

18752. MUTACIÓN “CRUCHAGA”: UNA MUTACIÓN PROGRANULINA QUE SE PRESENTA CON SÍNDROME AMNÉSICO HIPOCAMPAL

García Roldán, E.; Marín Cabañas, A.; Bernal Sánchez-Arjona, M.; Luque Tirado, A.; Almodóvar Sierra, Á.; Franco Macías, E.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: Ensayos clínicos con progranulina recombinante apuntan a que esta mutación puede ser una de las primeras que se beneficie de tratamiento genético. Cruchaga C. ha descrito una mutación en familias hispanas de presentación tardía con un síndrome amnésico hipocampal. El objetivo fue describir un caso en nuestro medio con mutación “Cruchaga”.

Material y métodos: Varón de 60 años, con padre y tía materna con deterioro cognitivo, que consultó por fallos de memoria progresivos de dos años de evolución. Fue estudiado con exploración neuropsicológica completa, analítica, RM de cráneo, LCR (biomarcadores de enfermedad de Alzheimer; autoinmunidad) y, finalmente, estudio de mutaciones monogénicas no Alzheimer.

Resultados: La exploración neuropsicológica (MMSE, FCSRT+IR verbal, Boston 15 ítems, Stroop, Digit span, Copia figura simple RBANS, VOSP, Figuras Superpuestas, Cuestionario MBI-C, FAQ) solo mostró puntuaciones por debajo de percentil 10 en el dominio memoria (FCSRT+IR verbal: recuerdo libre: 5; recuerdo total: 16; TMA-93: 16/30). Analítica y serologías normales. RM de cráneo sin atrofia hipocampal. LCR (Euroimmun): Abeta42: 615 pg/mL; Ratio 42/40: 0,138; T-tau: 116 pg/mL, P-tau: 8 pg/mL; antineuronales y BOC negativos. En el estudio genético (Next Generation Sequencing) se detecta mutación para progranulina (GRN) variante c.1414-1G>T.

Conclusión: Cuando haya avances significativos en los ensayos con progranulina recombinante la negatividad de biomarcadores de enfermedad de Alzheimer en pacientes con marcados antecedentes familiares de deterioro cognitivo planteará el estudio de mutaciones progranulina como la variante c.1414-1g>T (“mutación Cruchaga”), que está presente en nuestro medio y puede, paradójicamente, debutar como síndrome amnésico hipocampal.

19544. EFECTO DE LA ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL REPETITIVA (RTMS) Y ENTRENAMIENTO COGNITIVO MEDIANTE REALIDAD VIRTUAL (ECRV) EN EL RENDIMIENTO COGNITIVO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA)

Ricciardi Serra, M.; Calvet Barot, A.; Appiani, F.; Tantinya Artigas, N.; Boada Rovira, M.; Pytel Córdoba, V.

Servicio de Neurología. Fundación ACE.

Objetivos: Describir el efecto de una intervención combinada de rTMS y ECRV en el rendimiento cognitivo de 11 pacientes con demencia por EA.

Material y métodos: Se realizaron 20 sesiones consecutivas de rTMS sobre la corteza prefrontal dorsolateral (CPFDL) izquierda asociadas a ECRV en 11 pacientes con demencia leve o moderada por EA probable según criterios NIAA-2011 y sistema AT(N) de clasificación. En 9 pacientes la presentación era amnésica y en 2 afasia primaria progresiva variante logopénica; 6 de ellos contaban con biomarcadores de soporte, siendo clasificados como A+T+(N)+. Se evaluó el rendimiento cognitivo de los pacientes antes y después de la intervención mediante el test Addenbrooke’s Cognitive Examination III (ACE III), el cual asigna un puntaje máximo de 100. Los datos fueron analizados utilizando la prueba t pareada y coeficiente de Cohen.

Resultados: Se observó una mejoría en el rendimiento cognitivo en 10 de los 11 pacientes, presentando una media de puntaje en ACE III de 48,5 antes y 56,7 después de la intervención ($p = 0,004$). El cambio fue significativamente favorable en los dominios memoria ($p = 0,022$) y lenguaje ($p = 0,016$).

Conclusión: La rTMS sobre la CPFDL izquierda asociada al ECRV podría resultar útil para mejorar el rendimiento cognitivo, especialmente memoria y lenguaje, en pacientes con demencia leve y moderada por EA.

19131. ¿DISMINUCIÓN DE INCIDENCIA DE DEMENCIA EN ESPAÑA? DATOS DE LA COHORTE RURAL DE NEDICES

Bermejo Pareja, F.¹; Vega, S.²; Martín-Arriscado, C.¹; Núñez, O.³; Benito-León, J.⁴

¹Instituto de Investigación (Imas12). Hospital Universitario 12 de Octubre; ²Servicio de Geriatria. Arévalo; ³Unidad de Cáncer y Epidemiología Ambiental. Hospital Carlos III; ⁴Instituto de Investigación (Imas12). Hospital Universitario 12 de Octubre. CIBERNED. Instituto Carlos III.

