

COMUNICACIONES ORALES

Primera mesa. Viernes, 13 de abril. 17:45-18:35 h

O1-1.

ENCEFALOPATÍA NECROTIZANTE AGUDA INFANTIL

B. San Millán^a, S. Teijeira^a, C. Penín^b, J.L. García^b, C. Navarro^a

^a Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

^b Complejo Hospitalario de Orense

Introducción. La encefalopatía necrotizante aguda de la infancia es una enfermedad infrecuente, de etiología desconocida, que aparece entre los 6 y 18 meses, preferentemente en países orientales. Tras cuadros febriles inespecíficos se produce deterioro neurológico rápidamente progresivo, convulsiones e incluso coma y muerte hasta en un 65% de los casos. En España hay dos casos descritos sin estudio necrópsico. Presentamos un caso con estudio *post mortem*. **Caso clínico.** Niña de 15 meses con fiebre, vómitos y diarrea de 24 h de evolución, que sufre un rápido deterioro neurológico con posturas de descerebración, espasticidad, midriasis e insuficiencia respiratoria. Las pruebas analíticas y de neuroimagen resultaron inespecíficas. El deterioro fue progresivo y la paciente entró en coma, falleciendo a las 36 horas. El encéfalo presentaba gran edema y congestión vascular, colapso ventricular, reblandecimiento y coloración parda en ambos tálamos, núcleo caudado, cerebelo y tronco. Histológicamente correspondía a necrosis y proliferación vascular, sin signos inflamatorios. **Conclusiones.** La encefalopatía necrotizante aguda de la infancia debe sospecharse en niños con pérdida de conciencia o convulsiones intratables de instauración aguda, tras un proceso vírico. La mayoría de los casos han sido descritos en países orientales, aunque la reciente detección de casos en occidente hace suponer que esta enfermedad está infradiagnosticada.

O1-2.

ENCEFALOPATÍA LÍMBICA AUTOINMUNE ASOCIADA A ANTICUERPOS FRENTE A CANALES DE POTASIO

M.J. García-Antelo^a, A. Cuy-Núñez^a, L. Gestoso-Doperto^a, L.M. López-Díaz^a, N. Cardoso-Calo^a, M.M. Seoane-Dopico^b, M. Marín-Sánchez^a

^a Servicio de Neurología. ^b Sección de Neurorradiología.

Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo. A Coruña.

Introducción. La encefalopatía límbica autoinmune por anticuerpos frente a canales de potasio es una entidad de reciente descripción. A diferencia de la encefalitis límbica paraneoplásica, no se suele asociar a neoplasias. **Caso clínico.** Mujer de 51 años, sin antecedentes de interés, que comenzó con un cuadro subagudo de pérdida de memoria, estado confusional y fabulación continua, que impresionaba de psiquiátrico. El resto de la exploración neurológica fue anodina. En su evolución presentó dos crisis epilépticas generalizadas. Toda la analítica practicada fue normal con excepción de hiponatremia en varias determinaciones. LCR normal. Resonancia cerebral normal. Anticuerpos antineuronales en LCR: sugestiva de presencia de anticuerpos frente a canales de potasio. Una segunda re-

sonancia en FLAIR demostró hiperseñales en región medial de ambos lóbulos temporales, ambos hipocampos e insulas. Se trató con 6-metilprednisolona intravenosa, seguida de prednisona oral. La mejoría fue espectacular, recuperando los trastornos mnésicos y demás sintomatología. **Conclusiones.** Llamamos la atención sobre esta encefalopatía, reversible si es diagnosticada y tratada con prontitud. Todavía se desconoce el significado de los anticuerpos frente a canales de potasio.

O1-3.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA CIUDAD DE LA CORUÑA

A.M. López-Real^a, D.A. García-Estévez^a, I. Ursua-Díaz^b, L. López-Díaz^a, M. Marín-Sánchez

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña.

Introducción. La repercusión sociosanitaria de la esclerosis múltiple (EM) viene determinada por la importante discapacidad que genera en pacientes jóvenes y por el alto coste del tratamiento. Los objetivos de nuestro estudio fueron determinar la prevalencia (P) e incidencia acumulada (IA) de EM en La Coruña, así como conocer el grado de discapacidad de nuestros pacientes. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron casos de EM clínicamente probables y definidos siguiendo los criterios de Poser, excluyendo los casos importados. Se realizó un estudio prospectivo del 1-1-2004 al 31-12-2006 para determinar la IA. La fecha de P fue el 31-12-2006. El censo de La Coruña a 1-1-2006 fue de 243.320 habitantes. **Resultados.** Registramos 173 casos a la fecha de prevalencia; con una incidencia de 37 casos en los últimos 3 años. El valor de P fue 71 casos/100.000 habitantes (IC 95%: 60,4-81,6). La IA fue de 5,1 casos/100.000 habitantes (IC 95%: 2,24-7,8). La media de edad al diagnóstico fue de $33,6 \pm 11,41$ años, con predominio del sexo femenino (M:118; H: 55). La evolución fue remitente-recurrente en un 80,2%. El 73,2% eran completamente ambulatorios (EDSS $\leq 3,5$). **Conclusiones.** La IA de EM en La Coruña es de las mayores comunicadas hasta ahora en España, con una prevalencia que sitúa a nuestra ciudad como una zona de alto riesgo.

O1-4.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN EL ÁREA SANITARIA DEL HOSPITAL MEIXOEIRO: UNA EXPLICACIÓN GENÉTICA

M.J. Moreno^a, D. Escriche^a, E. Corredra^a, J. Romero^a, J.L. Maciñeiras^a, D. García^a, C. Navarro^b, P. Orizaola^c, F. Barros^d

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neuropatología.

^c Servicio de Neurofisiología. Hospital do Meixoeiro. Vigo.

