

Como antecedente, tío materno fallecido por enfermedad desmielinizante. A la exploración neurológica destaca leve desorientación en tiempo y alteración amnésica (p5), Hoffmann izquierdo, Babinski bilateral, apalectasia bimaleolar, tandem imposible y Romberg inestable.

Resultados: La RM cerebral muestra hiperintensidad de los pedúnculos cerebelosos medios, agenesia del esplenio cuerpo calloso e hiperintensidad de señal de sustancia blanca periventricular. El estudio de FXTAS fue negativo pero los niveles de ácidos grasos de cadena muy larga en suero eran altos. Estudio genético positivo para mutación gen ABCD1.

Conclusión: La AMN, aunque es una entidad rara, debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial del deterioro cognitivo del adulto, especialmente si asocia datos de afectación medular, insuficiencia suprarrenal o antecedentes familiares. El signo de los pedúnculos cerebelosos medios es muy orientativo de esta entidad en un contexto compatible, aunque no patognomónico. Actualmente no se dispone de tratamiento eficaz aprobado para la AMN, solo sintomático o bajo uso compasivo.

20536. COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS PARENQUIMATOSAS EN LA ENFERMEDAD DE BEHÇET

Estrada Palma, E.; Mañé Martínez, M.; González de Echávarri Gómez, J.; Durán Bertrán, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

Objetivos: La enfermedad de Behçet es una enfermedad multisistémica con curso inflamatorio recurrente de causa desconocida. Su baja prevalencia y ausencia de pruebas diagnósticas definitivas pueden dificultar el diagnóstico. La afectación neurológica se clasifica en no parenquimatoso o parenquimatoso, la última más frecuente. Se presentan dos patrones distintos de presentación clínica y radiológica parenquimatoso.

Material y métodos: Se describen dos casos de enfermedad de Behçet con dos patrones distintos de afectación neurológica parenquimatoso.

Resultados: Mujer de 35 años con antecedentes de aftosis orogenital recurrente, poliartralgias y eritema nodoso. De forma brusca presentó cefalea y oftalmoplejía internuclear bilateral. El estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) evidenció moderada pleocitosis mononuclear aséptica. La resonancia magnética cerebral (RMC) mostró una lesión inflamatoria pontobulbar sintomática. HLA-B51 positivo. Se inició tratamiento con bolus metilprednisolona y azatioprina, con buena respuesta y estabilidad clínica. Hombre de 26 años con aftosis orogenital recurrente activa, múltiples cicatrices crónicas en escroto, estudio de enfermedades de transmisión sexual negativo y excelente respuesta a colchicina. Estigmas de foliculitis previa en tronco, y antecedente de amaurosis secuelar por neuropatía óptica del ojo derecho. La RMC mostró lesiones de sustancia blanca con patrón imitador de esclerosis múltiple (MS-mimics) asintomáticas. Estudio de LCR normal y HLA-B51 negativo. Se ha mantenido estable clínico-radiológicamente bajo tratamiento con azatioprina.

Conclusión: La meningoencefalitis aséptica con afectación de tronco cerebral es la forma más frecuente de presentación de neurobehçet agudo. En la enfermedad de Behçet con curso crónico, la RMC puede mostrar un patrón radiológico MS-mimic asintomático. La anamnesis y exploración física exhaustivas son fundamentales para el diagnóstico.

21320. MIELOPATÍA TRAS INTERVENCIÓN AÓRTICA: COMPLICACIÓN INUSUAL CON UN MANEJO EFICAZ

Uriz Bacaicoa, Ó.; Olaizola Díaz, R.; Bonilla Tena, A.; Lera Ramírez, I.; Díaz Fernández, E.; López Reyes, C.; Portela Sánchez, S.; Leal Hidalgo, R.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: Describimos dos casos de pacientes sometidos a cirugía de aorta abdominal con debilidad de miembros inferiores posoperatoria, tratándose mediante aumento de tensión arterial media (TAM) y drenaje lumbar (DL).

Material y métodos: Caso 1. Varón de 69 años, tras cirugía de disección aórtica tipo A comienza 48 horas después con debilidad de miembros inferiores y nivel sensitivo T8. Caso 2. Varón de 79 años con aneurisma toracoabdominal intervenido precisa reintervención. 96 horas después comienza con debilidad de pierna izquierda evolucionando en las siguientes 48 horas a paraparesia flácida sin nivel sensitivo. En ambos pacientes se había colocado catéter epidural para DL de forma profiláctica tras la cirugía.

Resultados: Se realizaron resonancias medulares urgentes a ambos pacientes, descartando hematoma epidural, compresión medular o isquemia aguda. Fueron sometidos a DL durante 48-72 horas y recibieron fármacos vasopresores para mantener TAM por encima de 90 mmHg. El caso 1 presentó mejoría de los síntomas sensitivo-motores en las primeras 72 horas. A los 3 meses se realizó RM control sin lesiones medulares recuperándose totalmente de los déficits. El caso 2 mejoró a las 48 horas del inicio del DL, pero presentó hemorragias subaracnoides parietales bilaterales asintomáticas como complicación. Se realizaron potenciales somatosensoriales que mostraron afectación de vía somatosensorial en miembros inferiores. A los 2 meses resolución completa de los síntomas.

Conclusión: Reconocer esta entidad y adecuar su manejo mediante la colocación de drenaje lumbar y aumento de presión arterial media favorece la recuperación de los pacientes sometidos a cirugía de aorta que sufren esta complicación.

20044. FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LA NEUROPATÍA DEL HIPOGLOSO: SERIE DE CASOS

El Mouhajir Mohamed, H.¹; Torres Sánchez, G.¹; Rodríguez Sánchez, C.¹; Blanco García, L.²; Juanatey, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez;

²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Objetivos: La neuropatía aislada del nervio hipogloso es una entidad poco frecuente que se suele relacionar con lesiones compresivas a nivel de alguno de sus cinco segmentos (nuclear, cisternal, canal del hipogloso, segmento extracranal y lingual).

Material y métodos: Presentamos una serie de pacientes con lingual unilateral. Todos los pacientes se estudiaron a nivel otorrinolaringológico y mediante RM. En casos no concluyentes, realizamos un estudio electromiográfico (EMG).

Resultados: Incluimos 6 pacientes (4 mujeres, edad 57-84). Dos pacientes presentaron una neuropatía compresiva: la paciente 1 debido a un quiste sinovial en la articulación atlantoccipital, y el paciente 5 por una lesión ósea en clivus vinculada a un mieloma múltiple. La paciente 2, con neuroimagen normal, evolucionó a una parálisis lingual bilateral en un mes y a afectación bulbar completa en 3 meses; el EMG fue diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica (ELA). El paciente 3 presentó compresión del segmento extracranal del hipogloso a nivel carotídeo, en relación con una disección arterial carotídea. La paciente 4 se recuperó por completo en un mes y, tras estudio negativo, fue diagnosticada de neuropatía idiopática. Por último, el paciente 6, con múltiples factores de riesgo vascular y un bucle vascular vertebral en la porción cisternal del nervio, fue diagnosticado de neuropatía microvascular, permaneciendo estable tras varios meses de seguimiento.

Conclusión: Pese a la baja frecuencia de la neuropatía del hipogloso, es fundamental el estudio de las causas secundarias. Aunque en ocasiones la RM no sea concluyente, el estudio electromiográfico y un adecuado enfoque y seguimiento nos permite alcanzar el diagnóstico correcto.