Objetivos: En los países desarrollados se está producido una disminución de incidencia de demencia. Se analiza si en la zona rural (cohorte NEDICES), que dispone de dos cortes de incidencia, se ha producido disminución de esta durante diez años de seguimiento.

Material y métodos: Estudio comparativo entre la incidencia de demencia entre los periodos de 1994-5 a 1997-8, y de 1998 a 2005 en la zona rural de Arévalo (38 aldeas). La población inicial en el primer periodo de incidencia fue de 1970 participantes, y en el segundo de 1283. Los métodos de la cohorte NEDICES han sido publicados, siendo el diagnóstico de demencias realizado por especialistas (neurólogos/geriatras).

Resultados: La incidencia de demencia en el primer periodo fue de 54 casos (2,79%), y en el segundo de solo 23 (1,12%). No se exponen datos de la mengua de la cohorte durante el seguimiento. La incidencia bruta por 1.000 personas/año en el primer corte fue de = 9,47 vs. el segundo corte = 6,82. Las incidencias ajustadas por edad, sexo y educación de = 10,79 con IC95% (1,13-14,1) en el primero vs. 7,32; IC95% (1,11-12,81) en el segundo ($p < 0,015$, aunque la escasa cuantía de los casos hace inestable la comparación).

Conclusión: Este resultado, con la reserva de la escasa cuantía de casos incidentes, es el primer estudio que indica disminución de incidencia de demencia en España. El estudio (Lobo *et al.*, Acta Psychiatr Scand. 2007;116: 299-307) señaló disminución de su prevalencia. Estos datos siguen la tendencia de decremento de demencia en países desarrollados.

Enfermedades cerebrovasculares P1

18895. CÓDIGO ICTUS DURANTE CIRUGÍA CARDIACA DETECTADO MEDIANTE OXIMETRÍA CEREBRAL. TRASLADO DIRECTO A SALA DE ANGIOGRAFÍA

Villar Rodríguez, C.¹; Ojeda Lepe, E.¹; Sánchez Rodríguez, N.¹; Fernández Panadero, A.¹; Salgado Irazabal, M.¹; Franco Perejón, P.¹; Pardo Galiana, B.¹; Baena Palomino, P.¹; Ainz López, L.¹; Cabezas Rodríguez, J.¹; Medina Rodríguez, M.¹; Aguilar Pérez, M.²; Beato López, F.³; Moniche, F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Virgen del Rocío; ³Servicio de Anestesiología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: La monitorización de la oximetría cerebral durante cirugía cardíaca permite detectar precozmente alteraciones hemodinámicas cerebrales y disminuir el riesgo de isquemia cerebral. Describimos un caso de oclusión de gran vaso detectada con la oximetría cerebral.

Material y métodos: Paciente de 46 años ingresado por IAM con rotura cardíaca contenida por aneurisma apical y trombo intraventricular. Al realizar cierre cardíaco, se activó Código Ictus por objetivar en eco-

cardiografía de control migración de resto del trombo del VI e inmediata caída en la curva de oximetría cerebral del hemisferio izquierdo, sospechando la embolización cerebral del trombo. Dado que el paciente se encontraba bajo anestesia general e intubado resultó imposible la evaluación del estado neurológico en ese momento.

Resultados: Se realizó traslado directo para arteriografía cerebral con hallazgo de oclusión proximal del segmento M1 de la ACM izquierda, seguida de trombectomía mecánica con recanalización TICI2b (tiempo caída oximetría cerebral - punción femoral 45 minutos). Tras este procedimiento el paciente ingresó en UCI donde se retiró sedación e intubación a las 24 horas y despertó con NIHSS 0 permaneciendo asintomático al alta.

Conclusión: Aunque el BIS basado en EEG de bajo voltaje resulta útil para guiar la titulación de la anestesia durante la cirugía cardíaca, la oximetría cerebral detecta de una forma más precisa eventos intraoperatorios que pueden causar importantes secuelas neurológicas, como estados de hipoperfusión o eventos tromboembólicos. Describimos el primer caso de trombectomía con traslado directo a sala desde quirófano de cirugía cardíaca con monitorización de oximetría cerebral.

19242. DOCTOR, ¿POR QUÉ NO PUEDO PARAR DE REÍR? RISA PATOLÓGICA COMO MANIFESTACIÓN DE UN INFARTO PONTINO

Castelló López, M.¹; Alemañ Díez, J.²; González González, B.¹; Díaz González, S.¹; Villar Van den Weygaert, C.¹; Rodríguez Vallejo, A.¹; Rodríguez García, P.¹; Vigni, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: La risa patológica prodrómica (*fou rire prodromique*) se trata de un síntoma infrecuente y precoz de isquemia. Se ha descrito su asociación con ictus en la región lenticulocapsular, tálamo y troncoencéfalo.

