hombres hemicigotos. Este método puede ser eventualmente empleado para evaluar la eficacia del tratamiento con sustitución enzimática en la enfermedad de Fabry.

O2-4.

ESCASA FRECUENCIA DE SCA17 EN PACIENTES ESPAÑOLES CON ATAXIA

B Quintáns ^a, H San Nicolás ^b, D Genís ^c, P Blanco Arias ^a,
J Corral ^b, A Carracedo ^{a,b}, V Volpini ^b, MJ Sobrido ^{a,b}

^a Grupo de Medicina Xenómica. Universidad de Santiago de Compostela.

^b Instituto de Regulación Genómica. Barcelona. ^c Hospital Dr. Josep Trueta. Girona.

^d Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica. Santiago de Compostela.

Introducción. Las ataxias espinocerebelosas (SCA) son enfermedades neurodegenerativas con heterogeneidad fenotípica y genética. Se reconocen 27 loci asociados a ataxias dominantes, en 11 de los cuales el gen causal se ha identificado. SCA17 está causada por una expansión trinucleotídica en el gen *TBP*. Clínicamente se caracteriza por ataxia, demencia, corea y distonía. También son comunes los síntomas psiquiátricos y signos piramidales. **Objetivos.** 1) Análisis de la expansión SCA17 en pacientes españoles con el diagnóstico clínico de degenera-

ción espinocerebelosa y/o corea; 2) Caracterización fenotípica de los casos positivos; y 3) Comparación de las distribuciones alélicas de casos y controles. **Sujetos y métodos.** Se han estudiado 210 pacientes con ataxia negativos para SCA1, 2, 3, 6, 7 y DRPLA, 122 pacientes con corea en los que fue negativo el análisis genético de la enfermedad de Huntington, así como 50 controles. La región que contiene el triplete (CAG/CAA) en el gen *TBP* se amplificó por PCR y el tamaño alélico se determinó por electroforesis capilar y comparación con alelos secuenciados. **Resultados.** Dos casos índice no relacionados fueron positivos para la expansión (0,95% del total). Un paciente con ataxia y deterioro cognitivo esporádico presentó un alelo expandido con 53 repeticiones. La serie incluye el caso índice de una familia descrita previamente con un alelo de 44 repeticiones y heterogeneidad fenotípica en la que destacan las alteraciones psicopatológicas. Ningún paciente remitido para el estudio genético de corea fue positivo para SCA17. La distribución alélica en pacientes y controles es similar a la descrita en otras poblaciones caucásicas. **Conclusiones.** SCA17 es una forma rara de ataxia en la población española. El fenotipo es heterogéneo y en él destacan las alteraciones cognitivas y conductuales, además de los síntomas cerebelosos. SCA17 no parece contribuir a la etiología de la mayoría de los síndromes coreicos.

Tercera mesa. Sábado, 25 de marzo. 09:30-10:20 h

O3-1.

LOS NIVELES ELEVADOS DE FERRITINA EN PLASMA SE ASOCIAN A PEOR PRONÓSTICO EN ICTUS ISQUÉMICO TRATADOS CON tPA

S Arias, M Rodríguez Yáñez, T Sobrino, M Gonçalves,
I Cristobo, XR Osorio, E Mosquera, M Blanco, R Leira, J Castillo
Servicio de Neurología. Unidad de Ictus. Laboratorio de Investigación Neurovascular. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela.

Introducción. La sobrecarga de hierro y la liberación de radicales libres se ha asociado con daño cerebral por disrupción de la barrera hematoencefálica y producción de edema. Se pretende establecer la relación entre niveles elevados de ferritina en plasma (como marcador de sobrecarga de hierro) y el pronóstico en pacientes con ictus isquémicos tratados con tPA. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 134 pacientes diagnosticados de ictus isquémico en tratamiento con tPA (según criterios del SITS-MOTS), ingresados en 4 hospitales universitarios. Se determinan los niveles de ferritina al ingreso y a las 24 y 72 h. Consideramos deterioro neurológico precoz un empeoramiento en 3 o más puntos entre la NIHSS basal y a las 72 h. Se realizó una prueba de neuroimagen a las 72 h (TC/RM) para valorar la presencia de TH. **Resultados.** En el 43% de los pacientes se encontró una mejoría neurológica medida como una disminución en 3 o más puntos entre la NIHSS basal y a las 72 h. El 6% presentó un deterioro neurológico. A las 24-36 h se observó transformación hemorrágica en 27 pacientes (20%) (HI en 15, PH en 12, sintomática en 4). Se demostró edema con desplazamiento de la línea media en 15 pacientes (11,1%). El 43,8% de los pacientes presentaron una puntuación igual o inferior a 2 puntos en la escala de Rankin a los 3 meses. Los niveles de ferritina medidos en plasma permanecieron estables durante las primeras 24 h presentando un moderado incremento de las 24 a 72 h. Los niveles basales de ferritina fueron superiores en pacientes que desarrollaron PH ($p = 0,006$), TH ($p = 0,008$) edema cerebral ($p < 0,001$) o deterioro neurológico precoz ($p < 0,001$). En el modelo de regresión logística, el riesgo de presentar peor pronóstico a los tres meses fue 300 veces superior (IC 95% = 41-2.198) en pacientes con niveles de ferritina superiores a 79 ng/mL, tras ajuste por edad, NIHSS basal, fibrilación auricular crónica y diabetes. **Conclusiones.** Los niveles elevados de ferritina se asocian a peor pronóstico funcional, presencia de transformación hemorrágica y edema en pacientes con ictus isquémicos tratados con tPA.

