

COMUNICACIONES

1.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS EN UNA UNIDAD DE CEFALEA

J. Morera-Guitart^a, G. Más-Sesé^b, E. Toribio-Díaz^a,
S. Palao-Duarte^a

^aSección de Neurología. Hospital San Vicente. San Vicente del Raspeig,
Alicante. ^bUnidad de Neurología. Hospital Marina Alta. Denia, Alicante.

Introducción. La cefalea en racimos (CR) suele manifestarse con unas características clínicas bien definidas. El objetivo del trabajo es describir las características clínicas y demográficas de los pacientes atendidos por CR en una unidad de cefaleas. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de CR en una Unidad de Cefaleas (Hospital San Vicente) durante el período 2003-2007. Describimos los datos demográficos, tipo de CR y tratamientos ensayados y su efecto, así como las características del último brote y su respuesta al tratamiento. Excluimos del análisis los casos diagnosticados de *cluster*-migraña, dadas sus características significativamente distintas de la CR. **Resultados.** Pacientes atendidos: 43 (86% varones). Relación hombre/mujer: 6:1. Edad media: 43 años. Edad de inicio: 35 años (mujeres: 43,3; varones: 34,3). Forma de presentación: episódica: 86%, crónica primaria: 11,6%. Tratamientos preventivos más utilizados en brotes previos: verapamilo (33,8%), prednisona (25%) y topiramato (19%). Porcentaje de respondedores (respuesta completa o parcial) para cada tratamiento: verapamilo: 43,4%. Prednisona: 58,8%. Topiramato: 61,54%. Tratamientos sintomáticos más utilizados en brotes previos: triptanes, seguidos de antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y oxígeno. Porcentaje de respondedores: triptanes: 73,8%. Oxígeno: 83,3%. Características del último brote: duración media hasta la consulta: 21 días. Media de crisis al día: 2,2. El 74% presentaba un ritmo circadiano del dolor, con dos picos (en siesta y sueño nocturno). El 60,4% no refería factores desencadenantes. Cuando estaban presentes, los más frecuentes fueron: sueño (23%) y alcohol (16%), todos en varones. La duración media de las crisis fue de 95,8 minutos, con un recorrido entre 20 y 300 min. Tratamientos preventivos más frecuentemente prescritos: prednisona (18,6%) y verapamilo (16,3%). Un 30,2% de los pacientes no recibieron tratamiento por encontrarse ya asintomáticos al llegar a la visita y un 23,3% recibieron dos o más preventivos, simultáneamente. El tratamiento preventivo redujo la intensidad y duración de las crisis en el 89,5% de los casos, y mejoró la respuesta al tratamiento sintomático en el 85,2%. El efecto sobre la duración total del brote fue su resolución completa o parcial en el 89,7% de los pacientes. **Conclusiones.** La CR es una cefalea más típica de adultos varones y presenta unas características clínicas bien definidas. Los tratamientos preventivos y sintomáticos mejoran significativamente la situación clínica de los pacientes (reducción de la duración del brote y mejor efecto del tratamiento para las crisis) en la mayoría de los casos.

2.

FÍSTULAS DURALES: DESCRIPCIÓN DE CINCO CASOS

J.C. López-Poma^a, N. Martín^a, R. Sivera^a, E. Mainar^b,
F. Aparici^b, V. Vázquez^b, J. Tembl^a, A. Lago^a

^aUnidad de Neurología. ^bServicio de Radiología Intervencionista.
Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. Las fístulas se producen por una conexión anómala entre las arterias y las venas que se localizan en las paredes de la duramadre. La sintomatología es variada y la etiología es adquirida. Describimos 5 casos de pacientes con fístulas durales y tratamiento endovascular. **Casos clínicos.** Revisión, descripción clínica y pronóstico de 5 pacientes con fístulas durales en diferentes localizaciones atendidos en la Unidad de Neurología y Radiología Intervencionista del Hospital La Fe. Caso 1: mujer 39 años que, tras cirugía, se colocó vía central yugular derecha. Desarrolló hipoestesia en miembro superior derecho (MSD), Horner derecho, disminución de fuerza en mano derecha y dolor lancinante en antebrazo y hombro. Reflejos osteotendinosos profundos (ROT) hipoactivos, abolidos en MSD. Soplo 'de maquinaria' supraclavicular derecho. Arteriografía: fístula vertebrojugular derecha. Se ocluye arteria vertebral derecha, sin complicaciones. 3 meses después, exploración neurológica normal. Caso 2: mujer 29 años, intervenida de miopía con láser un mes antes. Acúfeno pulsátil continuo, dolor retroauricular y soplo mastoideo derechos. Arteriografía: fístula dural al seno lateral derecho desde ramas de la carótida externa: occipital, auricular posterior y meníngea media. Se cateteriza la arteria occipital y auricular posterior y se inyectan partículas calibradas. El tratamiento final fue a través de la vena, en lugar de la arteria, y la oclusión de la fístula fue completa. Caso 3: mujer de 53 años, intervenida de meningioma parasagital, que presentó posteriormente cefalea y tinnitus pulsátil. En angiografía se observa fístula dural en seno transversal derecho desde ramas de arteria occipital y meningohipofisaria. Se procede a dos sesiones de embolización de la arteria occipital. El control posterior muestra persistencia de la fístula. Caso 4: varón de 58 años, tras traumatismo craneoencefálico (TCE), presenta acúfeno oído derecho (OD) y mareos. Fístula en confluencia de la vena de galeno y el seno recto con las arterias durales de ambas carótidas. Tratado con embolización, repermeabilizada en dos controles posteriores. Caso 5: varón de 57 años, traumatismo en región cervical. Dificultad para caminar, voz ronca, tenesmo vesical y anal, impotencia, descenso del velo del paladar, claudicación distal de miembro inferior derecho (MID), hiperreflexia generalizada, Babinski bilateral, respuestas clonoides aquileas. Fístula dural en la duramadre del ángulo pontocerebeloso derecho, ramas de meníngea media y occipital. Se procede a dos sesiones de embolización. Control arteriográfico ausencia de fístula. **Conclusiones.** El tratamiento endovascular es una alternativa parcialmente eficaz, aunque puede requerirse varias sesiones para el cierre de las fístulas.

3.

ESTUDIO DE LAS COMPLICACIONES MÉDICAS EN EL PACIENTE HOSPITALIZADO EN LA UNIDAD DE ICTUS CON INFARTO ISQUÉMICO AGUDO

R. Sivera, A. Lago, J.I. Tembl, N. Martín, J.C. López
Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. Las complicaciones médicas en la fase aguda del ictus isquémico (IC) contribuyen de manera notable a la morbimortalidad en dichos pacientes. El objetivo del presente estudio fue evaluar la prevalencia de complicaciones médicas intrahospitalarias en los pacientes ingresados por IC en la Unidad de Ictus, así como su relevancia en el pronóstico y la identificación de sus factores pronósticos. **Pacientes y métodos.** Serie consecutiva de pacientes admitidos en la Unidad de Ictus del Hospital La Fe con el diagnóstico de IC agudo entre noviembre 2005 y diciembre 2007. Las complicaciones registradas fueron: cardiovasculares –arritmia, insuficiencia cardíaca, hipotensión, infarto agudo de miocardio (IAM), trombosis venosa profunda (TVP) y tromboembolismo pulmonar (TEP)–, sistémicas (neumonía, infección de orina, sepsis, fiebre y hemorragia sistémica) y neurológicas (recurrencia, crisis epiléptica, ictus en evolución). Se registraron también las características epidemiológicas (sexo, edad, factores de riesgo cardiovascular, etc.), la escala NIH (*National Institute of Health*) al ingreso y al alta, la escala mRankin al ingreso y al alta, los días de hospitalización, el mecanismo y la localización del infarto. Se realizó un estudio descriptivo y análisis estadístico univariante, así como un modelo de regresión logística multivariante para determinar los factores pronósticos. **Resultados.** Se estudiaron 311 pacientes admitidos en la Unidad de Ictus con el diagnóstico de IC. La mortalidad de la serie fue de 20 pacientes (6,4%). 103 (33,1%) de ellos presentaron al menos una complicación médica; 46 (14,8%) presentaron complicaciones cardiovasculares, 64 (20,6%) mostraron complicaciones sistémicas y 33 (10,6%) complicaciones neurológicas. La presencia de complicaciones se asoció con una mayor morbimortalidad al alta expresada como una mortalidad de 18 (17,5%) en los IC complicados (ICC) frente a 2 (1%) en los no complicados (ICNC) ($p < 0,001$), una NIH media al alta de 6,16 en los ICC y de 3,56 en los ICNC ($p = 0,001$) y un mRankin scale medio al alta de 3,52 en los ICC y de 2,12 en los ICNC ($p < 0,001$). Mediante el análisis multivariante se mostró que eran factores pronósticos independientes para la aparición de complicaciones médicas la edad > 75 años ($p < 0,05$) y una NIHSS (*National Institute of Health Stroke Scale*) > 8 en el ingreso ($p < 0,001$). **Conclusiones.** Casi un tercio de los pacientes presentaron al menos una complicación, entre las cuales las sistémicas fueron las más frecuentes. La presencia de complicaciones médicas se asoció con una mayor morbimortalidad. La edad mayor de 75 años y la NIHSS > 8 en el ingreso fueron los únicos factores pronósticos independientes para la aparición de complicaciones.

4.