^d Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica

Introducción. La incidencia anual de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es 1-1,5/1.000.000 habitantes. La forma esporádica supone el 85-90 % de todos los casos y la familiar el 10-15%. **Pacientes y métodos.** Desde el año 1997 realizamos un estudio prospectivo de los casos incidentes de ECJ probable y definitiva en el área sanitaria del Hospital Meixoeiro. **Resultados.** En el periodo 1997-2006 hemos diagnosticado nueve casos, lo que supone una tasa de

incidencia para nuestra área de 5,4/1.000.000 habitantes/año. El caso 9 de nuestra serie es una ECJ familiar probable (mutación E200K y familiar directo del caso 3, diagnosticado de ECJ definitiva). En el caso número 7 (ECJ definitiva), una tía materna falleció con sospecha clínica de ECJ. **Conclusiones.** La alta tasa de incidencia de ECJ en nuestra área podría explicarse por la existencia de una ECJ familiar asociada a la mutación E200K. Estos pacientes representan un 22 % de los casos de nuestra serie, que podría elevarse al 33 % si se confirma la mutación en el caso número 7. El caso número 9 de nuestra serie es el primer caso en Galicia de ECJ familiar asociada a la mutación E200K.

O1-5.

PROBLEMAS DE MEMORIA EN ACTIVIDADES COTIDIANAS REFERIDAS POR PACIENTES EPILEPTICOS EN TRATAMIENTO. ESTUDIO APSIDE

E. Corredera^a, M.S. López^b, F.J. López-González^c, M. Lustres^d, J. Pardo^c, J. Porcel^e, en representación del Grupo Investigación del estudio APSIDE

^a Servicio de Neurología. Hospital Meixoeiro. Vigo. ^b Servicio de Neurología. Hospital Juan Canalejo. A Coruña. ^c Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela. ^d Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Cristal Piñor. Ourense. ^e Biométrica S.L. Barcelona.

Introducción. Conocer la percepción de los pacientes sobre su memoria y la relación con características sociodemográficas, clínicas y de estado emocional. **Pacientes y métodos.** Estudio epidemiológico transversal, en pacientes epilépticos ambulatorios reclutados por cinco neurólogos de Galicia. Se completó el cuestionario de eficiencia de memoria (CEM) y la escala hospitalaria de ansiedad y depresión. **Resultados.** Participaron 50 pacientes con una edad media de 43,0 años (DT = 15,4). El 60% fueron hombres. El tiempo medio desde el diagnóstico fue de 17,2 años (DT = 13,0) y la frecuencia de crisis durante los últimos 12 meses de 4,8 (DT = 12,1). Las crisis parciales supusieron el 55,8% del total de crisis. El 60% de los pacientes estaba en tratamiento en monoterapia. El 6% presentó sintomatología depresiva, y el 22%, ansiosa. La puntuación media en el CEM fue de 111,9 puntos. Se observaron diferencias estadísticamente significativas en la puntuación del CEM según el nivel educativo, el tipo de crisis y la presencia de sintomatología emocional. **Conclusiones.** En general, los pacientes refirieron un buen funcionamiento de la memoria para actividades cotidianas. Un nivel educativo más bajo, la presencia de crisis parciales y los síntomas emocionales fueron asociados a una puntuación inferior en el CEM, indicando una peor percepción de la memoria.

O1-6.

EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE: RESPUESTA ESPECTACULAR A CIRUGÍA EN UNA DISPLASIA CORTICAL FOCAL TIPO TAYLOR

X. Rodríguez-Orsorio^a, F.J. López-González^a, J. Pardo^a, D. Santos^a, S. Arias-Rivas^a, A. Prieto^b, M. Peleteiro^c, J. Eiris^d, M. Noya^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neurocirugía. ^c Servicio de Neurofisiología. ^d Servicio de Neuropediatría. Complejo Hospitalario Universitario. Santiago de Compostela

Introducción. La displasia cortical focal (DCF) es una causa conocida aunque infrecuente de epilepsia farmacorresistente cada vez mejor diagnosticada debido a los avances en técnicas de neuroimagen. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico y se ha observado en los últimos años una buena respuesta al tratamiento neuroquirúrgico. **Caso clínico.** Mujer con elevado número de crisis desde el año de vida, inicialmente en presencia de fiebre y desde los 7-8

años con unas 20 crisis diarias sin cuadro febril asociado en su mayoría parciales complejas y ocasionalmente con generalización secundaria, que fue diagnosticada de DCF temporoparietooccipital derecha tras RM encefálica. Recibió numerosas combinaciones de antiepilépticos sin eficacia, por lo que se propuso intervención tras evaluación prequirúrgica con video-EEG, registro EEG con electrodos subdurales y estudio neuropsicológico. La resección quirúrgica parietooccipital derecha consiguió una completa remisión de las crisis y la anatomía patológica confirmó la existencia de una DCF tipo Taylor con presencia de células balonizadas. **Conclusiones.** Cada vez hay más pacientes diagnosticados de DCF, siendo actualmente una causa conocida de epilepsia refractaria en los primeros años de vida en pacientes con desarrollo psicomotor normal. La respuesta clínica a la intervención quirúrgica es excelente tras una evaluación prequirúrgica cuidadosa.

Segunda mesa. Sábado, 14 de abril. 09:00-10:15 h

O2-1.

ANÁLISIS DE MUTACIONES EN PSEN1, PSEN Y APP EN PACIENTES CON DEMENCIA FAMILIAR

M.J. Sobrido^a, G. Martínez-Nieto^a, B. Quintáns^a, A. Robles^b, M. Arias^b, P. Blanco-Arias^c, A. Sesar^b, M. Castro^d, A. Carracedo^{a,c}

^a Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica SERGAS.

^b Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela.

^c Grupo de Medicina Xenómica USC. ^d Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

Introducción. Mutaciones en el gen de la presenilina 1 (PSEN1) son responsables del 30-70% de casos de enfermedad de Alzheimer familiar (EAF), mientras que los encontrados en los genes de presenilina 2 (PSEN2) y proteína precursora de amiloide (APP) son mucho menos frecuentes. **Pacientes y métodos.** 46 casos remitidos al laboratorio para análisis genético de EAF. Se diseñaron *primers* flanqueantes para amplificar cada uno de los exones codificantes de PSEN1 y PSEN2, así como exones 16 y 17 de APP. La secuenciación cíclica bidireccional de los fragmentos amplificados se realizó en un secuenciador automático ABI3730 y el análisis de los electroferogramas mediante el paquete Staden. **Resultados.** En una paciente con demencia juvenil se identificó la mutación Leu424Val en el exón 12 de PSEN1. Otros dos enfermos mostraron cambios intrónicos de significado desconocido, no descritos previamente, uno de nucleótido único c.338+39G>A en el intrón 4 de PSEN1 y una delección de seis pares de bases (AAGTAT) en el intrón 17 de APP. **Conclusiones.** La baja frecuencia de mutaciones de EAF en nuestra serie (2,2%, 6,5% si se cuentan los cambios intrónicos) podría deberse a una selección de casos poco restrictiva, o a la existencia en Galicia de otros genes causantes de EAF.