03-2.**IMPORTANCIA DE LA VASODILATACIÓN
DEPENDIENTE DEL ENDOTELIO EN LA FASE
AGUDA DEL ICTUS COMO FACTOR PRONÓSTICO**

M Blanco, S Arias, XR Osorio, M Gonçalves, J García,
D Santos, M Rodríguez Yáñez, R Leira, J Castillo

Servicio de Neurología. Unidad de Ictus. Laboratorio de Investigación
Neurovascular. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela.

Introducción. La vasodilatación dependiente de endotelio (VDE) es una técnica ultrasonográfica utilizada para valorar la función endotelial. El objetivo de nuestro trabajo es analizar su utilidad pronóstica en la fase aguda del ictus isquémico. **Pacientes y métodos.** Incluimos 52 pacientes con ictus isquémico de menos de 12 h de evolución. Se excluyeron pacientes con inestabilidad hemodinámica al ingreso o una puntuación igual o superior a 20 puntos en la escala NIHSS. Recogimos los antecedentes de factores de riesgo vascular, situación clínica neurológica y marcadores de síndrome metabólico. Se realizó estudio dúplex de troncos supraaórticos y determinación de VDE. Evaluamos el pronóstico mediante escala de Rankin a los tres meses, considerando mal pronóstico una puntuación igual o superior a 3 puntos. Cuantificamos la VDE como el porcentaje de vasodilatación de la arteria braquial entre su estado basal y tras un período de isquemia de 4 minutos, considerándose la disfunción endotelial una $VDE \leq 4,5\%$. **Resultados.** Presentaron disfunción endotelial el 23% de los pacientes, asociándose la edad, los antecedentes de diabetes, la presencia de ateromatosis carotídea, el engrosamiento intimal, los niveles de PCR y fructosamina a una $VDE \leq 4,5\%$. La presencia de disfunción endotelial se presentó como factor independiente de mal pronóstico. **Conclusiones.** La VDE es una técnica útil para medir la disfunción endotelial en la fase aguda del ictus. La presencia de disfunción endotelial se asocia con un peor pronóstico a los tres meses.

03-3.**CÉLULAS PROGENITORAS
ENDOTELIALES EN EL ICTUS ISQUÉMICO**

M Rodríguez Yáñez, T Sobrino, J García, D Brea, S Arias,
D Santos, R Rodríguez González, R Leira, J Castillo

Servicio de Neurología. Unidad de Ictus. Laboratorio de Investigación
Neurovascular. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela.

Introducción. Las células progenitoras endoteliales (EPC) median procesos de neovascularización, reendotelización y reparación del endotelio vascular a través de la activación de distintos factores moleculares (VEGF, SDF-1 α y MMP-9 activa). **Objetivo.** Analizar la función de las EPC en la recuperación del infarto cerebral. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 24 pacientes sin factores de riesgo de ateromatosis, con ictus isquémico de menos de 12 h de evolución. Se realizó evaluación neurológica mediante la NIHSS (al ingreso, a las 24 y 72 h, a la semana y a los tres meses) y la escala de Rankin modificada a los tres meses. Se determinaron niveles de VEGF, SDF-1 α y MMP-9 activada mediante técnica de ELISA y se cuantificaron niveles de EPC en el momento del ingreso, a las 72 h, a la semana y a los 3 meses. **Resultados.** No encontramos diferencias significativas en el número de EPC en el momento del ingreso, a las 72 h y en el día 7; sin embargo, el 46% de los pacientes mostraron un incremento en el número de EPC durante la primera semana (más marcado en aquellos pacientes con mayor número de EPC en el momento del ingreso). Se comprobó una relación inversa entre los niveles de EPC al ingreso y el pronóstico funcional. Los niveles de VEGF, SDF-1 α y MMP-9 guardaron relación con el incremento en el número de EPC. **Conclusiones.** Los resultados obtenidos sugieren que el incremento en la concentración de EPC circulantes en sangre periférica se asocia a un mejor pronóstico en el ictus isquémico, existiendo una fuerte correlación con los niveles de VEGF, SDF-1 α y MMP-9.

03-4.**GLIOBLASTOMA MULTIFORME:
SUPERVIVENCIA PROLONGADA TRAS
TRATAMIENTO ASOCIADO CON TEMOZOLOMIDA**

A Aneiros Díaz^a, M Seijo Martínez^a, R Martínez^b,
C Mendiola^c, C Conde^d, M Constenla^e

^aServicio de Neurología. Hospital do Salnés. Villagarcía de Arosa, Pontevedra.

^bServicio de Neurocirugía. ^cServicio de Oncología. Ruber Internacional.

Madrid. ^dServicio de Neurocirugía. CHUVI. Vigo, Pontevedra.

^eServicio de Oncología. CHOP. Pontevedra.