SÍNDROME PARKINSONIANO SECUNDARIO A NECROSIS PUTAMINAL POR INTOXICACIÓN CON METANOL

G. Juan-Catalá, J.M. Ferrer-Casanova, S. Reyes-Pausá,
I. Dobón-Martínez, F. Domínguez-Sanz, A. González-Masegosa
Sección de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

Introducción. Los tóxicos son una causa rara de síndrome parkinsoniano. El envenenamiento por metanol es una intoxicación infrecuente y grave forma, con mortalidad y morbilidad importantes. Sus secuelas principales son la neuropatía óptica y los trastornos del movimiento. **Objetivo.** Presentar un caso de intoxicación por metanol que produjo, como secuelas, síndrome parkinsoniano de predominio axial y neuropatía óptica. **Caso clínico.** Mujer de 51 años en el año 2000, cuando fue valorada en nuestra sección por síndrome

parkinsoniano. Hacía 22 años había estado ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) de este hospital con diagnósticos al alta: coma metabólico, acidosis láctica, intoxicación voluntaria por metanol y secuelas neurológicas. Al ingreso llevaba tratamiento con: levodopa retardada 400 mg/día, imipramina 75 mg/día y pergolida 0,15 mg/día. En la exploración destacaba: disartria hipofónica, facies amimética, hiperreflexia rotuliana bilateral y Babinski derecho. Hipo y bradicinesia simétrica en brazos, manos y piernas. Rigidez axial y en piernas (marcada), y en brazos (leve). No se observaba temblor en reposo, acción ni actitud. Actitud distónica en manos con oposición forzada de los pulgares. Micrografía. Marcha inestable con fallos al inicio y en los giros. Reflejos posturales muy alterados. Exploraciones complementarias destacables: los potenciales evocados visuales con disminución de la amplitud en ambos lados y la resonancia magnética (RM) de cabeza con áreas de porencefalia localizadas en ambos lenticulares. La respuesta en dosis de levodopa estándar hasta 1.000 mg/día, mientras estuvo ingresada, no superó la que mantenía con 200 mg/día de levodopa retardada más pergolida en dosis mínimas. Se han ensayado a lo largo de estos años otros agonistas dopaminérgicos sin obtener mejoría franca. **Conclusiones.** Este caso muestra un síndrome parkinsoniano grave, distonía en manos y una neuropatía óptica moderada, todo ello secundario a intoxicación por metanol. El predominio, como en otros casos descritos, es axial y en miembros inferiores. En el período de seguimiento el parkinsonismo no ha progresado y la respuesta a la terapia dopaminérgica es pobre. Algunos autores encuentran respuesta positiva al tratamiento dopaminérgico en parkinsonismos postsinápticos, como el secundario a necrosis putaminal.

5.

MUTACIONES EN EL GENS DE LAS PRESENILINAS ASOCIADAS A MALALTIA D'ALZHEIMER

M. Baquero^a, R. Blasco^a, J. Pérez-Tur^b, J. Clarimón^c,
J.C. Sánchez-Manso^a, S. Roig^d, A. Campos^a

^a Hospital Universitario La Fe. Valencia. ^b Institut de Biomedicina de València.

^c Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ^d Hospital de Dénia.

Dénia, Alicante.

Introducción. Les presenilines són proteïnes implicades en la gènesi de la malaltia d'Alzheimer. Mutacions en els gens que codifiquen la presenilina 1 i la presenilina 2 s'associen a eixa malaltia, generalment en la seua forma d'inici precoç familiar. Encara que actualment els criteris diagnòstics de la malaltia d'Alzheimer són exclusivament clínics, ja s'han fet propostes de criteris diagnòstics per la investigació que incorporen altres dades complementàries que poden tenir valor en el diagnòstic, entre elles la determinació de la presència d'algun marcador genètic. **Casos clínics.** Presentem dos mutacions detectades en pacients de la nostra població, valorats en la Unitat de Demències i Neuropsicologia de l'Hospital Universitari La Fe, associades a formes de malaltia d'Alzheimer de presentació presenil. La mutació p.L284R del gen de la PSN1 afectava un pacient que començà a presentar trastorns cognitius aproximadament als 55 anys. En la nostra consulta va ser valorat als 60 anys per la seua inclusió en un assaig clínic per malaltia d'Alzheimer en estats avançats. Presentava una demència moderada a greu, amb afectació de totes les funcions cognitives i un MMSE de 10/30. Durant els anys posteriors la malaltia progressà i finalment va morir per una infecció sistèmica en 1994. S'ha descartat que eixa mutació siga un polimorfisme present en la població general i, per això, la considerem causal. La mutació p.V393L del gen de la PSN2 està present en una família resident al camp de Túria, amb història suggerent de l'existència de demència presenil. El cas índex és un home amb malaltia d'Alzheimer típica i inici als 58 anys, valorat a les nostres consultes inicialment amb demència lleugera –MMSE (*Mini-Mental State Examination*) 21/30–. La mateixa mutació està present també en un cosí germà seu de 56 anys que en el

moment de la detecció presentava un trastorn cognitiu compatible amb deteriorament cognitiu lleuger, del qual no tenim informació evolutiva. **Conclusions.** La determinació de la existència d'alteracions genètiques clarament relacionades amb la malaltia d'Alzheimer pot ser un ajut apreciable en el diagnòstic precoç de l'afecció, en la línia de la proposta de criteris diagnòstics de Dubois et al, i pot permetre l'estudi de noves terapèutiques que podrien tenir efectes positius ja en els primers símptomes de l'afecció.

6.

NEUROSONOLOGÍA O RESONANCIA: ¿QUIÉN DA MÁS?

J.M. Moltó-Jordà^a, A. García-Pastor^c, S. Díaz-Insa^a, L. Lacruz-Ballester^a, M. Garcés-Sánchez^a, J.V. López^b, R. Broseta^b

^aUnidad de Neurología. ^bUnidad de Resonancia Magnética.

Hospital Francisc de Borja. Gandía, Valencia. ^cServicio de Neurología.

Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. Habitualmente estas técnicas se comparan en función de la exactitud de la información que aportan (estenosis significativa o no), pero es menos habitual hacerlo en términos de la cantidad de información aportada (características del vaso, de la placa, de la estenosis, etc.). Nuestro objetivo ha sido compararlas en estos aspectos. **Pacientes y métodos.** Incluimos 50 pacientes escogidos de forma aleatoria a los que se les había realizado un estudio neurovascular por un neurosonólogo certificado (AGP o JMMJ) y en los que se disponía de forma concomitante (menos de un mes de diferencia) de una resonancia con secuencias vasculares. La información de la resonancia magnética (RM) se ha recogido del informe elaborado por los radiólogos (JVL, RBT). Para el análisis estadístico se ha utilizado el paquete SPSS (statistical product and service solutions) 11.0. **Resultados.** La edad media fue de $68,22 \pm 12,32$ años, 32 varones (64%). Los diagnósticos principales fueron ataque isquémico transitorio (AIT) (20%), estenosis carotídea (16%), infarto lacunar (16%), infarto cardioembólico (10%), infarto atero-trombótico carotídeo (8%). En 3 casos en la RM no se cuantificó la estenosis, correspondiendo 1 a una estenosis > 70% por Doppler. La concordancia en oclusiones fue de 6 en Doppler frente a 8 en RM. En la RM no se hizo referencia a engrosamiento intimal. La concordancia en hallazgo de vasos elongados fue aceptable (> 75%), mientras que para la presencia de placas se hizo referencia en tres casos a placas en RM que no se identificaron en el estudio neurosonológico. Por su parte, la RM sobreestimó el grado de estenosis respecto al del Doppler; en 7 casos se referían estenosis superiores al 70%, que mayoritariamente (4) quedaron como 50-70% por Doppler. En el estudio transcraneal, en 8 pacientes con cambios hemodinámicos por estenosis carotídea, la RM fue informada como normal, sin ofrecer tampoco información la RM en nuestro centro sobre la direccionalidad del flujo en los circuitos de suplencia. **Conclusiones.** No se trata de competir entre técnicas que ofrecen información esencialmente diferente. Nuestro objetivo principalmente ha sido precisamente el de concienciarnos y recalcar que son técnicas que ofrecen información complementaria, toda ella importante, sin poder considerar a ninguna de ellas como patrón oro respecto de la otra. En especial la información sobre aspectos hemodinámicos, que puede modificar sensiblemente la actitud terapéutica en algunos pacientes; en la que el estudio neurosonológico es claramente superior pensamos que debe utilizarse como argumento para la definitiva implantación de esta técnica en todas las unidades de Neurología que atienden a pacientes con ictus.

7.

BLOQUEO DEL NERVIO OCCIPITAL MAYOR EN LA CEFALEA EN ACÚMULOS. ESTUDIO DE OBSERVACIÓN DE SEIS CASOS TRATADOS EN UNA CONSULTA DE CEFALEA

J. Morera-Guitart^a, G. Más-Sesé^b, E. Toribio-Díaz^a, S. Palao-Duarte^a

^aUnidad de Cefalea Refractaria. Sección de Neurología.

Hospital San Vicente. San Vicente del Raspeig, Alicante.

^bUnidad de Neurología. Hospital Marina Alta. Denia, Alicante.