O2-2.

ATAXIA SENSITIVA FAMILIAR: PRESENTACIÓN DE DOS FAMILIAS

M.Seijo-Martínez^a, M. Fontoira Lombos^b, A. Rodríguez Regal^c, A. Aneiros Díaz^a

^a Servicio de Neurología. Hospital do Salnés. Villagarcía de Arosa.

^b Servicio de Neurofisiología. ^c Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

Introducción. Las ataxias periféricas son secundarias al déficit propioceptivo por lesión de las fibras mielinizadas gruesas o su soma neuronal en el ganglio dorsal. Es un síndrome de amplia heterogeneidad etiopatogénica. Presentamos dos familias con ataxia sensi-

va de aparición tardía y monogeneracional. *Casos clínicos.* Presencia de dos familias. Familia 1: cuatro hermanos; dos fallecidos en la 7ª y 9ª década de vida con alteración crónica de la marcha. Dos hermanos examinados presentan ataxia periférica progresiva que se inicia a los 40-50 años de edad. El Romberg es positivo con pseudoatetosis, reducción de sensibilidad propioceptiva y arreflexia aquilea. Extensos estudios analíticos, genéticos y de neuroimagen son normales o negativos. La velocidad de conducción (VCN) sensitiva esta gravemente afectada. Familia 2: dos hermanos, varón de 62 años y mujer de 68 años (otros dos no examinados). Presentan ataxia periférica progresiva desde la 5ª década con déficit de la sensibilidad propioceptiva, Romberg positivo y arreflexia aquilea. La biopsia de nervio destaca pérdida grave de fibras mielinizadas. Extensos estudios, incluyendo biopsia de labio, son normales o negativos. La VCN sensitiva esta gravemente afectada. *Conclusión.* Esta forma de ataxia sensitiva periférica familiar y de aparición tardía es muy rara con pocas descripciones en la bibliografía. Puede representar una variante fenotípica de la ataxia de Biemond (SCA4 ligado al Cr.16).

O2-3

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA, PATOLÓGICA Y MOLECULAR DE DOS PACIENTES CON DÉFICIT DE FKRP

S. Teijeira^a, B. San Millán^a, I. Vieitez^a, S. Miranda^a, J.M. Fernández^b, V.M. López^c, J. García^d, A. Romay^d, C. Navarro^a

^a Servicio de Anatomía Patológica y Neuropatología. Hospital Meixoeiro. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. ^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Xeral. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

^c Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Monforte.

^d Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

Introducción. La LGMD2I es una distrofia de cinturas autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen de la FKRP, proteína implicada en la glicosilación del α -dístroglicano. El fenotipo clínico varía desde formas asintomáticas hasta formas tipo Duchenne. La distrofia muscular congénita 1C es una enfermedad alélica. *Casos clínicos.* Caso 1: varón de 17 años que acude a Urgencias con dolor torácico inespecífico. CK elevada ($\times 20$) persistente. EMG miopático. Caso 2: niña de 13 días con hipotonía generalizada desde el nacimiento y arreflexia. RM cerebral normal. CK discretamente elevada. En ambos casos se realizó biopsia muscular. *Conclusiones.* Caso 1: músculo distrófico con inmunomarcaje normal para distrofina y proteínas asociadas, y negativo para α -dístroglicano, sugestivo de LGMD2I. Caso 2: músculo gravemente afectado, característico de distrofia muscular congénita positiva a merosina.

O2-4

ATROFIA DE PANTORRILLA SECUNDARIA A MUTACIÓN DE NOVO EN EL GEN DE LA CAVEOLINA-3

M. Arias^a, D. Dapena^a, S. Arias-Rivas^a, M. Guijarro^a, E. Pintos^b, C. Navarro^c

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Hospitalario. ^c Servicio de Anatomía Patológica. Hospital do Meixoeiro. Vigo.

Introducción. El diagnóstico preciso de las distrofias musculares es un objetivo cada vez más alcanzable, lo que significa mejorar el conocimiento de la evolución de estos padecimientos y también una oportunidad para establecer un consejo genético adecuado. *Caso clínico.* Varón de 23 años que consultó por atrofia de su pantorrilla izquierda, cuya instauración no sabía precisar. No tenía antecedentes familiares destacables. En la exploración, además de la atrofia de dicha pantorrilla sin debilidad, se apreció pie cavo bilateral. ENMG: patrón miopático en gemelos izquierdos. CK de 450.

ECG y ecocardiograma: normales. RM: atrofia de gemelo interno y sustitución grasa. Análisis genético de distrofina en linfocitos y disferlina en monocitos: normal. Biopsia muscular: inmunomarcaje para disferlina disminuido y para caveolina prácticamente ausente. En examen ultraestructural: material subsarcolemal aumentado con aisladas vesículas de tamaño entre 1 y 4 micras. Estudio genético: mutación en gen de caveolina-3, que estaba ausente en progenitores. *Conclusiones.* Al variable espectro de las miopatías por mutaciones en el gen de la caveolina-3 (LGMD1C, miopatía distal, hiperCKemia, *muscular rippling disease*) hay que añadir este cuadro de atrofia monomiélica por mutación adquirida.

O2-5.

NARCOLEPSIA: ¿UN TRASTORNO INFRADIAGNOSTICADO?

M. Guijarro^a, S. Mourente^b, X.R. Osorio^a, S. Arias-Rivas^a, D. Dapena^a, M. Peleteiro^b, M. Arias^a

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

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La narcolepsia es un trastorno del sueño, clasificado dentro de la disomnias intrínsecas, que puede cursar con variadas manifestaciones clínicas. Su prevalencia se calcula entre 20-60/100.000 en Estados Unidos. En nuestro medio su frecuencia parece menor, hecho que puede deberse a presentaciones atípicas y al difícil acceso al estudio polisomnográfico. *Caso clínico.* Varón de 17 años que ingresó por presentar, en el último mes, repetidos episodios de sensación de mareo y debilidad, con bloqueo del lenguaje, cierre palpebral y movimientos involuntarios de la cabeza; duraban unos segundos; durante ellos mantenía intacta la conciencia; a veces se le caían las cosas de la mano. Tenía astenia, somnolencia diurna, bajo ánimo, fracaso escolar y pérdida de relaciones sociales. Acudió tres veces a Urgencias. Análisis general, TAC cerebral, ECG, ecocardiograma, EEG, EEG-Holter, RM y LCR resultaron normales. Durante el ingreso tuvo una crisis de dolor torácico atribuida a ansiedad. Estudio polisomnográfico, video-EEG y test de latencias múltiples: hallazgos típicos de narcolepsia con episodios de cataplejía parcial. HLA-DR2: positivo. *Conclusiones.* La narcolepsia puede tener una presentación atípica (trastorno emocional y 'pseudo-pseudocrisis' en este caso) Para su diagnóstico puede resultar imprescindible el estudio polisomnográfico.