Introducción. El diagnóstico de glioblastoma multiforme (GBM) supone un pronóstico vital de unos 6-12 meses. El tratamiento aceptado es la resección quirúrgica máxima, seguido de radioterapia. Recientemente, se ha confirmado la temozolomida, un agente alquilante, como un avance importante y significativo para el tratamiento del GBM. Presentamos a un paciente con diagnóstico de GBM tratado con resección, radioterapia y temozolomida. La evolución clínica y radiológica ha sido excelente, con control absoluto y sin secuelas tras 4 años de seguimiento. **Caso clínico.** Paciente de 57 años de edad. En julio de 2002, presenta una crisis focal (versiva) secundariamente generalizada. Se realizaron estudios con TAC, RM y arteriografía cerebral que revelaron una masa avascular en el lóbulo temporal derecho, captante de contraste y con edema. La lesión era muy sugerente de glioma. Se practicó resección quirúrgica mediante craneotomía. La biopsia confirmó la presencia de GBM (grado IV Ste. Anne/Mayo). Fue tratado con radioterapia externa fraccionada y tratamiento concomitante con temozolomida. Los controles radiológicos posteriores revelaron reducción tumoral y sin actividad. El paciente permanece totalmente asintomático. **Conclusiones.** Los avances recientes de la neurooncología con la incorporación de agentes quimioterápicos para los gliomas de alto grado como la temozolomida suponen una oportunidad además de una obligación para el neurólogo. El diagnóstico del glioma debe ser precoz y debe existir una estrecha colaboración con neurocirujanos, radioterapeutas y oncólogos para el tratamiento de estos pacientes.

03-5.**CEFALEA POR DEPLECIÓN DE VOLUMEN
DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO**

A Pato Pato, N Raña Martínez, JR Lorenzo González,
I Cimas Hernando, M Velasco Casares

Servicios de Neurología y Radiodiagnóstico. Hospital Povisa. Vigo, Pontevedra.

Introducción. Hace 12 años que apareció en la bibliografía el primer artículo sobre el refuerzo paquimeníngeo con gadolinio en las cefaleas por baja presión del líquido cefalorraquídeo (LCR). **Caso clínico.** Mujer de 26 años que presenta cefalea holocraneal de tres semanas de evolución, que empeora en bipedestación, y con la defecación, y le obliga a permanecer en cama. El inicio fue brusco, con cuadro inflamatorio, reacción cutánea y fiebre, por lo que se realizó punción lumbar, empeorando entonces la cefalea, asociando visión doble y trastorno de sensibilidad en cuarto y quinto dedos de la mano izquierda. En la exploración destaca la presencia de contractura muscular cervical dolorosa. La RM evidenció expansión de los espacios extradurales a lo largo de toda la columna, con captación de contraste paramagnético, siendo normal el estudio intracraneal. **Conclusión.** La cefalea por disminución de la presión del LCR aparece en pacientes en bipedestación y desaparece en decúbito. La disminución del volumen de LCR produce cefalea por tracción. Sólo el 50% de los pacientes presenta valores de presión inferior a 40 mmH₂O, por lo que el término 'depleción de volumen del LCR' parece más adecuado para identificar el principal problema causante de este trastorno.

PÓSTERS

Primera mesa. Viernes, 24 de marzo. 18:50-19:20 h

P1-1.

EXTENSIÓN INTRACRANEAL DE CARCINOMA VESICAL

JJ Cordero Soriano, A Martínez Pérez-Balsa,

FJ Vadillo Olmo, V Armesto Pérez

Área de Neurología. Hospital da Costa. Burela, Lugo.

Introducción. El carcinoma vesical representa el 4% de los tumores malignos. Es excepcional su extensión cerebral, como en el caso que presentamos. **Caso clínico.** Varón de 76 años, diagnosticado de cáncer vesical de células transicionales grado II, estadio A, que ingresa por presentar síndrome parietal derecho. En los estadios de neuroimagen se objetiva lesión dependiente de la duramadre, confirmándose en la exéresis quirúrgica el origen vesical de la lesión. Tras inicio del tratamiento con radio y quimioterapia el paciente fallece. **Conclusiones.** Las complicaciones neurológicas del carcinoma vesical habitualmente son por contigüidad y por diseminación hematológica. Las metástasis cerebrales son excepcionales, estableciéndose una frecuencia a partir de los estudios realizados del 1%. Los datos neuroradiológicos, en nuestro caso, no permitieron descartar la existencia de un tumor primario cerebral, hasta que se realizó el estudio anatomopatológico. La imagen neuroradiológica de un tumor cerebral no permite descartar un posible origen secundario de éste.

P1-2.

LINFOMA ENDOVASCULAR: APORTACIÓN DE UN CASO DIAGNOSTICADO MEDIANTE BIOPSIA DE PIEL

M Castro ^a, C Barbolla ^b, C de la Torre ^c, YM Puig ^d

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Medicina Interna. ^c Servicio de Dermatología. ^d Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