Material y métodos: Descripción de la historia clínica de un paciente que ingresó en nuestro servicio con risa patológica como manifestación clínica de un ictus pontino.

Resultados: Presentamos un varón de 50 años, con antecedentes de diabetes tipo 2 con mal control, quien presentó de forma brusca risa incontrolable e inmotivada, junto a disartria e inestabilidad de la marcha. El paciente ingresó en nuestro centro para estudio. La RM craneal objetivó áreas de isquemia aguda en ambas regiones pontinas mediales, sugestivas de isquemia en territorio dependiente de las arterias paramedianas. Se realizó un EEG para descartar la posibilidad de crisis gelásticas, aunque la probabilidad de este diagnóstico era baja, dado que no presentaba automatismos ni alteración del nivel de consciencia asociado. El estudio etiológico resultó normal. Presentó una resolución de los síntomas y fue dado de alta con adecuado tratamiento antiagregante y antidiabético.

Conclusión: El centro gelástico se localiza en el tegmento ponto-mesencefálico, próximo a la sustancia gris periacueductal y a la formación reticular. Ciertas lesiones cerebrales pueden conllevar risa o llanto patológicos. Ser conscientes de esta presentación infrecuente es importante de cara a un correcto y rápido abordaje en los servicios de urgencias.

19823. RISA PATOLÓGICA DE CAUSA VASCULAR

Zaballa Pérez, L.¹; Cabal Paz, B.¹; Rábano Suárez, P.¹; Huimann, P.¹; Gómez Dunlop, M.¹; Hernán Gómez, R.¹; Martín de la Morena, C.¹; Pulido Martínez, E.¹; Carneado Ruiz, J.¹; Parra Santiago, A.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro

Majadahonda; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: La *fou rire prodromique* se define como un episodio de risa incontrolable, que precede a la aparición de una focalidad neurológica

aguda, clásicamente una hemorragia pontina. Se describe un caso de ictus isquémico en territorio de la arteria cerebral media (ACM) izquierda.

Material y métodos: Se presenta un caso de *fou rire prodromique* (FRP) como debut de un ictus isquémico agudo en territorio de ACM izquierda.

Resultados: Varón de 40 años, fumador y dislipémico, que presenta un cuadro de inicio brusco de risa inmotivada e incontrolable de 15 minutos de duración. Inmediatamente después presenta ausencia en la emisión del lenguaje, hipoestesia y debilidad en mano derecha y asimetría facial. Acude al hospital objetivándose una afasia motora de predominio motor y paresia inferior derecha (NIHSS 8). En la neuroimagen urgente se identifica una oclusión en M2 de ACM izquierda. Recibió fibrinólisis y se desestimó para trombectomía mecánica por mejoría de la clínica, quedando asintomático a las 24 horas. El electroencefalograma no mostró actividad epileptógena. Se detectó un foramen oval permeable masivo como probable causa de ictus. FRP ha sido clásicamente asociada a hemorragia pontina, excepcionalmente se han descrito lesiones supranucleares. Se ha propuesto la existencia de un centro supranuclear pontobulbar facio-respiratorio para el control de la risa, que conecta el núcleo facial, núcleo X par y el nervio frénico. Es necesario distinguirla de una crisis epiléptica gelástica para un adecuado enfoque terapéutico.

Conclusión: En resumen, conviene recordar la aparición brusca de risa patológica como posible heraldo de un ictus (pontino o en ACM izquierda), al tratarse de una condición potencialmente tratable.

19401. SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO COMO ETIOLOGÍA INHABITUAL DE ICTUS ISQUÉMICOS AGUDOS BIHEMISFÉRICOS

García Huguet, M.; Ferrer Tarrés, R.; Vera Cáceres, C.; Boix Lago, A.; Serena, J.; Terceño Izaga, M.; Bashir, S.; Silva Blas, Y.; Vera, V.; Murillo, A.; Xucla, T.; Álvarez-Cienfuegos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

Objetivos: El síndrome hipereosinofílico (HES) es un trastorno infrecuente caracterizado por hipereosinofilia (eosinófilos > 1.500/μL) y daño en tejidos y órganos diana en ausencia de otra causa. En sistema nervioso puede causar encefalopatía, neuropatías periféricas o ictus isquémicos bien por toxicidad endotelial eosinofílica o embolismos secundarios a disfunción cardíaca progresando rápidamente hacia un fallo multiorgánico sin un tratamiento adecuado.

Material y métodos: Revisión de la literatura y descripción de dos casos diagnosticados en un centro de referencia en 2022.