O2-6.

INFUSIÓN ENTERAL DE DUODOPA DURANTE 24 HORAS EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

R. Yáñez-Baña^a, R. Rodríguez-Fernández^a, M. Heleno^b, E. Sánchez-Hernández^b

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Digestivo.

Complejo Hospitalario de Ourense

Introducción. La Duodopa[®] es una suspensión estable en gel de carbidopa/levodopa (5/20 mg/mL) indicada para la infusión enteral continua, en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) avanzada, donde existen fluctuaciones motoras graves, que no se controlan adecuadamente con los tratamientos habituales disponibles. Aunque la duración de este tratamiento suele ser de 16 h durante el tiempo de vigilia, existen pacientes especialmente incapacitados que no toleran la retirada del tratamiento durante la noche y precisan mantenimiento continuo. *Caso clínico.* Varón de 49 años, diagnosticado de EP a los 34 años, que recibía tratamiento con levodopa desde el comienzo de su enfermedad. Tres años después comienza con fluctuaciones motoras; inicialmente *wearing off* leves que empeoran progresivamente; presenta *on* de menor duración, *off* más intensos y frecuentes, corea durante el *on*, *freezing* y alteraciones de sueño, a pesar del ajuste de medicación antiparkinsoniana: levo-

dopa, entacapon, agonistas dopaminérgicos (Ropinirol hasta 24 mg/24 h) y PEN de apomorfina subcutánea; la incapacidad es cada vez mayor con limitación grave de actividades y marcha. Se le propone tratamiento quirúrgico (estimulación subtalámica bilateral) y se comienza con infusión de apomorfina subcutánea a través de bomba (7,45 a 23,45 h) a 0,9 mL/h (4,5 mg/h), con mejoría importante, reduciéndose significativamente el tiempo *off*. En diciembre de 2005 se realiza cirugía funcional (DBS-NST bilateral), no pudiendo retirarse bomba de apomorfina subcutánea ni medicación oral tras la cirugía por presentar episodios *off* muy intensos, durante los cuales se mantiene inmóvil, con rigidez intensa, distonía de extremidades (sobre todo, derechas), sudoración profusa, taquicardia y aumento de temblor. Durante estos episodios es incapaz de moverse o hablar. Desde entonces esta más inquieto, expansivo, irritable, tiene tendencia a gastos desmedidos y presenta aumento de libido con uso frecuente líneas eróticas y, en ocasiones, salidas a clubs de alterne. Persisten episodios *off* intensos que se relacionan, la mayoría de las veces, con mala absorción de apomorfina por la presencia de nódulos subcutáneos o por leve acodamiento o presión externa del catéter. Desde octubre de 2006, recibe tratamiento con Duodopa en infusión enteral continua durante las 24 h a través de bomba. En la primera semana se ajusta la dosis de Duodopa a través de sonda nasoduodenal, retirándose toda la medicación antiparkinsoniana y desconectándose estimuladores antes del inicio de la infusión. Posteriormente se realiza PEG y se mantiene la infusión de Duodopa durante 24 h. Al alta no presenta ningún episodio *off* intenso, con discretas fluctuaciones en la movilidad con acinesia leve y ocasionalmente moderada que se resuelven con extradosis de Duodopa. Además de la reducción importante del tiempo *off* experimenta una mejoría significativa en la escala de calidad de vida PDQ-39 y en la calidad de sueño. Desde entonces se mantiene estable. Ha presentado, como efecto adverso, obstrucción de la sonda intestinal en dos ocasiones por acodamiento del catéter, precisando recambio. **Conclusiones.** La infusión enteral de Duodopa representa una alternativa terapéutica para los pacientes con EP avanzada. En nuestro caso se observa una reducción dramática de los episodios *off* y una mejoría en las escalas de calidad de vida, con buena tolerancia al tratamiento, sin efectos adversos graves. La Duodopa debería por tanto considerarse como alternativa terapéutica en la EP avanzada cuando los tratamientos habituales no son suficientes para mantener un buen control de los síntomas en los pacientes. Sería necesario establecer comparaciones de eficacia, efectos adversos y coste con otras estrategias invasivas, como la DBS o la infusión de apomorfina subcutánea.

PÓSTERS

Primera mesa. Viernes, 13 de abril. 17:45-18:35 h

P1-1.

OFTALMOPLEJÍA Y PLEXITIS BRAQUIAL COMO COMPLICACIONES DE ARTERITIS DE LA TEMPORAL

S. Arias-Rivas^a, E. Pampín^b, X.R. Osorio^a, A. Toreá^a, D. Dapena^a, M. Arias^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La arteritis de células gigantes es una vasculitis sistémica que afecta a arterias de mediano y gran calibre. El espectro clínico de esta entidad es tan amplio que a veces su diagnóstico puede resultar difícil. **Caso clínico.** Varón de 81 años que consulta por cuadro subagudo de cefalea occipital, fiebre y claudicación mandibular.

A los cuatro días desarrolló debilidad proximal de miembro superior derecho y diplopía. En la exploración presentaba oftalmoplejía bilateral (paresia de III, IV y VI pares derechos y VI par izquierdo), además de paresia de la musculatura inervada por el plexo braquial superior derecho. Estudio de laboratorio: VSG de 128 mm en la primera hora, anemia normocítica normocrómica. RM y angio-RM cerebrales: normales. LCR: normal. ENMG: denervación en territorios C5 y C6 derechos. Biopsia de arteria temporal: arteritis de células gigantes. El tratamiento con pulsos intravenosos de metilprednisolona (1 g/día durante 3 días) produjo una rápida mejoría del cuadro clínico, seguida de pauta descendente de corticoterapia oral. A los 6 meses estaba totalmente asintomático. **Conclusiones.** La plexitis braquial y la oftalmoplejía son manifestaciones excepcionales de la arteritis temporal. En estos casos, la terapéutica con metilprednisolona intravenosa puede ser mucho más efectiva que la habitual pauta de prednisona oral.

