

levetiracetam 3.000 mg/día y lacosamida 400 mg/día consiguiendo una mejora del trazado y clínicamente una reversibilidad parcial. Se repite la neuroimagen a la semana habiendo desaparecido el realce meníngeo, restando restricción a la difusión cortical occipital izquierda, con hipointensidad en secuencia FLAIR, en relación con estatus posictal. Se instaura triple terapia antiepileptica con perampanel 6 mg consiguiendo la mejor situación clínica y una mejora del síndrome cerebeloso. No se hace biopsia por el riesgo de daño permanente en vía visual.

Conclusión: El interés del caso radica en incluir la causa epiléptica en el diagnóstico diferencial de la ceguera transitoria y conocer las complicaciones posradioterapia craneal.

21012. PREVALENCIA, CONTROL Y MANEJO DE DISLIPIDEMIA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO TRATADOS MEDIANTE TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN ARAGÓN (2021-2022)

García Alonso, I.; Mateo Asensio, J.; Capdevila Lalmolda, J.; Bautista Lacambara, M.; Marta Moreno, J.; Tejada Meza, H.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Describir la prevalencia de dislipemia en los pacientes con ictus isquémico que recibieron TEV en nuestra comunidad autónoma y dilucidar el manejo, efecto del seguimiento y su tratamiento.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo del seguimiento de la dislipemia de todos los pacientes con ictus isquémico a los que se les realizó TEV en Aragón durante 2021 a 2022. Excluyéndose a aquellos que fallecieron durante el ingreso o antes de finalizar un año de seguimiento. Se describe prevalencia de dislipemia, según etiología, proporción de pacientes que recibieron seguimiento ambulatorio y consiguieron los valores objetivo de LDL.

Resultados: Se reclutó un total de 209 pacientes (edad mediana 71 años, 51,2% mujeres). El 68,9% presentaba dos o más FRCV, el más prevalente fue la HTA (68,9%). La prevalencia de dislipemia fue 50,2%; mayor en los de etiología aterotrombótica (58%), pero manteniendo valores similares en el resto de ellas (entre 47,2 y 50%). El 51,5; 79,7; y 91,5% presentaron valores de LDL mayores a 100, 70 y 55 mg/dl respectivamente. Al momento del alta, el 87,5% se fueron con tratamiento hipolipemiante. De los pacientes vistos en consultas: a 103 (49,3%) no se les había realizado una AS en los primeros 6 meses. Tras 1 año solo 40,2 y 20,6% de los pacientes alcanzaron valores de LDL menores de 70 y 55 mg/dl, respectivamente.

Conclusión: La prevalencia de dislipemia en pacientes con ictus isquémico tratados mediante TM es alta. Su adecuado control disminuye el RCV, objetivo que no se consigue de forma óptima, siendo necesaria la creación de circuitos asistenciales multidisciplinares para su abordaje.

20586. TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO DE CAUSA INHABITUAL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Iglesias i Cels, C.¹; Núñez Santos, L.²; Bernabeu Follana, A.²; Pizá Bonafé, J.²; Valero García, M.²; Vives Pastor, B.²; Legarda Ramírez, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: Las enfermedades neurodegenerativas por acumulación cerebral de hierro (ENACH) son un conjunto de entidades raras y hereditarias que tienen en común el depósito anormal de hierro en los núcleos basales (NB). Suelen presentarse a edades tempranas y su tratamiento es sintomático.

Material y métodos: Descripción de dos casos de ENACH en seguimiento por la Unidad de Trastornos del Movimiento de nuestro centro y revisión bibliográfica.