Introducción. Analizar el efecto sobre los brotes de cefalea en acúmulos (B-CA) del bloqueo bilateral del nervio occipital mayor (NOM) en una serie de 6 casos tratados en una consulta de cefalea crónica refractaria. **Pacientes y métodos.** Analizamos retrospectivamente las historias clínicas de 6 pacientes con cefalea en acúmulos (CA) que recibieron una infiltración bilateral del NOM (I-NOM) para el tratamiento de un brote. Las infiltraciones se realizaron bilateralmente mediante técnica estándar con aguja de 25G en la zona suboccipital, inyectándose en cada punto 1 cm³ de mepivacaína al 2% y 1 cm³ de triamcinolona acetónido. Tras la infiltración se buscó una anestesia completa del área cutánea del NOM. En caso negativo se repitió la infiltración inmediatamente. Analizamos los datos demográficos de los pacientes y las características habituales de los brotes anteriores: duración del brote, número y duración de las crisis y respuesta a tratamientos preventivos y sintomáticos. Analizamos las mismas variables para el brote actual tratado con I-NOM, comparándolas con las anteriores. **Resultados.** Se trataron 6 varones (edad media: 47 años). Edad media de inicio de la enfermedad: 33 años. Media del número de brotes: 9; 5 casos eran CA episódica y 1 era CA crónica secundaria. La duración media de los brotes anteriores fue de 57 días. Tras la infiltración la duración media del brote fue de 6 días ($p < 0,05$). En 4 casos se consideró que el tratamiento abortó el brote (incluido el caso de CA crónica); en 1 caso se consiguió un efecto parcial, que cesó paulatinamente en 10 días, y en otro se modificó la patología, que pasó a una forma de *cluster*-migraña crónica. Salvo en este último caso, se consideró que el efecto de la infiltración fue muy superior al de la medicación preventiva utilizada en brotes anteriores. Todos refirieron reducción de la intensidad de las crisis y 5 una mejor respuesta al tratamiento sintomático. No hubo recurrencias del brote en los meses siguientes al tratamiento, tras un seguimiento mínimo de tres meses. No se registraron efectos secundarios significativos con el procedimiento. **Conclusiones.** Según nuestra observación parece confirmarse el efecto positivo de la I-NOM para el tratamiento de los brotes de CA. Sin embargo, a diferencia de otros autores, el efecto podría considerarse como abortivo de los brotes y no solamente como tratamiento preventivo transicional. Deberían realizarse ensayos clínicos bien diseñados para validar la eficacia de este prometedor procedimiento terapéutico.

8.

RESOLUCIÓN DE CEFALEA POR HIPOPRESIÓN TRAS CISTERNOGRAFÍA ISOTÓPICA

J.C. Giner-Bernabeu, L. Hernández-Rubio, C. Martín-Estefanía, S. Martí-Martínez

Hospital General de Alicante. Alicante.

Introducción. La hipopresión de líquido cefalorraquídeo (LCR) se manifiesta típicamente con una cefalea postural, generalmente frontal o frontooccipital, máxima en bipe o sedestación que, generalmente, desaparece con el decúbito. La causa más frecuente de cefalea por hipopresión es la realización de una punción lumbar en los días previos, aunque existen otras causas como las fistulas de LCR. **Caso clínico.** Varón de 45 años que acudió a urgencias presentando cefalea ortostática sugestiva clínicamente de cefalea por

hipopresión de LCR. Durante el ingreso se objetivó una presión de apertura del LCR de 8 cm de agua y en la resonancia magnética (RM) encefálica un discreto realce meníngeo del clivus. La sintomatología mejoró con citrato de cafeína y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), sin llegar a desaparecer completamente, por lo que solicitó de forma ambulatoria la realización de una cisternografía isotópica. El paciente abandonó el circuito asistencial, pero consultó de nuevo por reagudización de los síntomas. Se realizó nueva RM, donde se observó hiperintensidad difusa en paquimeninge y mínima subfusión dural frontoparietotemporal, hallazgos radiológicos compatibles con hipopresión de LCR. La cisternografía, posteriormente, objetivó una fistula de LCR en la convexidad. En los sucesivos controles tras la realización de cisternografía, la clínica fue disminuyendo hasta desaparecer. A los tres meses de la realización de la cisternografía, el paciente se encontraba asintomático y las imágenes de RM se habían normalizado completamente. **Conclusiones.** La cisternografía isotópica es una exploración complementaria esencial en la detección de fistulas de LCR. Consideramos que en este caso, la realización de la cisternografía pudo haber producido un fenómeno inflamatorio-cicatricial, contribuyendo de esta forma al cierre de la fistula de LCR y, como consecuencia, a la desaparición, tanto de los síntomas como de las alteraciones radiológicas de nuestro paciente.

9.

DIAGNÓSTICOS FAVORITOS DE LA HISTORIA CLÍNICA ELECTRÓNICA (ABUCASIS) EN NEUROLOGÍA

J. Escudero^a, V. Alberola^b, M. Baquero^a, S. Díaz^a, M. García^a, V. Medrano^a, S. Mola^a, V. Peset^a (Comité Abucasis en Neurología)

^a Servicio de Neurología. CHGUV. ^b Servicio de Documentación.

Hospital La Fe. Valencia.

Introducción. La Sociedad Valenciana de Neurología (SVN) creó en el año 2007 un Comité de Trabajo para colaborar con el comité central de Abucasis en el desarrollo de la historia clínica electrónica en la Comunidad Valenciana, en los aspectos relativos a la Neurología. El primer objetivo que hemos desarrollado ha sido crear una lista de Diagnósticos Favoritos para la codificación de la visita en la atención neurológica extrahospitalaria. **Materiales y métodos.** Los contactos de los pacientes en la historia clínica electrónica se codifican por la CIE-9, por lo que hemos seleccionado de la base general de la CIE (Clasificación Internacional de Enfermedades)-9 aquellos diagnósticos elegidos, de forma consensuada con el médico documentalista experto en codificación. **Resultados.** Se han listado 80 códigos, divididos en dos grandes grupos. Un primer grupo de síntomas o signos (25 códigos) y un segundo grupo de entidades concretas (55). El primer grupo se utilizaría en el primer contacto con el enfermo, antes de haber llegado a un diagnóstico específico, mientras que el segundo se utilizaría cuando ya se ha llegado a una conclusión firme. **Conclusiones.** Es conocida la dificultad que supone para el clínico el uso de los códigos de la CIE por estar algo alejados de la realidad asistencial y considerarse como poco aplicables. Asimismo, esta clasificación también presenta dificultades notables en la comprensión exacta del significado que tiene cada código y la correlación con los conceptos utilizados habitualmente por el neurólogo. Hemos intentado superar estas dificultades y presentar un listado lo más cercano a los conceptos utilizados por los clínicos, intentando homogeneizar la clasificación de los contactos de Abucasis. Su uso futuro nos informará de si la elección ha sido acertada.

10.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA ASOCIADA A INFECCIÓN POR ADENOVIRUS

N. Martín-Ibáñez, F.C. Pérez-Miralles, L. Bataller-Alberola, C. Casanova-Estruch, A. Alfaro-Giner

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. La encefalomyelitis aguda diseminada (EAD) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central (SNC), que ocurre más frecuentemente durante la infancia y se relaciona con antecedentes infecciosos o vacunales en la mayoría de los casos. Clínicamente se caracteriza por la aparición de encefalopatía y afectación frecuente de la vía piramidal, ataxia y paresia de los pares craneales. **Caso clínico.** Varón de 15 años que sufrió una EAD asociada a una infección por adenovirus con afectación neurológica multifocal. El paciente ingresó en el hospital con clínica sugerente de encefalopatía. Respecto a los antecedentes, había presentado 3 semanas antes un episodio de vómitos y diarrea de 3 días de duración. En las primeras 48 horas del ingreso, desarrolló de forma rápida una tetraparesia con rasgos piramidales, por lo que se decidió su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos. Se realizó resonancia magnética (RM), en la que se observó en la secuencia T₂ hiperintensidad en la sustancia blanca frontoparietal derecha, así como afectación difusa de la protuberancia y pedúnculos cerebelosos medios. En Flair apareció alteración de señal nodular en tálamos, ganglios basales e hipocampos. En la médula espinal había alteración extensa de la señal en el sector cervical y lumbar. Dada la evolución clínica y los hallazgos de la neuroimagen se consideró el diagnóstico de EAD y se inició tratamiento con corticoides. Se produjo un progresivo empeoramiento, apareció una afectación bulbar grave con debilidad facial bilateral, disfagia y disartria. Se pautó tratamiento con inmunoglobulinas y posteriormente plasmaféresis, con mejoría de los síntomas a partir de la segunda sesión. De modo progresivo se produjo recuperación de la afectación bulbar y la movilidad de las extremidades hasta la total recuperación. En el análisis por proteína C reactiva (PCR) del líquido cefalorraquídeo (LCR), se aisló ADN de adenovirus, lo que sugirió el diagnóstico, dado el antecedente de gastroenteritis 20 días antes, de EAD asociada a infección por adenovirus. **Conclusiones.** La EAD puede plantear dificultades diagnósticas debido a la similitud que presenta con la esclerosis múltiple o con procesos infecciosos del SNC. Debido a su baja incidencia y a la gran variedad de síntomas de presentación, frecuentemente ocurren retrasos en el diagnóstico. El tratamiento óptimo no está bien establecido, se recomienda iniciar tratamiento con corticoides y, en casos refractarios, inmunoglobulinas o plasmaféresis. Suele tener un pronóstico favorable en la mayoría de los casos, aunque puede existir una extensa afectación neurológica, con una mortalidad cercana al 5%.