P1-2.

TROMBOSIS VENOSA INTRACRANEAL ASOCIADA A BUCEO

P. Bellas, B.G. Giráldez, M. Rodríguez, S. Piñeiro, J. Gómez, S. Gómara

Servicio de Neurología. Hospital Xeral-Cies. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. Las trombosis venosas cerebrales son infrecuentes y, generalmente difíciles de reconocer. Presentamos un caso con varios hechos atípicos. **Caso clínico.** Varón de 29 años que mientras practicaba buceo a pulmón presentó acúfenos durante 3 h. A los cuatro días aquejó dolor laterocervical/occipital izquierdo con irradiación hemicraneal y fiebre (38 °C), constatándose también miosis y ptosis izquierdas. La RM y la angio-RM cerebrales identificaron sinusitis esfenoidal y trombosis de sistema venoso profundo y de vena yugular interna izquierdas. Los estudios en LCR y sangre fueron normales, salvo por disminución de linfocitos, leve leucocitosis y aumento de PCR. Los hemocultivos fueron positivos para *Staphylococcus aureus*. Con tratamiento anticoagulante, antibiótico y corticoideo mostró buena respuesta clínica. **Conclusiones.** Nuestro paciente presentó una trombosis intracraneal en estrecha relación con la práctica de buceo, siendo el primer caso de este tipo descrito en la bibliografía. La implicación del buceo como desencadenante viene avalada por la presencia de sinusitis y la ausencia de otros factores. El barotraumatismo que representa el buceo podría favorecer la sinusitis y/o trombosis por los cambios de presión, descritos anteriormente en otros artículos. Cabe destacar la presentación clínica de nuestro caso, que inicialmente hizo sospechar una disección carotídea.

P1-3.

VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL DE PRESENTACIÓN PSEUDOTUMORAL

M. Rodríguez^a, J. Sánchez-Herrero^a, B. González-Giráldez^a, P. Bellas^a, S. Piñeiro^a, C. Fiaño^b, D. Rodríguez^c, J. Gómez-Alonso^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Anatomía Patológica. ^c Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Xeral-Cies. Complejo Universitario de Vigo.

Introducción. El desafío diagnóstico de una vasculitis cerebral primaria aumenta cuando se presenta en forma de proceso expansivo. **Caso clínico.** Varón de 32 años ingresado en Neurocirugía por cuadro de cefalea nual, vómitos, disfasia motora, diplopía y ligera paresia de brazo derecho, de un mes de evolución. La TAC y la RM mostraron proceso expansivo frontotemporal izquierdo con extensión a hemisferio derecho a través del cuerpo calloso, sugiriendo neoplasia cerebral de alto grado. La sintomatología mejoró con dexametasona. Una biopsia cerebral se consideró sugestiva de proceso inflamatorio desmielinizante intenso. La PET corporal sólo re-

veló hipometabolismo en la zona lesional cerebral. En Neurología se realizaron diversos estudios (hematológicos, neurofisiológicos, angiográfico y TAC toracoabdominal), con resultado normal. El LCR mostró hiperproteínoorraquia y gran aumento de IgG. Una segunda biopsia cerebral, tres semanas después de retirar corticoides, condujo al diagnóstico de vasculitis cerebral. Tras agravamiento de la sintomatología, la reinstauración de prednisona (1 mg/kg/día) permitió su mejoría clínica y radiológica. **Conclusiones.** La biopsia cerebral, especialmente sin terapia corticoidea, puede ser rentable, en casos radiológicamente sugestivos de glioma de alto grado. La vasculitis cerebral primaria debería incluirse en el diagnóstico diferencial de los procesos expansivos intracraniales, esencialmente por su buena respuesta terapéutica.

P1-4.

ENCEFALOPATÍA DESMIELINIZANTE RECURRENTE SECUNDARIA A ANGEÍTIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: PAPEL DIAGNÓSTICO DE LA RM-T₂*

A. Torea^a, S. Arias-Rivas^a, X.R. Osorio^a, M. Guijarro^a, M.R. Reyes^b, F. Vázquez^c, D. Dapena^a, M. Arias^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Anatomía Patológica.

^c Servicio de Neuroradiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

Introducción. La angeítis primaria del sistema nervioso central (SNC) afecta a vasos de pequeño y mediano calibre encefalomedulares y retinocoroideos, condicionando una polimorfa presentación clínica: infarto, hemorragia, hemorragia subaracnoidea, pseudotumor, desmielinización. En la mayoría de los casos es preciso recurrir a la biopsia cerebral para confirmar su diagnóstico. **Caso clínico.** Varón de 20 años que ingresó por cefalea y cambio de carácter de evolución subaguda. LCR: 130 células/mm³ (linfocitos), 0,8 mg/dL de proteínas y leve hipoglucorraquia. RM: áreas de hiperseñal en T₂ y FLAIR en ambos hemisferios. Se trató con metilprednisolona intravenosa, seguida de prednisona oral, con excelente respuesta clínica y de imagen. Al intentar reducir los esteroides, la clínica recidivó hasta en cuatro ocasiones, con extensión de las lesiones al tronco cerebral y el cerebelo. La angiografía cerebral resultó normal. En el estudio de RM eco de gradiente (RM-T₂*) se observaron áreas puntuadas de hiperseñal (microhemorragias). La biopsia cerebral estableció el diagnóstico de angeítis primaria del SNC. Se trató con ciclofosfamida intravenosa (pautas mensuales), sin recidiva del cuadro clínico. **Conclusiones.** Ante la sospecha de angeítis primaria del SNC, el estudio habitual de RM debe completarse con RM-T₂*, ya que las microhemorragias pueden ser muy sugestivas de esta entidad.

P1-5.

DEGENERACIÓN CEREBELOSA PARANEOPLÁSICA ASOCIADA A LINFOMA DE HODGKIN

J.M. Aldrey^a, M. Macías^a, M. Llana^a, J. Abella^a, C. Pérez-Sousa^c, D. Santos^a, M.M. Used^b, R. de la Fuente-Fernández^a

^a Sección de Neurología. ^b Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide – Profesor Novoa Santos. Ferrol.