Resultados: Identificamos dos casos de 70 y 66 años respectivamente, ingresando la primera con clínica digestiva, miocarditis con hipocinesia leve inferolateral, hipereosinofilia y encefalopatía sin otra clínica neurológica asociada. El segundo se encontraba en estudio por eosinofilia y lesiones dermatológicas ingresando con sospecha de ictus isquémico agudo de circulación posterior. En ambos la TC craneal inicial con secuencias vasculares fue normal mostrando la RM craneal lesiones isquémicas infra y supratentoriales bihemisféricas agudas. La RM cardíaca del segundo caso mostró mínima fibrosis endomiocárdica. En ambos la instauración precoz de altas dosis de glucocorticoides endovenosos redujo significativamente su sintomatología y los niveles de eosinófilos. Al segundo se añadió imatinib al detectarse una variante mieloproliferativa asociada a mutación FIP1L1-PDGFR. Sin recurrencias durante 1,5 años de seguimiento (mRs 0-1).

Conclusión: El HES representa una etiología inhabitual en el ictus isquémico agudo a tener en cuenta en pacientes con afectación de otros órganos. Una rápida instauración de glucocorticoides (imatinib de detectarse la mutación FIP1L1-PDGFR) podría frenar la progresión y llevar a la completa resolución de los síntomas.

19782. OFTALMOPATÍA ISQUÉMICA COMPRESIVA SECUNDARIA A CIRUGÍA DE RAQUIS EN DECÚBITO PRONO

Mas Calpe, A.¹; Doncel-Moriano Cubero, A.¹; Rosines Fonoll, J.²; Llansó Caldentey, L.¹; Bartolomé Arenas, I.¹; Guerra Fernández, V.¹; Alcubierre Bailac, R.²; Urrea Nuin, X.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona;
²Servicio de Oftalmología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Describir la etiología, fisiopatología, clínica y características radiológicas del síndrome de pérdida visual posoperatoria (PVPO).
Material y métodos: Caso clínico de una mujer de 53 años sometida a una cirugía traumatológica de 6 horas en decúbito prono, tras la cual experimentó dolor ocular y amaurosis izquierda.

Resultados: La exploración reveló midriasis y oftalmoplejia izquierda. El fondo de ojo mostró una mancha roja cereza sugestiva de isquemia retiniana completa. En la RM cerebral objetivó hiperintensidad retiniana en difusión e hiperintensidad FLAIR con captación de contraste en la musculatura extrínseca del ojo izquierdo y un estudio vascular normal. Se orientó como PVPO y se inició corticoterapia empírica, que se acompañó de una mejora de la movilidad ocular pero no de la agudeza visual.

Conclusión: El síndrome de PVPO es una complicación poco común tras cirugías del raquis en decúbito prono. Tiene diferentes etiologías, entre las que se incluye el síndrome compresivo orbitario, como el caso que nos ocupa. El mecanismo consiste en el incremento de presión orbitaria debido a la posición del paciente, lo que compromete en el drenaje venoso orbitario y dificulta la perfusión del mismo. Además de la disminución de la agudeza visual, la midriasis y el dolor a la movilización ocular, cursa con oftalmoparesia de todos los músculos oculares extrínsecos. En este caso, destaca la utilidad de la RM para demostrar signos evidentes de isquemia retiniana y de la musculatura ocular extrínseca. En ausencia de un tratamiento validado, la corticoterapia ha demostrado resultados variables en la literatura.

19618. ESTENOSIS CRÍTICA DE ACI POR ELONGACIÓN DE APÓFISIS ESTILOIDES (SÍNDROME DE EAGLE)

Izquierdo Ramírez, P.; Alba Camilo, R.; Frías Collado, M.; Srur, M.; Cervera Ygual, G.; Gil Gimeno, R.; Láinez Andrés, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Objetivos: El objetivo del caso clínico es la identificación y reconocimiento de causas poco frecuentes de estenosis carotídea interna como posibles causas de un ictus isquémico o AIT.

Material y métodos: Se trata de un paciente de 62 años sin FRCV que ingresa en sala de hospitalización para estudio etiológico de AIT carotídeo. Durante el ingreso en sala de hospitalización se realiza estudio de laboratorio central (incluyendo FRCV clásicos), estudio carotídeo por eco-doppler de TSA y transcraneal, así como estudio vascular por angioRMN y angioTC.

Resultados: Durante el ingreso se realizó un estudio vascular por angioRMN cerebral y de TSA objetivando una estenosis crítica de ACI izquierda sin objetivar áreas de isquemia cerebral. Se realizó una ecografía doppler de TSA y transcraneal para confirmar dicha estenosis, sin embargo, al realizar el estudio eco-doppler carotídeo no se evidenciaron placas de ateromatosis ni aceleraciones significativas del flujo en ambos sistemas carotídeos, discrepando por lo tanto con los hallazgos del estudio por angioRMN. Por lo tanto, se solicitó un estudio angioTC en el cual se evidenció un alargamiento bilateral de ambas apófisis estiloides (síndrome de Eagle), objetivándose una impactación de la apófisis estiloides izquierda sobre la ACI, lo que podría justificar diferentes grados de estenosis carotídea en función de la postura del paciente y por ende los resultados dispares entre la RMN y el eco-doppler realizado.