11.

HIPERHIDROSIS TRONCULAR IDIOPÁTICA

S. Martí-Martínez^a, C. Martín-Estefanía^a, N. López-Hernández^b, A. García-Escrivá^c, J. Bañuls-Roca^b

^a Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

^b Servicio de Neurología. Hospital de Elche. ^c Unidad de Neurología.

Hospital Levante. Benidorm, Alicante.

Introducción. La hiperhidrosis segmentaria es una patología poco común en la práctica asistencial del neurólogo. Sin embargo, es una entidad a conocer, ya que patologías del sistema nervioso central, la médula espinal y los nervios periféricos, con alteración del sistema simpático, pueden provocar hiperhidrosis. Dentro de los tipos de hiperhidrosis focal, la hiperhidrosis troncular es infrecuente, con pocos casos descritos en la literatura y difícil tratamiento. Distintas patologías pueden ser las responsables de este fenómeno, siendo la

idiopática una causa muy infrecuente. Presentamos un caso de hiperhidrosis troncular idiopática diagnosticada en el Hospital General Universitario de Alicante con buena respuesta al tratamiento con toxina botulínica. *Caso clínico.* Varón de 53 años con hiperhidrosis, diurna y nocturna, circunscrita al tronco, de tres años de evolución, con empeoramiento progresivo. Como antecedentes personales refería diabetes mellitus tipo 1, con retinopatía y arteriopatía asociada, hipertensión arterial y dislipemia. El paciente no presentaba otra clínica ni cualquier otro tipo de síntomas de disfunción autonómica. En la exploración se observó hiperhidrosis torácica, bilateral y simétrica, manifiesta mediante el test del sudor con almidón y yodo (no existía hiperhidrosis facial ni palmoplantar). Se realizaron distintas exploraciones complementarias, con resultados dentro de la normalidad: analítica orina: determinación de catecolaminas en orina de 24 h, normal; analítica sanguínea: hormona tiroestimulante (TSH), T4: normal; tomografía axial computarizada (TAC) toracoabdominal: normal; test de Ewing y Clarke: compatible con lesión autonómica definida. Resonancia magnética (RM) de columna: discretas protrusiones cervicales (C5-C6), torácicas (D5-D6, D6-D7) y lumbares (L4-L5). Tras completar el estudio, sin objetivar patología subyacente, el paciente inició tratamiento con toxina botulínica con buena evolución posterior. *Conclusiones.* La hiperhidrosis troncular es una patología infrecuente y normalmente secundaria a otras enfermedades; sin embargo, puede ser idiopática. La toxina botulínica puede desempeñar un papel importante en el tratamiento de esta patología.

12.

MOVIMIENTOS MASTICATORIOS DE ORIGEN EPILÉPTICO

M. Lezcano-Rodas, L. Berenguer-Ruiz, A. Rodrigo, F. Mira-Berenguer, J.C. Giner-Bernabeu, L. Hernández-Rubio, A.P. Sempere

Hospital General Universitario de Alicante Alicante.

Introducción. Los movimientos involuntarios oromandibulares sin alteración de conciencia en personas ancianas suelen deberse a discinesias tardías. Presentamos el caso de un paciente de 71 años con movimientos masticatorios continuos con relación a una epilepsia frontal. *Caso clínico.* Varón de 71 años de edad, que como antecedentes personales presenta hipercolesterolemia sin tratamiento, laringectomizado por carcinoma de laringe 12 años atrás y portador, como consecuencia, de traqueostomía permanente, y que consulta por presentar desde hace 1-2 meses movimientos masticatorios paroxísticos continuos, involuntarios, que aparecen incluso durante el sueño, que han llegado a ocasionar pérdida de piezas dentales y dolor referido en articulación temporomandibular. Asimismo, durante el sueño, presenta episodios ocasionales, de segundos de duración, de movimientos de gran amplitud en miembros superiores, independientemente de los movimientos bucofaciales. No presenta otra sintomatología. En la exploración física presenta dolor a la palpación de la articulación temporomandibular derecha, movimientos masticatorios con hipersalivación, con resto de la exploración sistémica y neurológica normales. En las pruebas complementarias presenta analítica sanguínea básica, incluyendo estudio de coagulación básica, marcadores tumorales, vitamina B₁₂, y hormona tiroestimulante (TSH), normales, con hipercolesterolemia y déficit de folato. Las pruebas de neuroimagen mostraban mínimos signos de angiopatía arteriosclerótica de pequeño vaso y calcificación pineal en resonancia magnética (RM) encefálica, sin otros hallazgos. Se realizó RM de articulación temporomandibular, que no mostraba alteraciones. En el electroencefalograma (EEG) en vigilia existía interferencia reiterativa de actividad epileptiforme con brotes de ritmos rápidos de baja amplitud (puntas-polipuntas), ocasionalmente con morfología punta-onda rápida, de localización frontal posterior derecha, que se sucedían a modo de salvas repetitivas a lo largo de todo el registro (40 min), con una duración de 0,5-6 s, acompaña-

dos de movimientos de contractura de mandíbula y boca. Ante estos hallazgos se instaura tratamiento con levetiracetam vía oral, con buena tolerancia, con desaparición completa de los paroxismos masticatorios y normalización del EEG. *Conclusiones.* Las 'crisis masticatorias' se clasifican dentro de las crisis parciales motoras del lóbulo frontal, con implicación del opérculo. Debemos realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades que también presentan movimientos bucales involuntarios y conciencia conservada, como son las discinesias tardías, tics o corea de Sydenham. En un paciente adulto con movimientos involuntarios masticatorios se debe considerar la posibilidad de una epilepsia frontal.

13.

NEUROPATÍAS CRANEALES MÚLTIPLES POR ENFERMEDAD OSTEOSCLEROSANTE: ESCLEROSTEOSIS

A. Ventura-Esteve^a, S. Díaz-Insa^a, M.J. Alós^b, M. Garcés-Sánchez^a, L. Lacruz-Ballester^a, J.M. Moltó-Jordá^a

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

Hospital Francesc de Borja. Gandía, Valencia.

Introducción. Las enfermedades osteodisplásicas congénitas conforman un grupo de patologías no muy bien delimitadas, y de difícil clasificación. La que nos ocupa se encuadra dentro de las esclerosantes e hiperostósicas, con modificación de la morfología ósea, que provoca afectación neurológica por atrapamiento de nervios a la salida de la base del cráneo, y también periféricamente. *Caso clínico.* Descripción de la afectación de nuestro paciente y filiación del tipo de patología congénita, con un diagnóstico diferencial entre esclerosteosis, enfermedad de van Buchem, osteopetrosis y enfermedad de Camurati-Engelman. Varón de 53 años, con una parálisis facial bilateral desde la infancia, con disartria secundaria, y una hipoacusia bilateral desde hace años. Intervenido del codo izquierdo por atrapamiento y de hernia discal lumbar. Refiere cefaleas de características tensivas, y pérdidas de memoria recientes, con dificultad para la nominación. Presenta un aspecto de gigantismo, con aumento de tamaño óseo y cráneo hiperostósico, con gran tamaño mandibular y maxilar. En las exploraciones complementarias encontramos: tomografía axial computarizada (TAC) cerebral: hiperostosis con ensanchamiento y esclerosis de todos los huesos cefálicos, axis y atlas, con estenosis de todos los orificios de la base craneal. Cadenas de huesecillos de oído medio inexistentes. Electromiograma-electroneurografía (EMG-ENG): polineuropatía sensitiva axonal moderada de predominio distal, y neuropatía crónica grave por atrapamiento de ambos faciales. Serie ósea: hiperostosis generalizada con aumento de diámetro diafisario en todos los huesos. Líneas hiperdensas en ambos fémures. Polisomnografía nocturna: síndrome de apnea del sueño de grado muy grave. Diagnóstico diferencial: entre las enfermedades osteoesclerosantes, nuestro paciente se asemeja a una esclerosteosis, que aunque es similar a la enfermedad de van Buchem, en nuestro caso no aparece el componente familiar ni la ascendencia holandesa (bóer de Sudáfrica y Brasil). Las otras dos posibilidades, la osteopetrosis y la enfermedad de Camurati-Engelman, muestran peculiaridades no presentes en nuestro caso, sobre todo el trastorno de la marcha desde la infancia. *Conclusiones.* El fenotipo descrito en nuestro paciente, así como todas las pruebas complementarias, apoyarían el diagnóstico de esclerosteosis, que podría confirmarse mediante diagnóstico genético (estudio de la región 17q12-p21). Aunque la incidencia de esta enfermedad es muy baja en el mundo, la mayoría son pacientes con ascendencia holandesa, y con un patrón de herencia autosómica recesiva. Hay descritos casos aislados, probablemente mutaciones puntuales, por toda la geografía mundial; pero, de forma aislada, sólo hemos encontrado otro caso en España. Nuestro paciente no tiene antecedentes familiares de interés, ni se comprueba ascendencia holandesa.

14.

TOPIRAMATO Y TRASTORNO DE CONDUCTA DE SUEÑO REM

G. Más-Sesé

Hospital Marina Alta. Denia, Alicante.