Introducción. El linfoma endovascular (LEV) es una rara entidad neoplásica en la que las células malignas se localizan exclusivamente en el interior de los vasos sanguíneos. Tiene predilección por el cerebro. La sintomatología se atribuye a la oclusión de la luz vascular por las células neoplásicas. El diagnóstico suele ser *post mortem*. **Caso clínico.** Paciente de 80 años de edad con encefalopatía rápidamente progresiva, crisis comiciales, fiebre, elevación de VSG y LDH. La resonancia magnética cerebral mostró lesiones isquémicas de gran vaso arterial. El líquido cefalorraquídeo reveló hiperproteinorraquia. El *screening* sistémico, tanto inmunológico como serológico y tumoral, resultó negativo. No se obtuvo autorización para la realización de biopsia cerebral. Con la sospecha de LEV se solicitó una biopsia cutánea sobre telangiectasias en tronco que confirmó el diagnóstico. Poco después, la paciente falleció por fracaso multiorgánico. **Conclusiones.** El cuadro clínico del LEV es inespecífico, por lo que el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha, así como la demostración anatomopatológica mediante biopsia de un órgano afectado. Es obligado realizar el diagnóstico diferencial con vasculitis, neoplasias ocultas, infecciones, demencia multiinfarto y enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. El pronóstico suele ser infausto, pero la quimioterapia agresiva precoz mejora la supervivencia y podría ser potencialmente curativa, por lo que es esencial el diagnóstico *ante mortem*. En conclusión, el LEV es una entidad poco frecuente, con clínica inespecífica, pero con predilección por el sistema nervioso central, por lo que es fundamental incluirla en el diagnóstico diferencial en caso de pacientes con encefalopatías progresivas y/o infartos cerebrales recurrentes, con síndrome general asociado, anemia, elevación de VSG y LDH, e hiperproteinorraquia, en ausencia de otras etiologías

P1-3.

CRISIS UNCINADAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN ASTROCITOMA FIBRILAR DIFUSO

R Manso Calderón ^a, MT Rivas López ^a,

P Cacabelos Pérez ^a, M Merino ^b, MD Sevillano ^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neurocirugía.

Hospital Clínico de Salamanca.

Introducción. Las crisis olfatorias y gustativas son la manifestación principal de las crisis uncinadas. Este tipo de crisis son infrecuentes. Los olores ictales, generalmente desagradables, se han asociado con la existencia de lesiones en la región temporuncinada. **Caso clínico.** Varón de 33 años que presenta desde hace seis meses episodios paroxísticos de dos minutos de duración, que describe como un olor fétido, al que en las últimas dos semanas prosigue una sensación de malestar abdominal ascendente. Se acompaña de cefalea frontal intensa refractaria a analgesia. La exploración neurológica fue normal. La TAC craneal y la RM cerebral espectroscópica mostraron proceso tumoral infiltrante compatible con glioma de bajo grado con afectación de lóbulo temporal, frontal basal derecho y región hipotalámica adyacente. Se instauró tratamiento con dexametasona, fenitoína y carbamacepina. Tres días después presentó estado epiléptico, precisando ingreso en UCI. Tras evolución favorable a la semana se realizó exéresis tumoral parcial, confirmando el diagnóstico anatomopatológico de astrocitoma fibrilar difuso. **Conclusión.** Las crisis olfatorias se relacionan con alteraciones estructurales de la amígdala. Como causas más frecuentes podemos considerar la esclerosis mesial temporal y los tumores temporomediales y orbitofrontales. La combinación de varios tipos de crisis debe hacernos pensar en una lesión ocupante de espacio

P1-4.

DISFASIA TRANSITORIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA NEUROFIBROMATOSIS TIPO II

N Raña Martínez, I Cimas Hernando,

A Pato Pato, JR Lorenzo González

Servicio de Neurología. Hospital Povisa. Vigo, Pontevedra

Introducción. La neurofibromatosis tipo II se caracteriza por neurinomas vestibulares bilaterales, a menudo asociados a otros tumores del sistema nervioso central. Suele debutar con sintomatología vestibular y acústica. Presentamos un caso que debutó con disfasia motora. **Caso clínico.** Paciente de 15 años de edad que presenta disfasia motora, acompañado de cefalea frontal izquierda, de 15 minutos de duración. Desde hace dos años refiere cefaleas ocasionales sin datos de hipertensión intracraneal. Carece de antecedentes personales o familiares relevantes. Estrabismo convergente en el ojo izquierdo, nistagmo horizontal en mirada hacia la izquierda, hipoacusia derecha, así como pequeño neurofibroma en la mama y cuatro manchas café con leche menores de 6 mm. RM cerebral: meningioma temporal izquierdo de 5 cm con edema y desplazamiento de línea media, meningioma intraventricular, neurinoma del acústico bilateral y un angioma perimesencefálico. RM cervicodorsal: múltiples schwannomas. EEG: ondas agudas y puntas rolándicas izquierdas. La disfasia se interpretó como una crisis epiléptica secundaria al meningioma en una paciente que cumple criterios de neurofibromatosis tipo II. Se inició tratamiento con valproato, se extirpó el meningioma temporal y los neurinomas están siendo tratados con radioterapia. **Conclusiones.** La neurofibromatosis tipo II puede debutar con cualquier sintomatología, dependiendo de la localización de las lesiones.