Conclusión: Tras completar el estudio se diagnosticó una estenosis crítica de ACI izquierda por síndrome de Eagle. El paciente fue intervenido de la apófisis estiloides izquierda. En este momento se encuentra asintomático.

19175. MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS INFRECIENTES DE LA ARTRITIS REUMATOIDE

García Vira, V.; Muñoz Sánchez, J.; Moral Rubio, J.; Lorente Gómez, L.; Álvarez Sauco, M.; Dura Miralles, J.

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.

Objetivos: La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad inflamatoria con afectación principalmente articular. Las manifestaciones neurológicas, tales como meningitis reumatoide (MR) y vasculitis, son complicaciones raras de esta y cursan con un amplio abanico de síntomas que asemejan otros cuadros sindrómicos, dificultando el diagnóstico.

Material y métodos: Describimos el caso de un paciente de 70 años con antecedentes de AR bien controlada y con afectación articular exclusiva, que consulta por deterioro cognitivo rápidamente progresivo y alteraciones conductuales. El cuadro se atribuyó a ictus sincrónicos bilaterales de causa indeterminada tras estudio completo y el paciente fue tratado con antiagregación. En RMN control se observó la aparición de un nuevo ictus asociado a realce leptomeníngeo supratentorial sugestivo de paquimeningitis que, junto a la carga autoinmune del paciente y el despistaje de otras etiologías, permitió orientar el caso como una paquimeningitis reumatoide asociada a vasculitis diagnosticada mediante angiografía. El diagnóstico es de exclusión, descartando enfermedades infecciosas, autoinmunes y neoplásicas, para lo cual es necesario una analítica con perfil de autoinmunidad, estudio de LCR y pruebas de imagen. El diagnóstico histopatológico en la actualidad se aconseja para casos excepcionales.

Resultados: El paciente fue tratado inicialmente con metilprednisolona en bolus durante 5 días con posterior pauta descendente y se decidió, junto al servicio de reumatología, iniciar rituximab.

Conclusión: La MR debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los pacientes con AR, especialmente en aquellos con enfermedad de larga evolución que manifiestan síntomas neurológicos. El tratamiento precoz es vital para el pronóstico ya que su retraso puede provocar secuelas irreversibles.

18947. ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A ENDOCARDITIS NO INFECCIOSA EN DOS PACIENTES CON SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO EN TRATAMIENTO CON ANTICOAGULANTES DE ACCIÓN DIRECTA

Santos Martín, C.; Alcalá Torres, J.; Amarante Cuadrado, C.; González Arbizu, M.; Ostos Moliz, F.; Calleja Castaño, P.; Martínez Salio, A.; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La endocarditis trombótica no bacteriana (ETNB) es una entidad infrecuente relacionada con enfermedades autoinmunes y neoplasias avanzadas, de fisiopatología poco conocida, caracterizada por la formación de vegetaciones valvulares estériles y riesgo de embolias sistémicas.

Material y métodos: Descripción de dos casos clínicos.

Resultados: El primer caso corresponde a una mujer de 35 años con antecedente de lupus eritematoso sistémico y una trombosis venosa profunda con anticoagulante lúpico positivo tratada con apixabán, con un infarto subagudo en territorio de ACM derecha, no revascularizado por tiempo de evolución. El segundo es un varón de 51 años con un síndrome antifosfolípido (SAF) primario anticoagulado con rivaroxabán, con un ictus isquémico hemisférico izquierdo con oclusión de ACM, tratado con trombectomía mecánica. Ambas RM cerebrales mostraron

infartos agudos multiterritorio. El estudio ecocardiográfico reveló vegetaciones en las válvulas mitral y aórtica, respectivamente, que, ante la ausencia de fiebre y la negatividad de los estudios microbiológicos, eran compatibles con una ETNB. Se suspendieron los anticoagulantes de acción directa (ACOD) y se inició acenocumarol en ambos, añadiendo ácido acetilsalicílico y un ajuste del tratamiento inmunosupresor en el primer caso. Ambos evolucionaron favorablemente, sin nuevos eventos cerebrovasculares hasta el momento.

Conclusión: La ETNB es una patología grave que requiere un alto índice de sospecha, debiéndose excluir una endocarditis infecciosa. El tratamiento incluye la anticoagulación y el de la enfermedad subyacente; sin embargo, en pacientes con SAF los ACOD en prevención secundaria incrementan el riesgo de ictus respecto a los inhibidores de la vitamina K, por lo que no deberían prescribirse en estos enfermos.