Introducción. El topiramato (TPM), en los últimos años, se ha convertido en un fármaco eficaz tanto para el tratamiento de las crisis epilépticas parciales, con o sin generalización secundaria, como para el tratamiento preventivo de la migraña. Sus efectos adversos están bien descritos en la literatura y son ampliamente conocidos. Por otro lado, el trastorno de conducta del sueño REM (TCSR) es una patología que ha adquirido en los últimos años mayor importancia, sobre todo desde que se la ha relacionado con la enfermedad de Parkinson. Presentamos el caso de un paciente que presentó, tras iniciar TPM como fármaco preventivo para la migraña, un TCSR. **Caso clínico.** Varón de 30 años sin antecedentes de interés, que presenta cefalea de características migrañosas de, aproximadamente, 10 años de evolución, que en los últimos dos años se han hecho más frecuentes, hasta presentar episodios prácticamente a diario y que mejoran parcialmente con ibuprofeno o dexketoprofeno. Se decidió instaurar tratamiento preventivo con TPM en una dosis inicial de 25 mg/noche y, posteriormente, incrementar la dosis de forma paulatina hasta 100 mg/día. El paciente acude a nuestra consulta al cabo de 15 días, refiriendo que, al poco de iniciar el tratamiento, y con dosis de 25 mg al día, presentó sintomatología nocturna, consistente en sueños de contenido violento, muy vívidos, 'como si fueran reales', con gran agitación psicomotora, golpeando diversos objetos que se encontraban a su alrededor, e incluso golpeándose la cabeza con la mesilla de noche. Siempre eran de contenido muy desagradable y el paciente, al despertar, era capaz de recordarlos. Al cabo de una semana decidió interrumpir voluntariamente el TPM y desapareció la sintomatología al día siguiente de la retirada. Según modelos experimentales en ratas, la fisiopatología del TCSR se debe al resultado de diversas disrupciones en la neurotransmisión del sistema nervioso central, principalmente del núcleo pedunculopontino y de los neurotransmisores glutamato y GABA. Dos de los mecanismos de acción del TPM son precisamente sobre estos neurotransmisores, lo cual podría explicar la aparición de este trastorno relacionado con el fármaco. **Conclusiones.** El caso descrito muestra un paciente con un TCSR directamente relacionado con el consumo de TPM. Existen fármacos descritos en la literatura que inducen un TCSR, aunque este es el primer caso descrito con TPM. Es importante realizar una anamnesis detallada sobre las características del sueño para poder detectar pacientes con este trastorno.

15.

ENFERMEDAD DE HUNTINGTON EN LA SAFOR

L. Lacruz-Ballester, S. Díaz-Insa, J.M. Moltó-Jordà, M. Garcés-Sánchez, C. Mas-Lázaro, A. Soler

Hospital Francesc de Borja. Gandia, Valencia.

Introducción. La enfermedad de Huntington es una enfermedad neurodegenerativa de herencia autosómica dominante, que se manifiesta con trastorno de movimientos, alteraciones psiquiátricas y/o demencia, de inicio variable, sobre todo en la cuarta década de la vida. Se ha localizado la mutación genética responsable, que es una repetición inestable de un trinucleótido CAG localizado en el gen *IT15-HD* en la región cromosómica 4p16.3. El diagnóstico precoz depende en gran medida de conocer los antecedentes familiares de la enfermedad, y es importante para dar consejo genético al paciente y su familia. La prevalencia de la enfermedad es de 5-10 por cada 100.000 habitantes. El objetivo de nuestro estudio es conocer las características epidemiológicas, genéticas, clínicas y evolutivas de los pacientes diagnosticados de enfermedad de Huntington en nues-

tro hospital. **Pacientes y métodos.** Análisis descriptivo retrospectivo, a partir de las historias clínicas de pacientes con enfermedad de Huntington, que se han diagnosticado y controlado por Neurología en nuestro hospital desde el año 1997. Los datos recogidos fueron el sexo, el lugar de procedencia, la familia a la que pertenece, el progenitor afecto, la edad de inicio de los síntomas, el tipo de síntomas al inicio, el tiempo transcurrido hasta el diagnóstico, el número de repeticiones CAG y el tiempo de evolución desde el diagnóstico hasta la total dependencia. **Resultados.** Se analizaron 10 pacientes, 5 varones y 5 mujeres, pertenecientes a 6 familias afectadas. En 6 casos la transmisión fue por rama materna y en 3 por paterna. Se halló un caso en el que ninguno de los dos progenitores era portador de la mutación. La edad media de inicio de síntomas fue de 42,3 años. Los síntomas de inicio más frecuentes fueron los trastornos de movimiento, salvo dos casos, que iniciaron con un trastorno psiquiátrico. El tiempo medio transcurrido desde el inicio de síntomas hasta el diagnóstico fue de 3 años. En dos casos se hizo diagnóstico presintomático. Existe una relación inversa entre el número de repeticiones del CAG y la edad de inicio de los síntomas. **Conclusiones.** Parece existir una alta prevalencia de enfermedad de Huntington en la zona de La Safor. Sería necesario un estudio epidemiológico más completo para conocer la procedencia de estas familias y las características evolutivas de la enfermedad.

16.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA TRAS COLOCACIÓN DE STENT CAROTÍDEOM.A. García-Quesada^a, I. Plaza-Macías^a, J.C. Vázquez^b, J. Alom-Poveda^a^a Hospital General Universitario de Elche.^b Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

Introducción. Describir una complicación infrecuente, pero grave, asociada a la colocación de un stent carotídeo como tratamiento de la estenosis de arteria carótida interna (ACI) y revisión de los factores pronósticos del síndrome de reperfusión. **Caso clínico.** Varón de 72 años que fue intervenido de estenosis de carótida interna derecha del 90% con angioplastia y colocación de stent carotídeo, asociando estenosis de ACI izquierda del 50, objetivadas ambas por arteriografía, sin otros hallazgos neurorradiológicos. **Resultados.** Ingresa un mes después de la intervención con hemorragia subaracnoidea (HSA) y hematoma frontal intraparenquimatoso. La arteriografía posterior objetivó aneurisma de la arteria comunicante anterior, no objetivado en la previa ni tras revisión posterior, una vez diagnosticado el aneurisma. **Conclusiones.** La hemorragia intraparenquimatoso y HSA postangioplastia y colocación de stent carotídeo son una complicación descrita en la literatura. La primera de ellas aparece en el 3% de los pacientes, mientras que se han descrito muy pocos casos de HSA. Se cree que su causa sería el llamado síndrome de hiperperfusión cerebral. Diversos factores se han relacionado con su aparición, entre los cuales destacamos estenosis de otros vasos extracraneales, hipertensión peripostoperatoria y el uso de anticoagulantes y/o antiagregantes. En este caso coexistían la presencia de estenosis de ACI contralateral y aneurisma de la comunicante anterior, que no se pudo diagnosticar previamente, cuya rotura se desencadenó tras el procedimiento neurorradiológico. Creemos importante el control estricto de estas variables para identificar a los pacientes con riesgo de desarrollar este síndrome tras esta intervención.

17.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LAS ESCALAS DE MEDIDA DE CODEPENDENCIA Y SU POSIBLE APLICACIÓN EN EL ÁMBITO DE LAS DEMENCIAS

I. Pérez-Cerdá^a, E. Toribio-Díaz^a, J. Morera-Guitart^a, J.M. Ruiz-Prados Garrigós^b, S. Palao-Duarte^a, M. Gomis-Juan^a, M. Ferrer-Navajas^a

^a Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias (CDP-ALZ). ^b Servicio de Psicología Clínica. Hospital San Vicente. San Vicente del Raspeig, Alicante.

Introducción. La relación entre un enfermo crónico y su cuidador principal puede dar lugar a dos tipos de problemas: 'sobrecarga' o 'codependencia'. La sobrecarga es el efecto negativo que provoca la atención del paciente en el estilo de vida o la salud de su cuidador. La codependencia es la relación disfuncional en la que el cuidador muestra una excesiva e inapropiada preocupación y dependencia por la persona enferma. Ambos situaciones pueden derivar en problemas físicos, emocionales y disminución en la calidad de vida del familiar, por lo que resulta muy importante la detección precoz y el tratamiento de cada uno de estos fenómenos. Prácticamente no existen estudios con relación a la codependencia en las demencias a diferencia del problema de sobrecarga. Nuestro objetivo es recopilar y analizar las escalas de medida de la codependencia en cuanto a sus características, problemas derivados de su uso y posible aplicación en demencias. **Materiales y métodos.** Realizamos una revisión sistemática de la literatura médica empleando los términos clave *codependency*, *Codependency and Dementia* y *Codependency and Caregivers*, seleccionando aquellas publicaciones que hicieran referencia a escalas validadas de codependencia. **Resultados.** Encontramos 184 trabajos que cumplieran las condiciones de búsqueda, 14 referidos a escalas de valoración. Destacamos 9 escalas validadas con las siguientes características: 8 fueron diseñadas para el estudio de las parejas o hijos de pacientes alcohólicos y 1 para esquizofrénicos. Todas con un número muy elevado de elementos que oscilaba entre 12 y 36, en forma de preguntas complejas enfocadas a aspectos muy variados (sentimientos, sensaciones físicas, relaciones interpersonales, historia familiar, etc.). Cuatro presentaban además subescalas relacionadas con la negación del comportamiento, baja autoestima, sumisión y falta de control. La forma de puntuación fue variable, y se encontraron escalas nominales (sí/no), de intervalo (tipo Likert de 5 puntos) u ordinales (graduación siempre/nunca o muy de acuerdo/totalmente en desacuerdo), así como puntos de corte variables. Sin embargo, no hemos encontrado ninguna escala elaborada y validada específicamente para demencias. **Conclusiones.** La heterogeneidad de las escalas de codependencia evidencia la gran dificultad en la medida de esta disfunción. Ello se acentúa en las demencias donde, además de no existir una escala validada, se suma la dificultad de emplear las existentes por la complejidad de las preguntas y la extensión de los cuestionarios. Consideramos necesario desarrollar una escala específica de codependencia para su empleo en el ámbito de las demencias a fin de valorar la auténtica magnitud y repercusión de este problema.