P1-5.**DISECCIÓN DE LA ARTERIA VERTEBRAL CON PRESENTACIÓN CLÍNICA ATÍPICA**

MJ García Antelo, M Marín Sánchez,
D Fernández Couto, LM López Díaz

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Juan Canalejo. A Coruña

Introducción. La disección de la arteria vertebral supone un pequeño porcentaje de todas las disecciones arteriales, siendo la disección espontánea una de las causas más infrecuentes. **Caso clínico.** Mujer de 39 años, sin antecedentes patológicos. Quince días antes de acudir al hospital de urgencia, presentó dolor intenso y contractura laterocervical derecha, siendo tratada con antiinflamatorios no esteroideos sin mejoría. Acudió al hospital por añadirse al síntoma previo hemiparesia derecha. Se orientó de entrada (UCI) como hemorragia subaracnoidea (el TAC cerebral detectó mínima hemorragia pial parietal izquierda). Se realizó una nueva RM cerebral y angiografía de los cuatro troncos, que fueron normales. Trasladada posteriormente a Neurología, y ante la clínica deficitaria y sospecha de una lesión de tronco, se realizaron una nueva RM que demostró un infarto laterobulbar derecho. Una angiografía puso de manifiesto una disección de la arteria vertebral derecha. **Conclusión.** Este proceso, sobre todo en lo referente a la contractura cervical, que dificulta la disección vertebral, constituye un cuadro clínico grave. Nos parece notoria la clínica de presentación o el diagnóstico.

P1-6.**NECROSIS LAMINAR CORTICAL**

JR Lorenzo González ^a, I Cimas Hernando ^a,
A Pato Pato ^a, N Raña Martínez ^a, M. Velasco ^b

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Radiología.

Hospital Povisa. Vigo, Pontevedra.

Caso clínico. Paciente de 28 años con historia de migrañas sin aura que acude por episodio de aparición brusca de parestesia en miembro superior derecho, que duró unas horas. Horas después presentó episodio de parestesia de minutos de duración en la lengua y la boca, y el habla era torpe. Al día siguiente presentó un episodio de minutos de duración de visión borrosa por el ojo izquierdo, seguido de cefalea. La exploración neurológica fue normal. De las pruebas realizadas, destaca en la RM una necrosis laminar cortical en la zona frontal izquierda, que se sigue apreciando en RM posteriores. En los estudios realizados para aclarar la etiología, destaca la presencia de una CIA con leve *shunt* derecha-izquierda y la presencia de la mutación C677T del gen de la MTHF reductasa en estado homocigoto.

P1-7.**TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL**

T Lema Facal, A López Real, E Rubio Nazábal, M Marín Sánchez
Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Juan Canalejo. A Coruña.

Introducción. La trombosis venosa cerebral puede deberse a múltiples etiologías: trastornos hematológicos, inmunológicos, endocrinometabólicos o infecciosos. **Caso clínico.** Mujer de 20 años de edad, que acude al hospital por cefalea progresiva de dos días de evolución. No relata antecedentes de interés. En la tomografía axial computarizada, resonancia y angiorresonancia cerebrales realizadas al ingreso se objetivó trombosis de senos laterales sin complicaciones isquémicas ni hemorrágicas. El único hallazgo patológico en la analítica (hematimetría, coagulación, hormonas tiroideas, vitaminas, bioquímica completa, inmunoglobulinas, PCR, factor reumatoide,

VIH y lúes) fue un patrón atípico en ANCA al 1/160 con positividad hacia el antígeno purificado proteinasa 3, que se correspondería con c-ANCA al 1/40. Reinterrogada la paciente de forma dirigida, relata que en ocasiones sufre leves dolores abdominales, acompañados de diarrea, que ponía en relación con épocas de estrés. Se solicita una colonoscopia, con hallazgos de exudado, eritema y microúlceras aftoides en íleon y colon, compatibles con colitis ulcerosa. **Conclusión.** No está aclarado el mecanismo íntimo de la hipercoagulabilidad en la enfermedad inflamatoria intestinal; en diversos estudios se ha discutido la asociación entre la presencia del factor V de Leiden, la mutación en el gen de la protrombina, la hiperhomocisteinemia y otros posibles mecanismos genéticos en investigación. La trombosis venosa cerebral se ha descrito con más frecuencia en la fase activa de la enfermedad.

P1-8.**VÉRTIGO CORTICAL AISLADO SECUNDARIO A INFARTOS PARIETALES**

M Rodríguez Rodríguez, J Sánchez Herrero,
BG Giráldez, P Bellas Lamas, J Gómez Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Xeral-Cies. Vigo, Pontevedra.

Introducción. El síndrome vestibular de origen cortical se encuentra de forma excepcional y generalmente asociado a epilepsia, acompañado de otros síntomas y originado en el lóbulo temporal. Presentamos un caso de cuadro vertiginoso no epiléptico y de origen parietal. **Caso clínico.** Mujer de 40 años, fumadora de 30 cigarrillos/día. Ingresó por sensación continua de 'ir en un barco', con lateropulsión predominantemente izquierda, desde hacia tres meses. Refería, además, dos episodios de minutos de duración, de intenso vértigo rotatorio acompañado de náuseas y malestar general, tras cambio postural. La exploración demostró aumento de base de sustentación, tándem imposible, tendencia a lateropulsión izquierda y Romberg inestable, con ausencia de nistagmo y de hipoestesia cortical. Las maniobras vestibulares y los PEATC fueron normales. El EEG no mostró actividad paroxística, y la RM cerebral reveló la existencia de lesiones bilaterales de sustancia blanca parietal subcortical y profunda de etiología vascular y de probable origen venoso. La angiografía venosa fue negativa. Su cuadro no mejoró tras diversos tratamientos sintomáticos, pero sí con gabapentina (1.200 mg/día). **Conclusiones.** Aunque es excepcional, este caso demuestra que un síndrome vertiginoso aislado y prolongado puede ser de origen cortical. El reconocimiento de su origen es importante por sus diferentes implicaciones terapéuticas y pronósticas.