Resultados: Mujer de 45 años consulta por trastorno de la marcha con torpeza y caídas, asocia parkinsonismo y espasticidad. La RM muestra

degeneración quística con depósito de hierro circundante en los NB característico de neuroferritinopatía. El exoma genético confirma el diagnóstico. Se inicia tratamiento con deferiprona. Varón de 22 años, antecedente de discapacidad intelectual, presenta temblor y distonía de ambas manos, disgracia e inestabilidad con caídas. La RM objetiva hipointensidad en ambos pálidos compatible con PKAN. Dada la no efectividad del tratamiento farmacológico, se decide implante de ECP-GPi, con respuesta favorable. La RM fue clave para el diagnóstico, habitualmente complejo por la heterogeneidad clínica de estas entidades. El estudio genético es esencial para la confirmación diagnóstica y para proporcionar consejo genético. La deferiprona es un tratamiento prometedor para modificar su curso, si bien se precisan más estudios. La ECP-GPi es una opción a considerar en PKAN para mejorar los síntomas motores.

Conclusión: Las ENACH agrupan un conjunto de entidades que debemos considerar dentro del diagnóstico diferencial de trastornos del movimiento en adultos jóvenes. La ECP puede plantearse como tratamiento para los síntomas motores en PKAN.

21298. ENCEFALOPATÍA GRAVE COMO DEBUT DEL SÍNDROME DE SUSAC

Masjuan Llagostera, M.¹; Ivanovski, T.¹; Sarasibar Ezcurra, H.²; Rigo Oliver, E.³; Ripoll Calafat, A.¹; Villalonga Massuti, A.¹; Escobar Segura, D.¹; Pascual Ferrer, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Son Llátzer; ²Servicio de Radiología. Hospital Son Llátzer; ³Servicio de Oftalmología. Hospital Son Llátzer.

Objetivos: Describimos un caso clínico de un varón joven con diagnóstico definitivo de síndrome de Susac (SS) que presentó trastorno de conducta y amnesia, manifestado inicialmente como un trastorno dissociativo o de ansiedad, pero con una evolución fulminante hacia una encefalopatía grave asociada a infartos de retina e hipoacusia neurosensorial. El propósito de este caso es crear conciencia sobre el SS como una causa potencial de trastornos psiquiátricos o del comportamiento subagudos en adultos jóvenes.

Material y métodos: El SS es una microangiopatía autoinmune que afecta al cerebro, la retina y el oído interno, provocando una amplia gama de manifestaciones clínicas. La triada de encefalopatía, alteraciones visuales y pérdida auditiva constituye la presentación clásica de la enfermedad.

Resultados: En la RMN destacaban lesiones *snowball* del cuerpo calloso hiperintensas en T2/FLAIR que afectaban la parte central y se extendían hasta el techo del mismo. En la angiografía de retina con fluoresceína destacaban oclusiones de ramas de la arteria de la retina e hiperfluorescencia de las paredes de los vasos. La audiometría demostraba una hipoacusia neurosensorial bilateral. Tras el diagnóstico de SS se inició tratamiento inmunosupresor agresivo con importante mejoría neurológica y evolución favorable durante el periodo de seguimiento.

Conclusión: El SS es una enfermedad rara pero potencialmente devastadora que puede causar una gran discapacidad si no se diagnostica y trata adecuadamente. Los hallazgos de MRI y RFA son altamente sugerentes y cruciales para el diagnóstico. La aparición de SS con manifestaciones conductuales o psiquiátricas puede ser engañosa y provocar un retraso diagnóstico.

21219. ALTERACIÓN VISUAL Y TINNITUS DE CAUSA INHABITUAL

Delgado Bárcena, L.; Fernández Ramajo, C.; Sancho Valderrama, B.; Gallego Prieto, M.; Romano Flores, L.; Bonilla Zhañay, A.; Arteta Gutiérrez, N.; Hernando Asensio, A.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Objetivos: Presentación del caso clínico de una mujer de 48 años con antecedentes personales de dislipemia. Tratamiento habitual: atorvastatina y omeprazol. Había presentado dos episodios autolimitados, de hasta tres días de duración, de visión borrosa brusca del ojo izquierdo, zumbido pulsátil, mareo y cefalea leve. Sin diplopía, discromatopsia, ni dolor con los movimientos oculares. En la exploración neurológica presentaba FIS sin alteraciones, PPCC normales, fuerza conservada en todos los niveles, sensibilidad táctil normal, ausencia de dismetrías y marcha sin alteraciones. Fondo de ojo sin papiledema.