18.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DEL PROCEDIMIENTO DE PUNCIÓN LUMBAR AMBULATORIO Y PROGRAMADO EN UNA UNIDAD DE NEUROLOGÍA

E. Toribio-Díaz, J. Morera-Guitart, C. Morales-Espinosa, S. Palao-Duarte, I. Pérez-Cerdá

Sección de Neurología. Hospital San Vicente. San Vicente del Raspeig, Alicante.

Introducción. Analizar las punciones lumbares programadas realizadas de forma ambulatoria (PLA) en nuestra Sección de Neurología (SN), valorar la seguridad del procedimiento y determinar el grado de satisfacción de los usuarios/profesionales con relación al

procedimiento y su carácter ambulatorio. **Pacientes y métodos.** Realizamos un estudio retrospectivo de las PLA realizadas desde abril de 2004 a enero de 2008 en nuestra SN, donde se atienden principalmente trastornos cognitivos y cefalea crónica refractaria. En los casos en que se indicó PLA se procedió de la siguiente forma: 1. Se programó día y hora para su realización de forma ambulatoria; 2. Se facilitó el consentimiento informado al paciente/familiar para su valoración en su domicilio y se solicitó su firma previa al procedimiento; 3. Tras la realización de la PLA el paciente permaneció en reposo 15-30 minutos; 4. Tras facilitarles unos breves consejos se le remitió a su domicilio. Recogimos: número de PLA, edad media y sexo de los pacientes, firma del consentimiento informado, carácter traumático y aparición de complicaciones mayores (cefalea pospunción, lumbalgia u otras) o menores (cefalea leve, mareo, dolor en zona punción u otras). Valoramos telefónicamente mediante cuestionario semiestructurado el grado de satisfacción del usuario sobre: información previa, trato durante el procedimiento, técnica ambulatoria y preferencia por ingreso hospitalario. Valoramos la satisfacción de los profesionales con relación a la técnica ambulatoria y programada mediante entrevista semiestructurada. **Resultados.** Se indicaron 69 PLA (5 fallidas). 58% varones, 42% mujeres. Edad media 62,9 años. Firmaron el consentimiento informado el 100%. Fueron traumáticas el 14%. El 13% presentaron complicaciones mayores y el 15% menores. El 9,4% de los pacientes presentó cefalea pospunción. La satisfacción de los pacientes fue buena/muy buena en 'información previa' 90,5%, 'Trato durante el procedimiento' 98,1%, 'Técnica ambulatoria' 86,8%. Hubiesen preferido ingreso hospitalario el 7,5% de los pacientes (todos presentaron cefalea pospunción). Los profesionales valoran como buena/muy buena la técnica ambulatoria y su carácter programado por la disminución de ingresos hospitalarios, ahorro de costes y mejora en la gestión del tiempo y en la calidad de atención al paciente. **Conclusiones.** La PLA constituye una técnica segura con una baja tasa de complicaciones y resulta muy satisfactoria para el paciente, al no requerir ingreso sin aumento de efectos secundarios, y para los profesionales, al disminuir el número de ingresos. Posiblemente un buen diseño del procedimiento, la información previa y un trato adecuado durante la técnica contribuyan a esta valoración.

19.

RELACIÓN ENTRE SOLICITUD Y CONCESIÓN DE RECURSOS SOCIALES EN FAMILIAS DE PACIENTES CON DEMENCIA

M. Gomis-Juan, J. Morera-Guitart, M. Ferrer-Navajas, S. Palao-Duarte, E. Toribio-Díaz, I. Pérez-Cerdá

Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias. Sección de Neurología. Hospital San Vicente. San Vicente del Raspeig, Alicante.

Introducción. Valorar la relación entre el número de solicitudes de residencia de tercera edad (RESI), centro de día (CD) y servicio de ayuda domiciliaria (SAD) con el número de solicitudes concedidas por la Administración Pública/Asociación de Familiares de Enfermos de Alzheimer (AFA), así como el promedio de tiempo en la concesión de dichos recursos para familias de pacientes con demencia. **Pacientes y métodos.** Seleccionamos una muestra consecutiva de 137 pacientes atendidos en la Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias del Hospital San Vicente en un intervalo de tiempo comprendido entre enero del 2006 y julio del 2007, cuyos familiares solicitaron información de SAD, CD y/o RESI, y revisamos qué porcentaje de recursos solicitados fueron concedidos por la Administración Pública/AFA y en cuánto tiempo. **Resultados.** Edad media pacientes 79,2 años (desviación estándar: 6,03). 74,61% fueron mujeres. Distribución por diagnóstico: enfermedad de Alzheimer: 63%; demencia mixta: 14,6%; demencia vascular: 8%; demencia frontotemporal: 3,6%; demencia por cuerpos de Lewy: 2,9%; otros: 7,3%. Distribución por escala de deterioro glo-

bal (GDS): GDS-4: 32,1%; GDS-5: 32,8%; GDS-6: 35%. El porcentaje de solicitud de recurso público/concertado sobre recurso privado fue: 71,4% para residencia pública; 86,1% para CD concertado; 70,3% para SAD público. El porcentaje de concesión de recursos públicos/concertados con respecto al número de solicitudes de los mismos fue: 63% para SAD público; 60% para CD concertado; 30% para RESI pública. El tiempo medio de demora para la consecución de recursos fue: 110 días para SAD público; 234 días para CD-AFA; 241 días para Bono-CD y 198 días para RESI pública o concertada. **Conclusiones.** Destacamos el mayor porcentaje de solicitudes de recursos públicos/concertados frente a los privados, una mayor concesión de SAD y CD frente a RESI y un tiempo de demora muy prolongado en la concesión de estos recursos. Este hecho pone de manifiesto la gran carencia de recursos sociales públicos/concertados y el difícil acceso a los recursos privados debido posiblemente a su elevado coste económico. Sería necesario reflexionar sobre fórmulas alternativas para optimizar el acceso a los recursos existentes.

20.

DESCRIPCIÓN DEL PAPEL DE ENFERMERÍA EN UNA SECCIÓN DE PATOLOGÍAS NEUROLÓGICAS CRÓNICAS

C. Morales-Espinosa, J. Morera-Guitart, E. Toribio-Díaz

Sección de Neurología. Hospital de San Vicente. San Vicente del Raspeig, Alicante.

Introducción. Dar a conocer la actividad desarrollada por Enfermería en una Sección de Neurología que atiende patologías crónicas y su relevancia. **Materiales y métodos.** En nuestra Sección de Neurología se atiende principalmente a pacientes con trastornos cognitivo-conductuales y cefalea crónica refractaria, que presentan una atención integral con un enfoque multidisciplinar. Los profesionales integrantes del equipo son: tres neurólogos, una enfermera, un psicólogo, dos terapeutas ocupacionales, una trabajadora social, un auxiliar de clínica y una auxiliar administrativa. Existe un Sistema de Gestión de la Sección con un objetivo principal: la mejora continua de la calidad asistencial. La enfermera dispone de un despacho propio dotado de: mobiliario de consulta, ordenador conectado a red con impresora, aplicaciones informáticas para registro, camilla, aparato de electrocardiograma (ECG) y el material sanitario necesario para su actividad. Diariamente y de forma sistemática se registran en dos bases de datos: actividad realizada y datos sobre gestión de pruebas complementarias (fechas de solicitud, recepción y valoración por el neurólogo, etc.). Analizamos retrospectivamente los resultados de la actividad desarrollada a lo largo del año 2007. **Resultados.** Obtuvimos los siguientes resultados: 350 previsitas médicas; 393 visitas informativas sobre administración/efectos adversos de fármacos, 4 sobre requerimientos dietéticos y 382 sobre la forma de realización de las pruebas complementarias. Gestión de 2.080 pruebas complementarias solicitadas. Realización de 366 extracciones de sangre (2 para estudio genético). Colaboración con los neurólogos en la realización de 23 punciones lumbares ambulatorias y dos test de tensilón. Administración de 6 sesiones de flebo-gamma IV. Realización de 293 ECG, 2 gasometrías y toma de tensión arterial (TA) en 32 ocasiones. Atención telefónica en 26 ocasiones (desde noviembre 2007) y participación en los cursos de formación de cuidadores en 15 ocasiones. **Conclusiones.** La actividad de Enfermería es muy diversa y puede llevarse a cabo por su pertenencia a un equipo de trabajo bien organizado y por disponer de espacio propio y recursos materiales adecuados. Su labor permite la agilización en la realización de pruebas complementarias y obtención de resultados, mejorando los tiempos para el diagnóstico. Contribuye a la calidad en la atención del binomio paciente/cuidador mediante su colaboración con los neurólogos y demás integrantes del equipo en la actividad asistencial (procedimientos diagnósticos), labor informativa (previsita médica, información de fármacos, etc.) y formativa (cursos de formación de cuidadores).

21.