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

Introducción. La degeneración cerebelosa paraneoplásica (DCP) con anticuerpos onconeuronales anti-Tr presenta una elevada tasa de asociación (90%) a linfoma de Hodgkin. Se presenta un caso de DCP que precedió al diagnóstico de linfoma de Hodgkin en más de tres años. **Caso clínico.** Varón de 58 años que consultó por un síndrome cerebeloso subagudo. No había antecedentes de exposición a tóxicos ni historia de ataxia familiar. Aunque se detectaron anticuerpos onconeuronales anti-Tr, el rastreo periódico mediante TAC toraco-

abdominal y [¹⁸F]FDG-PET fue negativo. El tratamiento repetido con inmunoglobulina humana intravenosa y plasmaféresis no modificó el curso clínico (Rankin 5 a los 22 meses). Una adenopatía inguinal detectada a los 43 meses de evolución condujo finalmente al diagnóstico de linfoma de Hodgkin. **Conclusiones.** La DCP anti-Tr(+) constituye un síndrome pancerebeloso subagudo de rápida progresión que precede al diagnóstico de linfoma de Hodgkin en el 80% de casos. Aunque el [¹⁸F]FDG-PET suele ser útil en el rastreo de linfoma de Hodgkin, la exploración física sigue siendo un instrumento crucial para el diagnóstico

P1-6.

NEUROPATÍA PERIFÉRICA CON AFECTACIÓN DESMIELINIZANTE EN LA INFECCIÓN POR VIRUS DE LA HEPATITIS C ASOCIADA A CRIOGLOBULINEMIA MIXTA

D. Santos^a, J. Pardo^a, J.M. Prieto^a, F.J. López-González^a, E. Pintos^b, J.E. Viñuela^c, S. Tomé^d

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Anatomía Patológica.

^c Servicio de Inmunología. ^d Servicio de Hepatología.

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La neuropatía vasculítica es una complicación relativamente frecuente en pacientes con infección crónica por el virus de la hepatitis C (VHC) asociada a crioglobulinemia mixta. De forma excepcional, estos pacientes pueden presentar una neuropatía con afectación desmielinizante. **Caso clínico.** Varón de 61 años que desarrolló un cuadro de debilidad progresiva y parestias distales en extremidades. En la exploración presentaba hepatomegalia, lesiones cutáneas púrplicas, debilidad y atrofia muscular distal y asimétrica, con hipoestesia en territorio del nervio cubital derecho e hiperreflexia muscular generalizada. El estudio electrofisiológico evidenció una neuropatía sensitivomotora asimétrica, con afectación axonal y desmielinizante. La biopsia de nervio sural mostró signos de desmielinización sin datos de vasculitis. En los estudios de laboratorio se objetivó una crioglobulinemia mixta tipo II y la presencia de anticuerpos contra el VHC y ARN del virus en suero. Un estudio de RM cervical mostró datos de mielopatía cervical degenerativa. La biopsia hepática confirmó la existencia de una hepatitis crónica activa. Tras tratamiento con interferón α y ribavirina se objetivó una mejoría de la neuropatía periférica. **Conclusiones.** La presencia de una neuropatía periférica con componente desmielinizante en pacientes con infección crónica por VHC asociada a crioglobulinemia mixta apunta hacia un probable origen disímune, no relacionado con vasculitis.

P1-7.

POLINEUROPATÍA INFLAMATORIA DESMIELINIZANTE CRÓNICA: ANÁLISIS DE CINCO CASOS

T. Lema-Facal, N. Cardoso-Calo, C. García-Sancho

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo.

A Coruña

Introducción. La polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP) se define clínicamente como una alteración motora y/o sensitiva, proximal y distal, que afecta a más de una extremidad, con una evolución de más de dos meses, y arreflexia o hiporreflexia. **Pacientes y métodos.** Analizamos cinco variantes de CIDP. Todas cumplen los criterios diagnósticos propuestos por la AAN. Se realiza además analítica completa y RM cerebral. Los casos analizados son CIDP tipo DADS, CIDP y afectación del sistema nervioso central, síndrome de POEMS, neuropatía motora multifocal y CIDP asociada a parálisis frénica bilateral. Observamos su evolución y respuesta al tratamiento. **Resultados.** La RM fue patológica en un caso (lesiones desmielinizantes del sistema nervioso central), ban-

da monoclonal IgM en la variante DADS y el síndrome de POEMS; anti-GM₁ en la MMN. Típicamente aparecen múltiples bloqueos de conducción en la MMN y afectación de la conducción de ambos nervios frénicos en la parálisis frénica bilateral. Buena respuesta de MMN a las inmunoglobulinas. **Conclusión.** Es importante reconocer los distintos fenotipos de CIDP porque la evolución, pronóstico y respuesta al tratamiento varía en función del subtipo ante el que nos encontremos.

P1-8.