Material y métodos: Se realizó analítica: colesterol total y LDL aumentados, resto normal. TC craneal: normal. AngioTC craneal: dilatación del segmento bulbar de la arteria carótida interna izquierda con disminución del calibre homogéneo del segmento cervical que vuelve a dilatarse previo a la entrada a la base craneal. RM cerebral: imagen en semiluna en arteria carótida interna extracraneal izquierda. Arteriografía cerebral: disminución progresiva del calibre posterior y nuevo aumento del mismo a nivel de arteria petrosa izquierda, sin disección. AngioTC de aorta y arterias renales: normal.

Resultados: Ante los hallazgos de neuroimagen se diagnosticó de probables AIT carotídeos izquierdos de semiología oftálmica izquierda por una displasia fibromuscular focal carotídea izquierda.

Conclusión: La displasia fibromuscular es una patología con estenosis, occlusiones, aneurismas, disecciones y tortuosidad vascular; con riesgo de AIT e ictus, así como tinnitus pulsátil, cefalea y soplos carotídeos. Debe sospecharse en mujeres menores de 60 años sin FRCV con esta clínica. La prevalencia de aneurismas y disecciones en distintos lechos vasculares obliga a realizar una angioTC de aorta con sus ramas.

21339. PAQUIMENINGITIS POR BCG: CUANDO UN FALSO POSITIVO AYUDA A LA ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

Bautista Lacambra, M.; Tique Rojas, L.; García Alonso, I.; Ramos Barrau, L.; Roche Bueno, J.; Alarcia Alejos, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Presentar un caso atípico de paquimeningitis hipertrófica debido a la instilación de BCG.

Material y métodos: Paciente septuagenario con múltiples FRCV y antecedentes de carcinoma escamoso de pulmón, tratado con quimioterapia e inmunoterapia hasta 2021 con respuesta completa. Posteriormente, se le diagnosticó neoplasia vesical tratada con RTU e instilación de BCG.

Resultados: El paciente ingresó para estudio de epilepsia focal, con exploración inicial sin hallazgos. Las crisis epilépticas consistían en hipoestesia de ESL, o bien giro céfálico izquierdo con progresión posterior a tónico-clónica bilateral. La RM mostró engrosamiento y realce paquimeningeo. En la PL se evidencian seis leucocitos (cinco linfocitos) y en el cultivo de LCR se aprecia crecimiento de *Mycobacterium mucogenicum phocaicum complex*. QuantiFERON positivo. Resto de pruebas, incluido ADA de LCR, anodinas. Se decide realizar biopsia y nuevo cultivo para completar estudio. En la biopsia se aprecian alteraciones compatibles con paquimeningitis hipertrófica. Se decide repetir PL y no se inicia tratamiento por buen estado del paciente y resultados analíticos. Casi dos meses después los resultados son negativos en biopsia y LCR, considerándose un falso positivo debido a la vacunación con BCG. Se considera, tras exclusión de otras causas, la BCG como agente causal. Ante la estabilidad del paciente, ausencia de clínica permanente y no repetición de las crisis, se decide vigilancia activa y seguimiento por Oncología y Neurología.

Conclusión: La paquimeningitis por BCG es un proceso infrecuente, posiblemente infranotificado, en el que la adecuada historia clínica y la exclusión de otras causas más frecuentes y tratables son fundamentales.

20700. PORTADORAS SINTOMÁTICAS DE LA DISTROFIA MUSCULAR DE BECKER. FENÓMENO DE LYON. A PROPÓSITO DE UN CASO DE UNA MADRE Y UNA HIJA

González Manero, A.¹; Peinado Postigo, F.²; Pacheco Jiménez, M.²; Martín Álvarez, R.²; Botía Paniagua, E.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro. Hospital de Tomelloso; ²Servicio de Neurología. Hospital General La Mancha Centro.