Segunda mesa. Sábado, 25 de marzo. 10:40-11:10 h**P2-9.****RETRASO EN EL DIAGNÓSTICO DE NEUROBEHÇET. A PROPÓSITO DE UN CASO**

A López Real ^a, C Pérez Sousa ^a, T Lema Facal ^a,
J Marey López ^a, C Lema Devesa ^a, F Lamelo ^b, P Rey del Corral ^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Hospitalización a Domicilio.

Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo. A Coruña.

Introducción. La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica que presenta clínica neurológica con una frecuencia que varía entre un 5-40%. **Caso clínico.** Varón de 32 años, con antecedentes de meningitis bacteriana en la infancia, apendicetomía, orquitis y fiebre de origen desconocido, que ingresa en Neurocirugía por glioma de tronco. Clínicamente, presentó inicio brusco de hemiparesia izquierda y desviación de comisura bucal con cefalea, náuseas y a las 24 horas diplopía y disfagia. La RM cerebral evidencia lesión en el

tronco que se extiende desde la oliva bulbar inferior derecha hasta ambos pedúnculos cerebrales en el mesencéfalo con infiltración en la base de la protuberancia, sobre todo, derecha. Se desestima la biopsia y se envía para radioterapia al CHUS. En ese período recibe tratamiento con dexametasona (3 mg/8 h) y experimenta una mejoría clínica significativa. En el control de RM previo a la radioterapia se describe cronificación de la lesión, sin edema ni realce con contraste. Se nos remite para estudio y al reinterrogar al paciente destaca historia de aftas orales recurrentes desde hace diez años y una probable uveítis, también frecuentes episodios de cefalea y fiebre autolimitados. A la vista de los hallazgos se etiqueta el cuadro como probable forma pseudotumoral de Neurobehçet. *Conclusiones.* a) El síndrome neurológico más frecuente en la enfermedad de Behçet es la lesión del tronco cerebral, que puede ser pseudotumoral; b) La mejoría clinicoradiológica con esteroides orienta a una causa inflamatoria-desmielinizante; y c) El diagnóstico se puede demorar de no estar presentes las manifestaciones más típicas.

P2-10.

VASCULITIS LIVEDOIDE ASOCIADA A MONONEURITIS

A García Peña, N Domínguez Baños,
JR Lorenzo, L Rodríguez, I Cimas, A Pato

*Servicios de Neurofisiología Clínica, Neurología y Dermatología.
Hospital Povisa. Vigo, Pontevedra.*

Introducción. La vasculitis livedoide es una enfermedad dermatológica crónica asociada con Petequias y úlceras que se presentan hiperpigmentadas o como manchas atróficas blancas. Ocasionalmente se asocia también a la existencia de una mononeuritis. *Caso clínico.* Mujer de 50 años que acude a consulta por presentar lesión en región maleolar izquierda de un año de evolución, purpúrica, con zonas blanquecinas atróficas y áreas de formación de ampolla. Junto a esto, presentaba área de hipoestesia en territorio del nervio peroneal superficial de dicho lado. Se realizaron serologías y estudios de coagulación, siendo los primeros negativos, y los últimos, dentro de la normalidad. Se le realizó biopsia, que mostró datos compatibles con vasculitis livedoide junto con depósitos de fibrina en paredes vasculares. Se realizaron estudios electromiográficos observándose datos de afectación de tipo axonal del nervio peroneal izquierdo (ramas profunda y superficial). *Conclusión.* La vasculitis livedoide es una enfermedad dermatológica crónica que se puede asociar con una afectación del sistema nervioso periférico debido a zonas de isquemia por depósitos de fibrina en paredes vasculares.

P2-11.

ENFERMEDAD DE SEGUNDA NEURONA MOTORA REVERSIBLE

AR Regal, MC Amigo, MA Mouriño Sestelo, P Suárez Gil, E Cebrián
Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. Pontevedra.

Introducción. Aunque la causa más frecuente de enfermedad de segunda neurona motora es una esclerosis lateral amiotrófica de inicio, otras etiologías (infecciones, neoplasias, paraproteinemias, trastornos compresivos...) deben descartarse. Independientemente de la causa la reversibilidad del cuadro sin tratamiento, tal como ha ocurrido en el presente caso, es algo excepcional. *Caso clínico.* Paciente de 51 años de edad sin antecedentes de interés que cuatro días después de un cuadro diarreico comienza con dolor en piernas y manos. A las 24 horas se añade debilidad distal en las cuatro extremidades, de predominio en manos, que fue progresando a lo largo de diez días con estabilización posterior. Ingresa al cabo de un mes del inicio del cuadro, objetivándose en la exploración debilidad global de predominio en extremidades superiores y distal con amiotrofia grave de predominio en interóseos y eminencia tenar, aboli-

ción de reflejos osteotendinosos con reflejo cutaneoplantar flexor bilateral. Tras un período de estabilización, la paciente inició una mejoría progresiva hasta la recuperación casi total al cabo de cinco meses. La analítica con función tiroidea, marcadores tumorales, anti-CV2, anti-Hu, autoinmunidad, B₁₂, proteinograma y metales pesados fue normal. Tampoco demostró anomalías el estudio del líquido cefalorraquídeo, el estudio serológico ni la RM encefalomedular. El EMG-ENG demostraba signos neurógenos acusados y activos en las cuatro extremidades, con velocidades de conducción motoras y sensitivas normales. *Conclusión.* Ante un paciente con un cuadro clínico de afectación de segunda neurona motora, debe considerarse la posibilidad de que se trate de un proceso reversible.