ESTUDIO DE LA AFECTACIÓN TEMPRANA DE FIBRA FINA POR TERMOTEST CUANTITATIVO EN LA NEUROPATÍA DIABÉTICA

C. Diéguez-Varela, M. Padrón, J.M. Fernández

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. La electroneurografía es una prueba estándar en el diagnóstico y cuantificación de las polineuropatías. Sin embargo, sólo explora la función de las fibras mielínicas gruesas. Por esta razón se han venido desarrollando otros métodos para la investigación de las fibras finas (mielinizadas Aδ y no mielinizadas C). Entre ellos está el QST (*Quantitative Sensory Testing*), un método semicuantitativo que permite la valoración de la hipoestesia y la hiperalgesia de un modo no invasivo e incruento. En los últimos 25 años se ha utilizado sobre todo para la evaluación de pacientes con neuropatías dolorosas y en particular en la diabética. **Pacientes y métodos.** El estudio incluye a 20 pacientes estudiados en el CHUVI en el año 2006 con una edad media de 52 años (rango: 29- 75 años) diagnosticados de diabetes mellitus (10 pacientes con diabetes mellitus no insulino dependiente, y 10, insulino dependiente) con un tiempo de evolución entre 2 y 40 años. Todos presentaban síntomas de pies quemantes, adormecimiento o parestesias en extremidades inferiores y un 30% de ellos tenían reflejos abolidos o hipoactivos e hipoestesia en guante y calcetín. En todos los pacientes se practicó un estudio ENG completo (ENG motora de mediano, cubital, peroneal y tibial posterior, incluidas las respuestas F y neurografía sensitiva de mediano, cubital, peroneal y sural), así como termotest cuantitativo en el dorso del pie y en tercio superior de la cara anterior de la tibia. **Resultados.** La ENG fue normal en 14 pacientes (70%) y patológica en tan sólo 6 pacientes (30%). Sin embargo, en el QST, 19 pacientes (95%) mostraron algún tipo de alteración y sólo uno (5%) fue completamente normal. Los 19 pacientes (95%) mostraron algún tipo de alteración de la fibras Aδ y 12 de ellos (60%) mostraron además alteración de las fibras C. En los pacientes con menos de 10 años de evolución de la diabetes mellitus, la ENG fue patológica en el 11%, y el QST, en el 89% de los casos. En aquellos con más de 10 años de evolución, la ENG fue patológica en el 45%, y el QST, en 100%. **Conclusiones.** La neurografía convencional muestra signos de neuropatía en el 30% de los pacientes, cifra similar a la encontrada en la bibliografía. La combinación de ambas técnicas (QST y ENG) proporciona una mayor sensibilidad diagnóstica en la neuropatía diabética y permite además documentar la existencia de hiperalgesia en un porcentaje significativo de pacientes. Estos resultados indican que el QST puede detectar una disfunción temprana en las fibras finas y monitorizar su evolución.

Segunda mesa. Sábado, 14 de abril. 12:00-12:30 h

P2-1.

DEBILIDAD GENERALIZADA EN UN PACIENTE CON INSUFICIENCIA RENAL

R. Manso-Calderón, P. Cacabelos-Pérez,

M.T. Rivas-López, G. Gámez-Leyva

Servicio de Neurología. Hospital Clínico de Salamanca.

Objetivo. Destacar la hiperpotasemia como una causa poco frecuente, pero a veces mortal, de parálisis aguda generalizada. Por la forma de aparición y gravedad del cuadro clínico neurológico puede confundirnos en ocasiones con un síndrome de Guillain-Barré. **Caso clínico.** Varón de 49 años en hemodiálisis periódica por insuficiencia renal crónica secundaria a poliquistosis hepatorenal, que ingresa por cuadro de pérdida de fuerza en las cuatro extremidades con progresión ascendente que se inició el día anterior. Había presentado los mismos síntomas en tres ocasiones previas de las que se recuperó de forma espontánea. No había eventos infecciosos ni vacunaciones recientes; tampoco refería historia familiar de parálisis. La exploración neurológica mostró tetraparesia flácida simétrica con arreflexia. No existía afectación ventilatoria ni sensitiva o de pares craneales. Análisis: hiperpotasemia grave (8 mmol/L) con acidosis metabólica, urea de 50 mg/dL, creatinina de 7,3 mg/dL y CPK normal. ECG: complejos QRS ensanchados. Pruebas de neuroimagen y punción lumbar: normales. Se procedió al tratamiento urgente de la hiperpotasemia mediante hemodiálisis, consiguiendo revertir los síntomas neuromusculares. ENMG: normal. Reinterrogado el paciente, no refería tomar diuréticos, IECA, trimetoprim, AINE ni heparina, pero sí una cantidad excesiva de alimentos ricos en potasio. Se recomendó restringir la ingesta de potasio a 40-50 mmol/día. **Conclusiones.** En pacientes con insuficiencia renal crónica y debilidad muscular es conveniente determinar iones sanguíneos urgentemente con el fin de instaurar el tratamiento adecuado y evitar complicaciones graves, cardíacas o neurológicas.

P2-2.

UTILIDAD DE LA IMAGEN CON EL TRANSPORTADOR DE LA DOPAMINA EN LOS PARKINSONISMOS

N. Cardoso-Calo, C. García-Sancho, A. López-Real, T. Lema-Facal

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo.

A Coruña.

Introducción. Determinar la utilidad clínica del SPECT con FP-CIT en un subgrupo de pacientes con enfermedad de parkinson de inicio precoz y parkinsonismos atípicos. Valoramos las imágenes visualmente y el índice de captación entre áreas cerebrales. **Pacientes y métodos.** Se estudian 20 pacientes con trastornos del movimiento; los diagnósticos clínicos son: enfermedad de Parkinson (EP) de inicio antes de los 45 años (seis pacientes), Parkinson Plus (cinco), MSA (tres), temblor esencial (dos), distonía-parkinsonismo (dos) y parkinsonismo secundario (dos). Se realizó historia clínica, exploración y seguimiento. Escala de Hoehn y Yahr, estudio de imagen con DaT- SPECT y RM cerebral. **Resultados.** En el grupo de pacientes con EP y Parkinson Plus, el SPECT resultó positivo con disminución o ausencia de captación del trazador en el estriado (caudado y putamen), siendo asimétricos en la EP de inicio y correlacionándose con la gravedad de la EP. En el temblor esencial, distonía-parkinsonismo y parkinsonismo secundario observamos un patrón de captación estriatal normal. **Conclusiones.** El transportador de la dopamina estriatal proporciona información sobre la integridad de la vía dopaminérgica nigroestriatal presináptica. Teniendo en cuenta el limitado número de casos, y los falsos negativos, el diagnóstico clínico inicial no varió con la realización del DaT-SPECT.

P2-3.**MIGRAÑA EN RELACIÓN CON DILATACIÓN DE ESPACIOS DE WIRCHOW-ROBIN**

A. Puy-Núñez, M.J. García-Antelo, A. López-Real, T. Lema-Facal, D. Fernández-Couto, C. Pérez-Sousa, M. Marín-Sánchez
Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo. A Coruña.