19581. LINFOMA INTRAVASCULAR RESTRINGIDO AL SNC: UN RETO DIAGNÓSTICO

Brenlla Lorenzo, C.¹; Brengaret Mata, M.¹; Rosa Battle, I.¹; Pérez del Olmo, V.¹; Castrejón de Anta, N.²; Doncel-Moriano, A.¹; Amaro, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona;

²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: El linfoma intravascular (LIV) es un subtipo raro de linfoma difuso de células B que prolifera en vasos de pequeño a mediano calibre, especialmente en aquellos del sistema nervioso central (SNC) y la piel. Debido a su alta agresividad y alta tasa de mortalidad, es necesario un diagnóstico precoz.

Material y métodos: Reporte de un caso de LIV del SNC.

Resultados: Mujer de 59 años que ingresa por parálisis facial central bilateral aguda, asociado a cofosis y tetraataxia. La resonancia magnética (RM) muestra múltiples lesiones isquémicas agudas en territorio vertebrobasilar en diferente estadio evolutivo, la angio-RM objetiva una arteriopatía focal basilar y la punción lumbar demuestra hiperproteíorraquia. A pesar de antiagregación simple y corticoides por la sospecha de vasculitis focal, la paciente presenta progresión clínico-radiológica por lo que se amplía estudio con una biopsia cerebral que confirma un LIV; pese a la quimioterapia (R-CHOP), la paciente fallece por complicaciones sistémicas.

Conclusión: La sospecha etiológica del LIV del SNC es un reto por la inespecificidad de los síntomas y la falta de indicios patognomónicos en las pruebas complementarias. Se debería incluir en el diagnóstico diferencial en pacientes con ictus criptogénico, recurrencias isquémicas tempranas y curso rápidamente progresivo, especialmente en casos sospechosos de vasculitis refractaria a tratamiento inmunomodulador. En estos casos la biopsia cerebral debería realizarse dado que otorgaría el diagnóstico. La terapia precoz con R-CHOP o metotrexate intratecal sería la terapia indicada consiguiendo remisión completa en el 50% de los casos.

18733. TEORÍA DEL MECANISMO DUAL EN EL SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO PRIMARIO: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Villamor Rodríguez, J.; Barbero Jiménez, D.; Celi Celi, J.; Hernández Ramírez, M.; González Gómez, M.; Orts Castro, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara.

Objetivos: El síndrome antifosfolípido (SAF) es una trombofilia autoinmune adquirida en presencia de anticuerpos antifosfolípidos. Las lesiones vasculares en el SAF son producidas principalmente por fenómenos trombóticos, venosos o arteriales, sobre todo en vasos de pequeño y mediano tamaño. No obstante, la inflamación vascular parece jugar también un papel fundamental, como ilustraremos con nuestro caso.

Material y métodos: Varón de 48 años, sin FRCV, presentaba ictus isquémico del territorio de la ACM izquierda con trombosis del arco aórtico, migrando y ocluyendo ambas arterias femorales. Se realizó trombectomía mecánica urgente de la ACM izquierda con recanalización casi completa (TICI 2c), implante de *stent* en la arteria carótida común izquierda y tromboemblectomía bifemoral. En TC de control (24 horas) se objetivaba infarto maligno hemisférico izquierdo que requirió craniectomía descompresiva.

Resultados: En angiografías por TC sucesivas se objetivó adelgazamiento difuso aórtico, carotídeo y en subclavias, compatible con vasculitis. Los anticuerpos anticardiolipinas fueron positivos de forma mantenida, y se descartaron otras causas de vasculitis (Takayasu, LES, arteritis de células gigantes, sífilis, tuberculosis...). El paciente fue tratado con corticosteroides, antiagregación y anticoagulación oral.

Conclusión: La trombosis aórtica es una complicación grave e infrecuente y la arteritis una manifestación poco reconocida del SAF, con pocos casos descritos hasta la fecha. La aortitis puede ser considerada el proceso patológico inicial antes del desarrollo de la trombosis y un signo de alarma de progresión a SAF catastrófico. Nuestro caso es destacable por su presentación atípica y el hallazgo de signos compatibles con inflamación de la arteria aorta y carótidas mantenidos en el tiempo.

19201. SÍNDROME DE FOIX-CHAVANY-MARIE POR ICTUS ISQUÉMICO OPERCULAR BILATERAL SECUENCIAL

García Fleitas, B.; Martín de la Morena, C.; Pulido Martínez, E.; Rábano Suárez, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: Presentamos un caso de síndrome de Foix-Chavany-Marie por un ictus opercular en una paciente con un ictus previo opercular contralateral.

Material y métodos: Descripción de un caso.