P2-12.

POLINEUROPATÍA EN LA PORFIRIA: ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO EN UNA FAMILIA

C Diéguez Varela^a, ML Padrón Vázquez^a,
JM Fernández^a, B González Giráldez^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología.
CHUVI. Vigo, Pontevedra.

Introducción. Las porfirias hepáticas son enfermedades raras que generalmente se asocian a distintas formas de neuropatía periférica en los ataques agudos. *Objetivo.* Caracterización neurofisiológica de la neuropatía asociada a la porfiria. *Caso clínico.* Paciente de 20 años de edad que ingresa en nuestro hospital por desarrollo de un cuadro depresivo, tetraparesia y dolores abdominales cólicos con elevación de porfirinas en sangre, orina y heces siendo diagnosticada de un ataque agudo de porfiria. Realizamos estudios de conducción nerviosa y electromiografía de aguja a la paciente y a distintos familiares. La paciente presenta una grave polineuropatía sensitivomotora mixta (axonal con un elemento significativo de desmielinización); la madre, hallazgos normales, y el hermano, una polineuropatía sensitivomotora de carácter desmielinizante sin clínica asociada. *Conclusión.* Se demostró una polineuropatía sensitivomotora axonal aguda grave en la paciente ingresada, similar a la típicamente descrita. Detectamos además un componente desmielinizante evidente en la paciente afecta y también en su hermano, de origen incierto.

P2-13.

SÍNDROME COMPARTIMENTAL TIBIAL ESPONTÁNEO Y BILATERAL SECUNDARIO A SÍNDROME DE CLARKSON

M Padrón^a, JM Fernández^a, S Mederer^b, C Navarro^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. CUVI Xeral-Cies.

^b Servicio de Neurología. CHOP. Pontevedra.

^c Servicio de Anatomía Patológica. CUVI Hospital Meixoeiro.

Introducción. Los síndromes compartimentales se caracterizan por el aumento de presión en un espacio anatómico inextensible que da lugar a la compresión y lesión de las estructuras que lo ocupan, en particular músculos y nervios. Sus causas son múltiples e incluyen el ejercicio físico excesivo e inusual, traumatismos y trastornos circulatorios. Describimos en detalle una paciente que sufrió varios episodios de síndrome compartimental tibial bilateral en el contexto de una enfermedad de Clarkson. *Caso clínico.* Mujer de 55 años sin antecedentes patológicos significativos que presentó de forma brusca un cuadro pseudocataral acompañado de edema de cara y piernas con dolor muy intenso en la cara anterior de éstas. La paciente entró en shock y fue ingresada en la UCI, donde se remontó el cuadro hemodinámico y la hemoconcentración, para hacerse entonces evidente un pie caído bilateral. Se registraron valores de CK de 800 U. La EMG y la ENG demostraron una neuropatía peroneal bilateral que afectaba de forma predominante a la rama tibial, y una RM ulterior mostró necrosis muscular y edema del compartimento anterior

de las piernas. El cuadro evolucionó favorablemente, sin llegar a una recuperación completa. Meses después presentó un cuadro similar, aunque más benigno. **Conclusión.** El síndrome de hiperpermeabilidad capilar (síndrome de Clarkson) se presenta habitualmente de forma brusca con edema generalizado o multifocal por salida de fluidos y proteínas al espacio intersticial, que da lugar a *shock*. La presencia de un cuadro compartimental debe sospecharse cuando aparece edema y dolor intenso en el compartimento tibial y en los casos graves sólo la fasciotomía puede evitar la rabdomiólisis.

P2-14.

SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y DEFICIENCIA DE α_1 -ANTITRIPSINA

LM López Díaz, MJ García Antelo,

AM López Real, T Lema Facal, C García Sancho

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña.

Introducción. La siderosis del sistema nervioso central (SNC) se debe al depósito de hemosiderina en éste, que origina un cuadro clínico caracterizado por la combinación de sordera neurosensorial, ataxia cerebelosa y signos piramidales que acompañan a un deterioro cognitivo, trastornos urinarios, anosmia, anisocoria y síntomas sensitivos. **Caso clínico.** Paciente de 58 años que presenta cuadro progresivo de inestabilidad en la marcha, pérdida de audición bilateral, del gusto y del olfato, con cefalea e incontinencia urinaria de 3 años de evolución. En la exploración neurológica destaca un síndrome frontal, nistagmo, sordera bilateral, disartria, síndrome piramidal, ataxia truncal y apendicular, y marcha dependiente. Se realizaron estudios analíticos en sangre y orina, bioquímicos y serológicos, detectándose déficit de α_1 -antitripsina (AAT). LCR xantocrómico, con hiperproteínoorraquia y sin evidencia de siderófagos. Angiografía cerebral y medular, normal. La RM cerebral y medular presenta siderosis. PEAT: ausencia de respuestas identificables en ambos lados. **Conclusiones.** Presentamos un caso de siderosis del SNC que cumple criterios clínicos y de neuroimagen, destacando su asociación con déficit de AAT. Se plantea la hipótesis de que esta deficiencia produce una alteración o disrupción estructural de la integridad de la pared arterial, lo que conduce a la formación de microaneurismas y su rotura. Ello desencadena hemorragias subaracnoideas repetidas y el depósito de hemosiderina en el SNC.