DISFUNCIÓN TIROIDEA EN PACIENTES CON TEMBLOR DE ACCIÓN

V. Medrano, L. Piqueras, S. Fernández, J. Mallada

Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Salud. Elda, Alicante.

Introducción. La presencia de temblor en los pacientes con hipertiroidismo es casi universal. El control analítico de las hormonas tiroideas se incluye habitualmente en el protocolo de estudio de un paciente con temblor. El objetivo del estudio es detectar la presencia de disfunción tiroidea y concretamente de hipertiroidismo en una población de pacientes con temblor de acción. **Pacientes y métodos.** Se estudia a los pacientes con temblor de acción evaluados en las consultas externas de Neurología dependientes del Hospital General Virgen de la Salud de Elda. Se seleccionan los pacientes con temblor de acción a los que se les realiza un control analítico tiroideo. Se analizan las siguientes variables: edad, sexo, tipo de temblor de acción (postural, cinético, mixto) y situación analítica tiroidea (eutiroides, hipotiroides o hipertiroides). **Resultados.** Se evaluaron a un total de 174 pacientes con temblor de acción con estudio analítico tiroideo. La edad media fue de 66,8 años. Se evaluó a 80 varones (46%) y a 94 mujeres (54%). El subtipo más frecuente de temblor de acción fue el postural (60%). Se detectaron alteraciones analíticas tiroideas en 13 pacientes (7%). Dos pacientes con hipertiroidismo (1%) y el resto con hipotiroidismo subclínico (6%). Los pacientes con hipertiroidismo presentaban en la anamnesis alteraciones clínicas compatibles con el diagnóstico. La presencia de hipotiroidismo subclínico no tenía relación con la existencia de temblor. **Conclusiones.** El hipertiroidismo se constató como una causa infrecuente de temblor en la población de pacientes ambulatorios que consultaron por temblor de acción. La evaluación analítica de la función tiroidea es habitualmente accesible y sencilla. No obstante, la constatación de un temblor postural de alta frecuencia y la realización de una completa anamnesis en busca de síntomas clínicos de hipertiroidismo, podrían acotar de forma más eficiente el subgrupo de pacientes con temblor de acción en los que el estudio tiroideo estaría más indicado.

22.

RISA PATOLÓGICA COMO PRESENTACIÓN DE UN ICTUS

R.M. Vilar-Ventura, E. Martínez-Maruri, M. Peinazo-Arias, D. Rodríguez-Luna, M.S. Campillo-Alpera, B. Claramonte-Clausell, D. Geffner-Sclarsky

Sección de Neurología. Servicio de Medicina Interna. Hospital General de Castellón. Castellón de la Plana.

Introducción. La risa patológica se define como episodios de risa inapropiada e involuntaria que puede ser sintomática de una lesión cerebral. Se ha descrito en diversos procesos neurológicos, entre ellos y de forma muy poco frecuente, como primera manifestación de un ictus o froure prodromique. Presentamos un caso de ictus isquémico secundario a oclusión carotídea que cursa con tres accidentes isquémicos transitorios, precedidos dos de ellos por episodios de risa patológica. Se propone una explicación fisiopatológica según las hipótesis vigentes. **Caso clínico.** Varón de 55 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus e hiperuricemia. Presenta dos episodios de risa injustificada de pocos minutos de duración seguidos de alteración del habla y desviación de comisura bucal de aproximadamente 10 minutos y separados 1 hora. En la exploración neurológica presenta parálisis facial supranuclear izquierda, siendo el resto de la exploración normal. Dos días después presenta un tercer episodio de alteración del habla y torpeza en mano izquierda, que remite en 20 minutos, sin precederse de la risa. Se realizan resonancia magnética cerebral, que muestra lesión isquémica aguda en territorio silviano derecho en la ínsula y

centro semioval; la angiorresonancia cerebral, el Doppler transcarotídeo y el dúplex bicarotídeo revelan oclusión completa de la arteria carótida interna derecha; y un electroencefalograma (EEG) normal. La risa patológica, desde una perspectiva neurológica, se ha descrito asociada a enfermedad de motoneurona, parálisis pseudobulbar vascular, trastornos motores extrapiramidales, en crisis epilépticas (crisis gelástica) y como primera manifestación de isquemia cerebral. En este caso se planteó el diagnóstico diferencial con las crisis gelásticas. Se descartó por la ausencia de alteración del nivel de conciencia, automatismos o alteraciones irritativas en el EEG. Se ha propuesto la existencia de un centro 'faciorrespiratorio', localizado en protuberancia e implicado en la producción de la risa, que estaría bajo el control de dos vías, una voluntaria, dependiente de la vía piramidal, y una involuntaria, inhibida por la primera. En este caso la lesión del centro semioval afectaría a la vía piramidal podría anular la vía voluntaria, quedando libres de su control la vía involuntaria y el centro pontino, que generarían la risa inmotivada. **Conclusiones.** La risa patológica que precede al ictus o fou rire prodromique es un fenómeno muy poco frecuente y cuya fisiopatología es desconocida. La aportación de nuevos casos mejorará su conocimiento.

23.

EVOLUCIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE VASCULAR: ¿DEMENCIA VASCULAR O ALZHEIMER CON CAMBIOS VASCULARES?

S. Palao-Duarte, J. Morera-Guitart, E. Toribio-Díaz, M. Ferrer-Navajas, M. Gomis-Juan

Sección de Neurología de la Conducta y Demencias.

Hospital San Vicente. San Vicente del Raspeig, Alicante.

Introducción. Determinar la evolución de los pacientes diagnosticados de deterioro cognitivo ligero vascular (DCL-V); analizar los factores de riesgo cerebrovascular (FRC) que influyen en la progresión hacia demencia y el tipo de demencia. Se presentan los datos epidemiológicos preliminares. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de una serie de casos. Los pacientes fueron diagnosticados de DCL vascular definido como DCL multifunción con amnesia de tipo 'memoria operativa' y de etiología vascular subcortical objetivada por episodios clínicos de ictus ('evidencia clínica'), o por neuroimagen ('evidencia radiológica'), habiéndose descartado razonablemente otras causas de lesión en sustancia blanca. Se incluyeron 97 pacientes remitidos a nuestra Unidad entre los años 2001 y 2007. Los datos analizados son la edad, el sexo, el nivel cultural, los antecedentes personales, los síntomas iniciales y su tiempo de evolución, el tiempo de seguimiento, el tiempo en desarrollar demencia, la puntuación en el test breve cognitivo, el diagnóstico inicial y final. **Resultados.** La edad media en la primera visita fue de 74 años. El 51,54% eran varones. El 58,76% tenían un nivel cultural de lectoescritura. El 84,54% presentaban algún tipo de FRC: 16,49% hipertensión arterial (HTA) aislada; diabetes mellitus (DM): 31,95%; dislipemia: 36,08%; ictus: 22,68%; fibrilación auricular: 8,24%. Las quejas iniciales más frecuentes fueron la alteración aislada de la memoria: 49,48%; memoria y distimia: 16,49%; memoria y desorientación espacial: 10,30%. El tiempo medio de evolución de estos síntomas previos a la primera visita fue de 26 meses. El tiempo medio de seguimiento de los pacientes fue de 21 meses. El 44,36% de los pacientes desarrollaron demencia, de los cuales el 63,63% fue enfermedad de Alzheimer (EA), 13,63% demencia vascular, el 6,8% demencia por cuerpos de Lewy y el resto otros tipos. El tiempo medio de progresión a demencia fue de 19 meses. DM con *odds ratio* 2,59 para demencia. No se encontraron diferencias significativas entre el grupo de EA y DV respecto los FRC, pero sí un tiempo más prolongado hasta que se diagnosticaba DV. **Conclusiones.** Los pacientes con DCL-V tienen un alto riesgo de desarrollar demencia a medio plazo y cuando lo hacen evolucionan más frecuentemente a EA. La DM aumenta la probabilidad de desarrollar demencia. Es-

tos datos apoyan las teorías actuales del daño vascular cerebral como causa subyacente de la neurodegeneración en el EA.

24.

HEMATOMA CORTICAL COMO PRESENTACIÓN DE FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL INTRACRANEAL: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

C. Guillén-Fort, F.J. López-Arqueros, M. Carcelén-Gadea, E. Gargallo, J. Sancho-Rieger, A. Cervelló-Donderis, A. Romero, J. Juni-Sanahuja, A. Brocalero-Camacho, A. Navarré-Gimeno
Hospital General Universitario de Valencia. Valencia.

Introducción. Las fístulas arteriovenosas dures (FAVd) intracraneales son conexiones directas entre arterias y venas, sin red capilar intermedia, localizadas entre las capas de la duramadre cerebral, y representan el 10-15% de las malformaciones vasculares cerebrales. Existen diversas clasificaciones según su drenaje venoso y anomalías morfológicas, con implicaciones pronósticas en cuanto al riesgo de sangrado, así como terapéuticas. **Casos clínicos.** Describimos 2 casos de FAVd cerebrales que recogen, mediante revisión de historias clínicas, datos demográficos y clínicos (forma de presentación, exploraciones complementarias, diagnóstico, tratamiento y evolución). Caso 1: mujer de 43 años, migrañosa; inicia con cefalea y déficit sensitivomotor derecho y se objetiva hematoma parietal izquierdo; arteriografía: microfístula entre arteria callosa marginal izquierda y vena de drenaje cortical que acaba en seno longitudinal superior, que es embolizada satisfactoriamente. Caso 2: varón de 70 años, diabético e hipertenso; presenta cefalea hemisférica izquierda y vómitos, demostrándose en tomografía computarizada (TC) hematoma occipital izquierdo; resonancia magnética de control: imagen compatible con fístula, programándose arteriografía: FAVd entre arteria menígea media, ramas menígeas de arteria vertebral y occipital izquierdas, y seno lateral izquierdo. Se realiza embolización con cierre total de la fístula en controles sucesivos. **Conclusiones.** Se trata de una patología poco frecuente y posiblemente infra-diagnosticada, por lo que planteamos la necesidad de realizar un seguimiento prolongado en pacientes con hemorragias intracraneales de etiología no claramente establecida. Destacamos la disponibilidad de tratamiento mediante embolización endovascular en el mismo acto diagnóstico de la arteriografía.