Introducción. Los espacios perivasculares dilatados (espacios de Wirchow-Robin), son normalmente virtuales, ocupados por líquido intersticial; rodean a las arterias penetrantes y comunican directamente con el espacio subaracnoideo. Se localizan generalmente en los ganglios de la base y en la sustancia blanca profunda. Dilatados, plantean el diagnóstico diferencial con numerosas entidades: infartos lacunares, quistes, neoplasias y esclerosis múltiple. **Caso clínico.** Mujer de 51 años, sin antecedentes de interés, que fue derivada a Neurología por cefaleas con características de migraña de meses de evolución y mala respuesta a tratamiento. La exploración general y neurológica fue normal. Una resonancia magnética cerebral mostró imágenes en el hemisferio cerebral izquierdo, subcorticales, hipointensas en T₁ e hiperintensas en T₂. Se realizaron ecocardiograma, eco-Doppler de troncos supraaórticos, estudio de hipercoagulabilidad, potenciales evocados trimodales y EEG, que fueron normales. El LCR mostró IgG de 10,5 mg/dL, sin bandas oligoclonales. **Conclusión.** Los hallazgos de la RM en este caso son tan espectaculares que hicieron sospechar una esclerosis múltiple. Dado que la clínica no correspondía con este diagnóstico, se revisó la entidad señalada, y asociada a veces a migrañas crónicas. Los espacios dilatados no se tratan salvo que desarrollen estados de compresión o provoquen hidrocefalia obstructiva.

P2-4.**LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO EN UNA PACIENTE COMO PRIMER SÍNTOMA DE ECLAMPSIA**

L.M. López-Díaz^a, D. Fernández-Couto^a, J.L. Díaz-Valiño^b, M.J. García-Antelo^a, A. Puy-Núñez^a, N. Cardoso-Calo^a, M. Marín-Sánchez^a

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

Introducción. La leucopatía posterior reversible es una entidad clínica caracterizada por una encefalopatía aguda e hiperseñal en sustancia blanca bilateral que desaparecen total o parcialmente en un tiempo variable. Se ha asociado a eclampsia, encefalopatía hipertensiva y toxicidad farmacológica. **Caso clínico.** Mujer de 37 años, embarazada de 35 semanas, acude a Urgencias por cefalea occipital, hipacusia, visión borrosa y desorientación temporoespacial. En Urgencias presenta dos crisis secundariamente generalizadas. Tensión arterial: 150/70 mmHg. A la exploración neurológica se detecta desorientación temporal, paresia facial central derecha e hiperreflexia generalizada, así como clonías palpebrales derechas. Hemograma y bioquímica normales. Análisis de orina: 500 mg de proteínas. TAC cerebral, hipodensidad occipital izquierda. RM: hiperintensidad occipital sugestiva de leucoencefalopatía posterior reversible. Tras realizarse cesárea y administrársele sulfato de magnesio, el cuadro clínico revirtió completamente y el recién nacido, tras estar las primeras horas con intubación mecánica, no presenta ninguna secuela. **Conclusión.** Este caso enseña que la encefalopatía posterior reversible puede ser el primer síntoma de eclampsia en una mujer embarazada, un cuadro muy grave con riesgo vital materno y fetal. Se co-

mentan los datos fisiopatológicos conocidos hasta la actualidad de esta entidad.

P2-5.**SÍNDROME CEREBELOSO Y CIRROSIS BILIAR PRIMARIA**

C. Pérez-Sousa^a, J. Marey-López^a, T. Lema-Facal^a, J.L. Díaz-Valiño^b, P. Rey del Corral^a

^a Servicio de Neurología. ^b Sección de Neurorradiología.
 Hospital Clínico Universitario Juan Canalejo. A Coruña.

Introducción. Las enfermedades hepáticas crónicas pueden ocasionar manifestaciones neurológicas, sobre todo en fases avanzadas. **Caso clínico.** Mujer de 54 años diagnosticada de cirrosis biliar primaria con derivación portosistémica en programa de trasplante hepático y probable síndrome de Crest. Consulta por cuadro de tres meses de evolución de inestabilidad para la marcha, dificultad en el manejo de extremidades y cambios en el habla. En la exploración general se encontraron ictericia, ascitis y cambios esclerodermiformes. El examen neurológico mostró habla disártrica, nistagmo, ataxia de miembros y de la marcha e hiperreflexia osteotendinosa. El tono era normal y no presentaba temblor. La RM cerebral evidenció hiperseñal en T₂ en los núcleos de la base, en especial el pálido, y en el mesencéfalo rostral, compatibles con degeneración hepatocerebral adquirida, así como áreas hiperintensas en T₂ en la sustancia blanca profunda cerebral y cerebelosa. **Conclusiones.** La degeneración hepatocerebral adquirida presenta con frecuencia ataxia, aunque en la bibliografía revisada son escasas las comunicaciones de hallazgos de lesión cerebelosa en neuroimagen.

P2-6.**ICTUS ISQUÉMICO COMO FORMA DE INICIO DE SARCOIDOSIS CARDÍACA**

S. Iglesias-Gómez^a, R. Pego-Reigosa^a, C. González-Juanatey^b, A. Veres-Racamonge^c, F.M. Brañas-Fernández^a, F.M. Martínez-Vázquez^a, R. Piñeiro-Bolaño^a, J.A. Cortés-Laiño^a

^a Sección de Neurología. ^b Sección de Cardiología. ^c Sección de Neumología.
 Complejo Hospitalario Xeral-Calde. Lugo.

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica que afecta frecuentemente a ganglios linfáticos, pulmón, piel y ojos. La afectación del sistema nervioso ocurre en un 5% de los casos, siendo las neuropatías craneales las manifestaciones más frecuentes. La sarcoidosis cardíaca es sintomática en un 5% de los pacientes, presentándose como insuficiencia cardíaca, bloqueos auriculoventriculares, arritmias ventriculares y muerte súbita. Presentamos un caso de sarcoidosis cardíaca que se inició como un infarto cerebral. **Caso clínico.** Mujer de 47 años que ingresa por síndrome vertiginoso y disartria. La RM encefálica mostró un infarto cerebeloso, y el ecocardiograma, un aneurisma apical con trombo mural. La radiografía de tórax objetivó un infiltrado, por lo que se realizó una TC torácica, sugestiva de sarcoidosis pulmonar. La biopsia transbronquial mostró una lesión granulomatosa no caseificante. Se diagnosticó de sarcoidosis con afectación pulmonar y cardíaca y se trató con corticoides y anticoagulantes orales. **Conclusión.** Los eventos cerebrovasculares como forma de presentación de la sarcoidosis cardíaca son raros y es excepcional que ésta consista en un aneurisma ventricular con trombo mural. El pronóstico de la sarcoidosis cardíaca es malo, por eso es importante un diagnóstico y tratamiento precoces con corticoides. En el caso de aneurismas ventriculares resulta incierto, dada su rareza.