Objetivos: La distrofia muscular de Becker es una distrofinopatía de herencia recesiva ligada al cromosoma X (Xp21.2). Se considera que afecta a 1 de cada 8.000 varones nacidos vivos. Se ha descrito que alrededor del 10% de mujeres portadoras presenta algún síntoma. Las portadoras de una mutación pueden ser sintomáticas si asocian una inactivación en el cromosoma X sano, lo que se conoce como fenómeno de Lyon o lionización. En estos casos el fenotipo clínico es amplio y variable.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 63 años que realiza seguimiento en la Unidad de Patología Neuromuscular. A los 55 años había consultado por mialgias, calambres muy frecuentes e intolerancia al ejercicio. Fenotípicamente destaca pseudohipertrofia de pantorrillas. En la analítica sanguínea destaca CPK de 2037. EMG: cambios miopáticos inespecíficos, con potenciales de unidad motora pequeños y polifásicos. La biopsia muscular en estudio histoquímico mostraba patrón en mosaico, en el que las fibras en las que se había inactivado el cromosoma con la copia correcta del gen de la distrofina dejaban de expresar esta proteína.

Resultados: El Western blot confirmó una disminución de la expresión de la distrofina, que además era de menor tamaño en comparación con el extracto control. Los estudios cardíacos y respiratorios se encontraron dentro de la normalidad. Posteriormente consulta la hija de la paciente, de 39 años, por el mismo motivo, dados los hallazgos en su madre, por clínica incipiente.

Conclusión: El papel del neurólogo incluye diagnóstico correcto, estudio multidisciplinar, incluyendo consejo genético, valorar posibles complicaciones y su tratamiento.

21696. MÁS ALLÁ DEL TRATAMIENTO, UNA PRESENTACIÓN SINGULAR DEL SÍNDROME PARKINSONISMO-HIPERPIREXIA

García Sánchez, C.; Martín Galledo, I.; Guerra Huelves, A.; Nystrom Hernández, A.; Eguilior Caffarena, I.; Suárez Plaza, A.; Arias Villarán, M.; Montojo Villasanta, M.; Zamarbide Capdepón, I.; Esteban Fernández, L.; García Torres, M.; Guillán Rodríguez, M.; Herranz Bárcenas, A.; Navas Vinagre, I.; Pardo Moreno, J.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz.

Objetivos: El síndrome parkinsonismo-hiperpirexia (SPH) es una emergencia neurológica potencialmente mortal asociada a una desregulación dopamínérgica brusca en la enfermedad de Parkinson (EP), normalmente desencadenada por la retirada o cambios repentinos del tratamiento con levodopa, agonistas dopamínérgicos o amantadina; pero se han descrito otros precipitantes: infecciones, cirugías, deshidratación o climas muy cálidos.

Material y métodos: Paciente de 68 años con enfermedad de Parkinson diagnosticada 5 años antes, sin tratamiento por voluntad propia. Acude a Urgencias tras apertura de puerta por servicios de emergencias quienes refieren una temperatura ambiente llamativamente alta en el domicilio. Presenta temperatura 38,7 °C, taquicardia, hipertensión arterial, diaforesis, deshidratación mucocutánea, sialorrea, disfagia, tos, imposibilidad para la movilización activa por rigidez extrema, bradipsiquia y bradilitalia, facies en máscara e hiperextensión cervical. En la analítica destaca una creatinkinasa de 1.302 UI/l y leve leucocitosis, además presenta retención aguda de orina y estreñimiento. Se diagnosticó de SPH desencadenado por hipertermia y deshidratación. Se inició tratamiento dopamínérgico, dantroleno y terapia de soporte, con mejoría progresiva.