25.

¿CÓMO INFLUYE EL GENOTIPO APO-ε EN LA RECUPERACIÓN DE LA MEMORIA VERBAL TRAS EL PERÍODO DE AMNESIA POSTRAUMÁTICA?: ESTUDIO LONGITUDINAL EN PACIENTES QUE HAN SUFRIDO UN TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO GRAVE

E. Noé, J. Ferri, B. Moliner, C. Colomer, J. Chirivella
Servicio de Daño Cerebral. Hospitales NISA.

Instituto Valenciano de Neurorehabilitación (IVAN). Valencia.

Introducción. La presencia del alelo ε4 del gen APO-ε se ha asociado a un pronóstico desfavorable en pacientes que han sufrido un traumatismo craneoencefálico (TCE). Sin embargo, los estudios previos que apoyan esta presunción se basan en análisis transversales con muestras heterogéneas y basados en escalas pronósticas globales. El objetivo del presente estudio es analizar la influencia del gen APO-ε en la recuperación de la memoria verbal de una muestra homogénea de pacientes que han sufrido un TCE durante los seis meses posteriores al momento de superar la fase de amnesia posttraumática (APT). **Pacientes y métodos.** Un total de 49 pacientes que habían sufrido un TCE grave y se encontraban en APT en el momento de su admisión fueron seleccionados de un total de 200 pacientes consecutivos atendidos en nuestro servicio desde di-

ciembre de 1999. A todos los pacientes se les realizó un genotipaje *APO-ε* en el momento del ingreso. Todos los pacientes fueron evaluados de forma semanal con la escala de orientación y amnesia de Galveston (GOAT) para determinar el momento en que superaban la fase de amnesia postraumática. El test de aprendizaje verbal Complutense (TAVEC) se empleó para evaluar la capacidad de aprendizaje y memoria verbal en el momento de superar la fase de APT y seis meses después de la inclusión en un programa de rehabilitación multidisciplinar que incluía estrategias de rehabilitación de la memoria. **Resultados.** De acuerdo con estudios previos, los pacientes portadores del alelo *APO-ε4* ($n = 10$) mostraron mayores dificultades de aprendizaje y memoria inmediata y diferida (MANOVA, $p < 0,05$) inmediatamente después de superar el periodo de APT. Sin embargo, tanto los portadores del alelo *APO-ε4* como los no portadores, mejoraron de forma similar durante el programa de rehabilitación. **Conclusiones.** Nuestros resultados confirman la hipótesis del efecto negativo del alelo *APO-ε4* en la recuperación de la capacidad de aprendizaje y evocación en pacientes que han sufrido un TCE grave. Sin embargo, nuestros resultados sugieren que este gen parece no influir significativamente en la eficacia de programas de rehabilitación cognitiva en esta población. De acuerdo con nuestros resultados, los pacientes portadores del gen *APO-ε4* merecen una atención especial, dada su especial vulnerabilidad a sufrir los efectos negativos derivados de un TCE y su buena respuesta a los programas específicos de rehabilitación cognitiva.

26.

PLEXITIS BRAQUIAL IZQUIERDA TRAS INFECCIÓN POR VIRUS HERPES

M. Ruiz-Vegara, C. Martín-Estefanía,
S. Martí-Martínez, A. Pampliega-Pérez

Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

Introducción. El virus herpes zoster se presenta como erupción vesicular por la reactivación del virus acantonado en los ganglios de la raíz dorsal. Se han descrito diversas complicaciones neurológicas, como la neuralgia posherpética, meningoencefalitis, arteritis craneal y mielitis. Presentamos un caso de plexopatía braquial como complicación atípica de la infección por herpes zoster. **Caso clínico.** Mujer de 85 años que presenta erupción vesicular por herpes zoster en miembro superior izquierdo. A partir de la primera semana se acompaña de episodios de dolor paroxístico y lancinante, de inicio en hombro irradiado a muñeca hasta el dedo índice por la región dorsal del brazo. Asocia hiperpatía y alodinia. Asimismo, presenta pérdida de fuerza progresiva en todos los movimientos del brazo. En la exploración neurológica se objetivan fasciculaciones espontáneas y reflejas en miembro superior izquierdo, sin amiotrofias ni alteraciones del tono. Hiporreflexia estilorradiar, bicipital y tricipital izquierdas. Hipoestesia parcheada táctil y algésica en miembro superior izquierdo. Fuerza: hombro, extensión 2/5, flexión 3/5; codo: extensión 2/5, flexión 4/5; muñeca: extensión 4/5, flexión 3/5. Resto sin alteraciones. El dolor es controlado con antiepilépticos e inhibidores de la recaptación de serotonina. Se inicia tratamiento rehabilitador con buena evolución. Se realizan las siguientes exploraciones complementarias: hemograma, bioquímica y coagulación normales. Estudio hormonal y proteinograma sin alteraciones. Líquido cefalorraquídeo (LCR): se extrae líquido claro a presión normal, proteínas 32, glucosa 65, leucocitos 2, no se detectan bandas oligoclonales ni aumento del índice IgG por inmunoelectroforesis. Rx hombro izquierdo sin fracturas ni calcificacio-

nes. Electromiograma (EMG): datos compatibles con la existencia de una plexopatía braquial izquierda. Resonancia magnética (RM) de plexo braquial izquierdo: sin alteraciones relevantes. RM de columna cervical: cambios espondiloartróticos con profusión paramedial izquierda C5-C6 y profusión C6-C7. **Conclusiones.** Ante un caso de déficit motor en una extremidad asociado al antecedente de erupción herpética, debemos plantearnos tras la exploración neurológica y las exploraciones complementarias, qué nivel o niveles del sistema nervioso se encuentran afectados, diferenciando si se hallan lesionadas las raíces nerviosas, la médula espinal, o ambas. Han de descartarse otras posibles causas de parálisis, estructurales o no, para asegurarnos de que estamos ante esta atípica complicación de la infección por herpes zoster.

27.

MUTISMO ACINÉTICO EN UNA MUJER DE 22 AÑOS CON LEUCOENCEFALOPATÍA POR DESCOMPENSACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE LA ORINA DEL JARABE DE ARCE

L. Berenguer, N. Arias, M. Lezcano, F. Mira-Berenguer,
L. Hernández, J.C. Giner, E. Baño, E. Boix, O. Moreno,
A. Abad, A.P. Sempere

Servicios de Neurología y Endocrinología.

Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

Introducción. La enfermedad de la orina del jarabe de arce es una enfermedad metabólica hereditaria infrecuente, con herencia autosómica recesiva, causada por un defecto enzimático en el metabolismo de los aminoácidos ramificados (valina, leucina e isoleucina), lo que da lugar a acidosis metabólica y a un aumento patológico de éstos en sangre, orina, fluidos corporales y tejidos orgánicos. Esta acumulación tiene efecto neurotóxico agudo (encefalopatía, coma e incluso muerte) y neurodegenerativo a largo plazo. **Caso clínico.** Mujer de 22 años diagnosticada de la enfermedad de la orina del jarabe de arce a los 18 días tras el nacimiento (forma grave neonatal clásica). Actualmente presenta desarrollo ponderoestatural normal, es autónoma para actividades cotidianas y ha recibido educación primaria. Se encuentra en tratamiento dietético (dieta hipercalórica exenta en aminoácidos de cadena ramificada). Ingresa por deterioro generalizado que evoluciona progresivamente a intolerancia oral y cuadro compatible con mutismo acinético, en relación con trasgresión dietética en los últimos días. La exploración neurológica mostró una paciente en situación de mutismo acinético con hipertonía generalizada. El estudio analítico demostró elevación de los niveles de valina, isoleucina y leucina (773, 381 y 1201, respectivamente). Resonancia magnética (RM) nuclear encefálica mostró aumento de señal de la sustancia blanca supratentorial en las secuencias T₂ y FLAIR, así como alteración en la difusión sugerente de edema intramielínico. El electroencefalograma (EEG) reveló un trazado desestructurado con enlentecimiento difuso de la actividad cerebral. Se instaura tratamiento dietético (dieta hipercalórica exenta de aminoácidos de cadena ramificada); pero, ante la ausencia de respuesta, se decide dializar a la paciente. Tras dos sesiones las alteraciones analíticas y el amniograma inician normalización, lo que se traduce en mejoría clínica, siendo la paciente capaz de caminar con mínima ayuda, con persistencia de dificultad en el habla en el momento del alta. **Conclusiones.** La descompensación metabólica de la enfermedad de la orina del jarabe de arce debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las causas de leucoencefalopatía del adulto. En ocasiones el tratamiento dietético es insuficiente y resulta necesaria la diálisis del paciente.