Resultados: Mujer de 89 años, hipertensa, con un ictus opercular izquierdo en 2017 secundario a una estenosis intracraneal de la arteria cerebral media (ACM) izquierda. Sin secuelas del mismo. Acude en febrero de 2022 por un cuadro del despertar, consistente en anartria, afagia, sialorrea y paresia facial inferior izquierda. Se interpreta como ictus isquémico en territorio de ACM derecha. No se demostró oclusión de gran vaso y no recibió fibrinólisis ni trombectomía mecánica. Durante el ingreso, precisó de sonda nasogástrica y de métodos no verbales de comunicación, aunque la evolución posterior fue progresivamente a la mejoría. A día de hoy, persisten leve disfagia y disartria. En la RM craneal se observó una lesión isquémica aguda a nivel opercular derecho, además de la lesión previa opercular izquierda. El síndrome de Foix-Chavany-Marie se debe a una afectación frontal opercular anterior bilateral, desde donde se proyectan las fibras para el control voluntario de la musculatura facial, faríngea, lingual y masticatoria. Destaca, en este caso, que una afectación unilateral provoca un síndrome completo agudo en una paciente con afectación previa contralateral, que estaba cursando asintomática.

Conclusión: El síndrome de Foix-Chavany-Marie se produce por afectación opercular bilateral, en muchas ocasiones secuencial.

19167. ICTUS ALÉRGICO: CASOS DE ICTUS ISQUÉMICO DE CAUSA INHABITUAL TRAS PICADURA DE AVISPA

Bocero García, A.; Montero Ramírez, E.; de Torres Chacón, R.; Laviana Marín, Á.; Domínguez Mayoral, A.; Loscertales Castaños, J.; Pérez Sánchez, S.; Montaner Villalonga, J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: El ictus de causa inhabitual supone solo un 5% de los ictus isquémicos. Exponemos dos casos tras picadura de himenóptero.

Material y métodos: Caso 1: varón, 50 años, acude por dolor torácico y disnea 24 horas después de varias picaduras de avispas. En TC craneal presenta lesión en evolución de PICA y ACP izquierdas. En angioTC, trombosis arterial desde subclavia hasta vertebral izquierda. En la exploración, cuadrantanopsia inferior derecha. Caso 2: mujer, 46 años, disminución del nivel de conciencia y debilidad en hemisferio izquierdo tras picadura de avispa. Neuroimagen de código ictus sin oclusión de gran vaso.

Resultados: En ambos casos estudio etiológico extenso (analítica con autoinmunidad, serología, marcadores tumorales, EEG, body-TC, ecocardiograma, Holter y trombofilia) sin alteraciones. Caso 1: RMN craneal con las lesiones ya descritas. Estudio inmunológico: anafilaxia a himenópteros. Se inició anticoagulación con resolución del trombo. Caso 2: RMN con lesión hemisférica derecha. Estudio inmunológico: reacción no-IgE mediada. Antiagregación, sin tratamiento específico.

Conclusión: El veneno de avispa produce daño vascular tanto por toxicidad directa (inflamación, vasoespasmo), como por anafilaxia (tromboxanos y fosfolipasas) que inducen agregación plaquetaria y estado procoagulante. En el primer caso, la presencia de dolor torácico concomitante puede hacer referencia al síndrome de Kounis que describe la relación entre anafilaxia y síndrome coronario agudo, aunque algunos autores amplían esta hipersensibilidad a una afectación panarterial, involucrando arterias cerebrales. En el segundo caso, el daño parece ser secundario a toxicidad directa. Ambos casos ilustran una causa altamente inhabitual de ictus isquémico, de ahí la importancia de su conocimiento por parte del neurólogo.

Enfermedades cerebrovasculares P2

19285. SÍNDROME DE PLAQUETAS PEGAJOSAS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Mayol Travería, J.¹; Restrepo Vera, J.¹; Rodrigo Gisbert, M.¹; Iza Achutegui, M.¹; López Maza, S.¹; Arranz Horno, P.¹; Alanís Bernal, M.¹; Boy García, B.¹; García-Tornel García-Camba, Á.¹; Juega Mariño, J.¹; Olivé Gadea, M.¹; Pardo Gea, J.²; Buján Rivas, S.²; Cortina Giner, V.³; Rubiera del Fueyo, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron;

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Vall d'Hebron;

³Servicio de Hematología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: El síndrome de plaquetas pegajosas (SPP) es una trombocitopatía trombofílica con agregación familiar y herencia autosómica dominante caracterizada por una alta agregabilidad plaquetaria ante bajas concentraciones de adenosina difosfato y/o epinefrina. Se presenta en forma de trombosis arteriales y venosas recurrentes sin respuesta a anticoagulantes y con adecuada respuesta a antiagregantes.

Material y métodos: Descripción de los hallazgos objetivos en un caso de SPP.

