

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 carótida 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, oclusiones, 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.; Alarcía 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 ESI, o bien giro cefálico 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 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 frecuente 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; Botia 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 dopaminérgica brusca en la enfermedad de Parkinson (EP), normalmente desencadenada por la retirada o cambios repentinos del tratamiento con levodopa, agonistas dopaminérgicos 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, bradipiquia y bradilalia, facies en máscara e hiperextensión cervical. En la analítica destaca una creatinina 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 dopaminérgico, dantroleno y terapia de soporte, con mejoría progresiva.