P2-15.

DETERIORO COGNITIVO ASOCIADO A TOPIRAMATO CON SPECT PATOLÓGICA

BG Giráldez ^a, M Rodríguez ^a, J Castro Dono ^b,
S Gómara ^a, P Bellas ^a, J Gómez Alonso ^a

^a Servicio de Neurología. Hospital Universitario Xeral-Cies.

^b Servicio de Neurología. Clínica Fátima. Vigo, Pontevedra.

Introducción. Estudios prospectivos han encontrado deterioro cognitivo hasta en un 10% de pacientes tratados con topiramato, típicamente reversible tras su retirada. Presentamos un caso con alteraciones en la SPECT cerebral coincidiendo con esta sintomatología. **Caso clínico.** Mujer de 50 años, con síndrome ansioso-depresivo refractario a tratamiento con fluoxetina y clobazam, al que se añadió topiramato en febrero de 2004 (alcanzando 200 mg/día en un mes). En marzo de ese año consultó por trastorno de memoria reciente de años de evolución, agravado en los últimos meses. Además refería torpeza mental, disnomia, disminución de fluidez y comprensión verbal. La SPECT cerebral mostró hipoperfusión cortical bilateral frontotemporoparietal, compatible con demencia neurode-

generativa. La RM cerebral y el estudio analítico de demencia fueron normales. La retirada lenta de topiramato asoció mejoría clínica al mes y la remisión completa a los seis meses. En octubre de 2004, un estudio neuropsicológico y una nueva SPECT fueron normales. **Conclusión.** Los efectos adversos cognitivos del topiramato pueden ser, clínica y radiológicamente, indistinguibles de una demencia degenerativa primaria, siendo fundamental el reconocimiento de la posible causa iatrógena dada su reversibilidad. Esta es la primera vez que se documenta la correlación en neuroimagen del deterioro intelectual asociado a topiramato. De confirmarse, podría tener aplicaciones prácticas en el futuro.

P2-16.

MENINGOENCEFALITIS POR NEUMOCOCO Y VIRUS DE EPSTEIN-BARR

MT Rivas, R Manso, P Cacabelos

Servicio de Neurología. Hospital Clínico de Salamanca.

Introducción. Los virus herpes, y particularmente el virus de Epstein-Barr (VEB), son los agentes que de forma más frecuente aparecen en el líquido cefalorraquídeo asociados a otros microorganismos. **Caso clínico.** Paciente de 59 años diagnosticada de meningitis aguda como complicación de una otitis por *Streptococcus pneumoniae*. En el curso de su evolución sufre deterioro del nivel de conciencia con focalidad neurológica y múltiples lesiones hiperintensas en la sustancia blanca de ambos hemisferios. Se obtiene IgM positiva del VEB. Tras instaurar tratamiento antibiótico de amplio espectro y corticoterapia en dosis altas, la paciente evoluciona favorablemente. **Conclusiones.** El neumococo es una causa común de meningitis bacteriana, pero es menos frecuente que se asocie a otras infecciones, como abscesos, encefalomielitis o meningoencefalitis. La coexistencia del VEB se podría explicar por la inmunidad cruzada que existe entre este virus y otros microorganismos.

P2-17.

MIELINÓLISIS EXTRAPONTINA Y SÍNDROME MNÉSICO

C Lema Devesa ^a, J Díaz Valiño ^b, T García Falcón ^c, T Lema Facal ^a,
C Pérez Sousa ^a, J Marey López ^a, P Rey del Corral ^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Radiodiagnóstico. ^c Servicio de Nefrología. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo. A Coruña.

Introducción. La mielinólisis extrapontina (MEP) es una rara entidad que puede ser causada por trastornos hidroelectrolíticos graves; su espectro clínico suelen consistir en déficit cognitivos de perfil difuso, trastornos extrapiramidales o corticobulboespiniales. La resonancia magnética se ha mostrado como el método de diagnóstico paraclínico más sensible a la hora de objetivar la topografía de las lesiones responsables. **Caso clínico.** Varón de 70 años con antecedentes de insuficiencia renal crónica y nefropatía diabética en tratamiento con diálisis peritoneal desde el año 2003, en marzo de 2005 presentó un cuadro de alteración de memoria, desorientación y fabulación desde 24 h antes del ingreso. En la exploración se evidenció asimismo nivel de conciencia fluctuante con tendencia al sueño. En la RM se objetivaban imágenes hiperintensas en T₂ en ambos hipocampos. En el LCR se encontraron 5 células/mm³ y 76,7 mg/dL de proteínas. La evolución del paciente fue favorable y, al cabo de ocho semanas, en la RM se evidenció la desaparición de las lesiones. **Conclusiones.** Destacamos este caso con lesión hipocámpica bilateral y déficit mnésico, infrecuentemente descrito en la MEP; hacemos constar la buena evolución clínica y radiológica.