Resultados: Mujer de 58 años con antecedentes de trombosis venosa poplítea hace 20 años, con ingreso reciente a cargo de Medicina Interna por tromboembolismo pulmonar bilateral y trombosis en arterias axilar, humeral y aorta por las que inició enoxaparina a dosis plenas. El estudio etiológico realizado, incluyendo un estudio analítico extenso y PET-TC corporal, resultó negativo, con hallazgo de foramen oval permeable. A las 24 horas del alta presentó un episodio abrupto de afasia global y hemiplejía derecha (NIHSS inicial de 22 puntos), con hallazgo de una oclusión ACM-M1 izquierda. Se realizó un procedimiento endovascular primario con reperfusión completa (TICI 3), reiniciándose posteriormente la anticoagulación. Ante la presencia de trombosis arteriales y venosas de repetición, se realizó un estudio de agregabilidad plaquetaria que mostró hiperagregabilidad con adenosina, resultando compatible con un SPP tipo III. Se añadió clopidogrel

75 mg/24h al tratamiento, revirtiendo así la hipercoagulabilidad. La paciente presentó buena evolución clínica (NIHSS 6 puntos al alta) y finalmente fue derivada a centro de neurorrehabilitación.

Conclusión: El SPP es una causa poco frecuente de infarto cerebral que requiere una alta sospecha clínica y su inclusión sistemática en el diagnóstico diferencial en pacientes jóvenes.

19153. ADHERENCIA A DIETA MEDITERRÁNEA Y ACTIVIDAD FÍSICA TRAS ICTUS ISQUÉMICO: ¿SON SUFICIENTES LAS RECOMENDACIONES AL ALTA?

Tarruella Hernández, D.; Benlloch López, C.; Pedrero Prieto, M.; Vielba Gómez, I.; Morales Caba, L.; Fortea Cabo, G.; Tembl Ferrairo, J.; Escudero Martínez, I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

Objetivos: La calidad de la dieta y la actividad física son predictores de riesgo de enfermedad y mortalidad por todas las causas. A nivel mundial, el ictus isquémico es la segunda causa de mortalidad. La dieta mediterránea ha sido ampliamente asociada a menor riesgo de ictus y mejor pronóstico funcional. Nuestro objetivo es evaluar la adherencia a dieta mediterránea y la actividad física de pacientes a los 6 meses tras un ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo recogido de forma prospectiva de pacientes ingresados con ictus isquémico en la unidad de ictus en septiembre y octubre 2022. Aplicación del cuestionario internacional de actividad física (IPAQ) y del cuestionario de adherencia a la dieta mediterránea (AdhMeD).

Resultados: Se incluyeron 51 pacientes, 61% mujeres, mediana edad 77 años (62-81). De ellos, 16 (31,4%) presentan una AdhMeD alta y 19 (37,3%) actividad física alta. Solo 7 (14%) presentan ambas condiciones. El porcentaje de pacientes con AdhMeD alta es mayor en aquellos con independencia funcional a los 3 meses, sin alcanzar significación estadística. Los ítems con más adherencia fueron: uso de aceite de oliva (96%), < 1 ración mantequilla/margarina al día (96%) y consumo carne blanca (88%).

Conclusión: La AdhMeD de los pacientes tras un ictus es baja, lo que supone un mayor riesgo de recurrencia. Además, los pacientes tampoco realizan actividad física adaptada a su situación funcional. Es necesario invertir en recursos para llevar a cabo intervenciones efectivas tanto en la dieta como en el ejercicio físico tras un ictus isquémico.

19506. MEJORÍA DE LA COMUNICACIÓN DE PACIENTES CON AFASIA POSICTUS MEDIANTE EL USO DEL SOFTWARE VERBALIZAPP. ESTUDIO DE VALIDACIÓN

Ruiz Ares, G.¹; Martín Alonso, M.²; Cañado Moya, C.³; Rigual Bobillo, R.¹; Hervás Testal, C.¹; Pérez Martínez, M.³; Casado Fernández, L.¹; García Concejero, V.²; Carvajal Muñoz, J.²; Fuentes, B.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ²Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario La Paz; ³Equipo de Innovación. Kairós DS.

Objetivos: La afasia posictus genera importante discapacidad. Nuestro objetivo fue analizar la utilidad de un software diseñado para mejorar la comunicación de estos pacientes (Verbalizapp®).

Material y métodos: Estudio prospectivo realizado entre diciembre/2021 a abril/2023. Se incluyeron pacientes con afasia posictus (isquémico o hemorrágico). Tras la firma del consentimiento informado se instaló Verbalizapp en su dispositivo digital y se les instruyó para su uso diario con la ayuda de un familiar. La gravedad de la afasia se valoró con un test de Boston abreviado (0-64 puntos) con evaluación basal y a los 3 meses de uso. Adicionalmente, el familiar responsable cumplimentó un cuestionario de factibilidad y satisfacción del usuario. **Resultados:** Se incluyeron 20 pacientes, 15 (75%) varones, mediana de edad 69 (RIC 55-79) años, de los cuales se perdió el seguimiento en 3