

intensa, vómitos y visión borrosa. Al día siguiente progresa a confusión, somnolencia y empeoramiento visual hasta ceguera bilateral con sensación de ver luces y formas. Estudio oftalmológico, tensiones arteriales e imagen intracraneal vascular sin alteraciones.

Resultados: Al ingreso destaca trombocitosis de $1.250.000 \times 10^9/L$, por lo que de acuerdo con Hematología se inicia hidroxurea 500 mg/12 h para su disminución. Se realiza RMN cerebral con contraste que muestra hiperintensidades en secuencia FLAIR cortico-subcorticales bilaterales asimétricas de predominio parietooccipital izquierda, restricción de difusión y realce parcheado de contraste. Se orienta el cuadro clínico como PRES en relación con TE. En los días posteriores presenta mejoría de la ceguera cortical, permitiendo leer, pero refiere palinopsia alucinatoria en forma de luces, formas y figuras. Analíticamente descenso plaquetario paulatino. En la RMN de control 4 meses después se aprecia resolución radiológica casi completa.

Conclusión: La trombocitemia esencial puede ser un factor etiológico de PRES. Aunque la relación entre ambas entidades no ha sido claramente definida, podría deberse al daño endotelial secundario al aumento plaquetario.

20508. LA IMPORTANCIA DE LA IDENTIFICACIÓN PRECOZ DE LAS CRISIS DISTÓNICAS FACIOBRAQUIALES: ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-LGI1 CON BUENA RESPUESTA TERAPÉUTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Botía Barberá, J.; Alcobendas Liern, I.; Lucio Ceballos, B.; García Domínguez, J.; de Miguel Sánchez de Puerta, C.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: Las crisis distónicas faciobraquiales (CDFB) son el síntoma inicial más común de la encefalitis por anticuerpos anti-LGI1 (EAALG1) siendo altamente específicos y precediendo habitualmente en varias semanas a otros síntomas (neuropsiquiátricos, cognitivos, crisis generalizadas, etc.). Este caso demuestra como su identificación temprana puede mejorar el pronóstico.

Material y métodos: Presentamos un varón de 48 años con diagnóstico confirmado de EAALG1, así como su abordaje terapéutico y evolución. Se aporta video-filmación de CDFB.

Resultados: Varón de 48 años con antecedentes de hipertensión, dislipemia, diabetes, cardiopatía isquémica crónica, linfoma Hodgkin en remisión que consulta en varias ocasiones por movimientos involuntarios episódicos en brazo y hemicara izquierdos de 5 días de evolución aumentando en frecuencia, finalmente identificados como CDFB y procediendo a su estudio. El LCR mostró 5 cel/ μ L y proteínas 36 mg/dL. El estudio de anticuerpos antineuronales demostró positividad para AALG1 en suero y LCR mediante técnicas de inmunohistoquímica y ensayo basado en células. El resto del estudio incluyendo RM craneal y PET-TC *body* fue normal. Recibió tratamiento con metilprednisolona 1 g/24h y levetiracetam 500 mg/12h, cediendo los episodios al cuarto día. Posteriormente, se suspendió levetiracetam y se instauró prednisona en pauta de descenso, manteniéndose asintomático. A los 3 meses los AALG1 negativizaron en LCR, a los 6 meses en suero. Una RM de control y una evaluación neuropsicológica fueron normales.

Conclusión: Este caso demuestra la importancia de la identificación precoz de las CDFB como indicador de EAALG1. Este paciente solo requirió un curso de tratamiento corticoideo y no presentó otras complicaciones frecuentemente asociadas a esta entidad.

20773. ALTERACIÓN DE LA MARCHA Y EL LENGUAJE EN PACIENTE JOVEN

Recio Gimeno, A.; Popova, L.; Renau Lagranja, J.; Fortanet García, M.; Monclús Blecua, A.; Beneto Andres, H.; Zahonero Ferriz, A.; Vilar Fabra, C.

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

Objetivos: La paraplejía espástica hereditaria es un síndrome que engloba un grupo muy amplio y heterogéneo de enfermedades genéticas que comparten como manifestación clínica principal la espasticidad y debilidad de los miembros inferiores, con poca prevalencia (1-9,6 casos/100.000 habitantes). La heterogeneidad genética y hereditaria es muy amplia (genes más relacionados son: SPG4 *spastin*, SPG3A o REEP1 *atlastin*), por lo que el diagnóstico debe ser basado en el estudio molecular y cuadro clínico. Los mecanismos patogénicos son multifactoriales, principalmente relacionados con alteraciones a nivel molecular, celular o metabólico. El tratamiento es sintomático, mediante fisioterapia y fármacos antiespásticos o inyecciones de toxina botulínica, poco beneficiosos.

Material y métodos: Varón de 18 años con antecedentes de retraso del aprendizaje y del lenguaje desde la infancia que presenta dificultad progresiva para la marcha de 1,5 años de evolución. A la exploración presenta disartria fluctuante. En MMII, espasticidad, reflejos miotáticos patelares y aquileo vivos, signo de Babinski y clonus aquileo bilateral. Se evidencia dificultad para la marcha.

Resultados: Potenciales evocados somatosensoriales (PESS) de nervio tibial posterior bilateral alterados. En el estudio genético se identifica heterocigosis de dos variantes de tipo SNV patogénicas en el gen ZFYVE26.

Conclusión: Dada la heterogeneidad de posibles presentaciones clínicas desde la infancia hasta la adultez de este síndrome, el conocimiento de las mismas, así como la realización de los diferentes test genéticos, permite aumentar la sospecha inicial, así como su tratamiento precoz.

Neurología general P5

20394. AIT EN UN PACIENTE DIAGNOSTICADO DE MEDIOLISIS ARTERIAL Y SEGMENTARIA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO

López-Vázquez Cabrillo, C.; Julián Villaverde, F.; Zobarán Fernández de Larrinoa, A.; de Celis Font, I.; Alarcón Falces, A.; Gil Castellanos, M.; Gómez Eguilaz, M.; López Pérez, M.; Marzo Sola, M.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro.

Objetivos: Describir los hallazgos radiológicos en un paciente con AIT diagnosticado de mediolisis arterial y segmentaria.

Material y métodos: Presentamos el caso clínico de un paciente con diagnóstico de mediolisis arterial segmentaria que acudió al servicio de Urgencias con clínica de AIT. Revisión bibliográfica y descripción de los hallazgos radiológicos en nuestro paciente.

Resultados: Varón de 63 años que ingresó en la unidad de ictus con un cuadro sensitivo braquial izquierdo. Se realizó una RMN craneal que no demostró lesiones isquémicas agudas. En el estudio realizado mediante angioTAC de troncos supraaórticos se pone de manifiesto la existencia de múltiples dilataciones aneurismáticas a nivel de ambas carótidas internas intracraneales junto con varias imágenes de disección. En el estudio complementario, el paciente presentaba las mismas alteraciones aneurismáticas a nivel de la arteria aorta abdominal y sus ramas. Todos estos hallazgos radiológicos fueron compatibles con el diagnóstico de mediolisis arterial y segmentaria.

Conclusión: La mediolisis arterial y segmentaria en una enfermedad rara de origen desconocido que consiste en una vasculopatía no arteriosclerótica caracterizada por múltiples aneurismas y disecciones a nivel arterial, incluido el territorio cerebral. Se considera una variante de la displasia fibromuscular. Una de sus manifestaciones neurológicas iniciales puede ser en forma de AIT.