

## 21206. DETERIORO COGNITIVO FRONTOSUBCORTICAL COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE CAVERNOMATOSIS MÚLTIPLE FAMILIAR

Sanabria Gago, C.<sup>1</sup>; Vieira Campos, A.<sup>1</sup>; Escribano Hernández, V.<sup>2</sup>; Carreras Rodríguez, M.<sup>1</sup>; Heredia Rodríguez, P.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa;

<sup>2</sup>Servicio de Genética. Hospital Universitario de La Princesa.

**Objetivos:** La cavernomatosis múltiple familiar (CMF) es una enfermedad autosómica dominante (AD) que representa el 20% de las cavernomatosis del sistema nervioso central. La mutación en el gen KRIT1 es la más común en España. Generalmente, se presenta como cefalea, crisis epiléptica o focalidad neurológica. Nuestro objetivo es presentar el perfil de deterioro cognitivo en un paciente con CMF.

**Material y métodos:** Se presenta la clínica neurocognitiva, neuroimagen y genética en el caso de una paciente de consulta monográfica de memoria.

**Resultados:** Mujer de 81 años natural de Honduras, hipertensa, dislipémica, diabética y con parálisis facial derecha previa. Acude a consulta remitida para estudio de deterioro cognitivo iniciado en 2016, de curso estable. Con exploración física neurológica anodina, se completa estudio con neuroimagen que muestra múltiples imágenes intraparenquimatosas supra e infra tentoriales hipointensas en secuencia SWAN, compatibles con cavernomas tipo IV y II de Zabranski. El estudio neuropsicológico reveló alteraciones predominantemente en test tiempo dependientes y en los relacionados con funciones ejecutivas (fluencias, TMT, BNT-Short, dígitos SPAN y FAB), congruente con deterioro cognitivo frontosubcortical. El estudio genético confirmó una mutación en KRIT1, compatible con diagnóstico de CMF.

**Conclusión:** Nuestra paciente presenta una manifestación clínica poco estudiada como motivo de consulta en la CMF. La realización de estudios genéticos en la Unidad de Memoria permite ofrecer un adecuado asesoramiento genético y un tratamiento de soporte apropiado. Consideramos recomendable realizar un estudio neurocognitivo en pacientes con CMF para objetivar y caracterizar el deterioro cognitivo.

## 21369. FÍSTULA ARTERIOVENOSAS DURALES COMO CAUSA INFRECUENTE DE DEMÉNCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA (DRP). A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Tellechea Aramburo, P.<sup>1</sup>; Erdocia Goñi, A.<sup>1</sup>; Imaz Aguayo, L.<sup>1</sup>; Sánchez Ruiz de Gordoa, J.<sup>1</sup>; Gastón Zubimendi, I.<sup>1</sup>; Bermejo Garcés, R.<sup>2</sup>; Larumbe Ilundáin, R.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital de Navarra.

**Objetivos:** Resaltar el papel de las fistulas arteriovenosas durales (FAVd) como causa inhabitual en el diagnóstico diferencial de la demencia rápidamente progresiva (DRP).

**Material y métodos:** Descripción de tres pacientes con DRP, en los que se identificó una FAVd como causa probable y revisión de la literatura.

**Resultados:** Presentamos tres pacientes varones (69, 80 y 81 años, que llamaremos casos 1, 2 y 3, respectivamente) con clínica de DRP y, en dos de ellos (casos 1 y 3), parkinsonismo simétrico. En todos los casos se identificó una FAVd del seno longitudinal superior con trombosis asociada. En el caso 2, la FAVd se había documentado previamente en un estudio por tinnitus. El caso 3 había presentado un síndrome sensitivo-motor izquierdo transitorio unos meses antes y los hallazgos en la resonancia magnética craneal habían sido interpretados como probable angiopatía amiloidea. En el caso 1 se realizó embolización sin mejoría clínica, falleciendo por otras causas años después. El paciente 3 falleció por complicaciones de la FAVd (infartos venosos) antes de poder tratarse, mientras que el 2 está a la espera de ser intervenido.

**Conclusión:** La FAVd es una entidad a tener en cuenta en pacientes con DRP. La neuroimagen debe valorarse minuciosamente para evitar errores diagnósticos con otras patologías como la angiopatía amiloide.

En el seguimiento de los pacientes con FAVd, el empeoramiento cognitivo ha de interpretarse como un signo de alarma para reconsiderar el abordaje terapéutico. Aunque las FAVd tratadas presentan una potencial evolución favorable, en nuestra limitada experiencia el pronóstico es incierto.

## 20340. ESTUDIO PRONÓSTICO PARA LA DETECCIÓN DE CASOS DE ALZHEIMER CON PROGRESIÓN RÁPIDA

Álvarez Sánchez, L.<sup>1</sup>; Peretó Pamblanco, M.<sup>1</sup>; García Vallés, L.<sup>1</sup>; Balaguer, Á.<sup>2</sup>; Peña Bautista, C.<sup>1</sup>; Ferré González, L.<sup>1</sup>; Cháfer Pericás, C.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

<sup>2</sup>Plataforma de Bioestadística. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe.

**Objetivos:** La heterogeneidad en la progresión en la enfermedad de Alzheimer (EA) dificulta predecir el pronóstico individual. Se ha realizado un estudio observacional de dos años en pacientes diagnosticados de deterioro cognitivo leve por EA ( $n = 52$ ), con biomarcadores de líquido cefalorraquídeo compatibles. El objetivo fue identificar los pacientes con riesgo de rápida progresión a demencia.

**Material y métodos:** Se usaron 3 test neuropsicológicos basados en diferentes dominios cognitivos (demencia clínica, cognición y memoria retardada) y la suma de los tres. La valoración se realizó en el momento del diagnóstico (T1) y dos años después del diagnóstico (T2). Se desarrollaron modelos de progresión usando cada test individualmente y la suma de los 3 como variable respuesta. Diferencias en el Z-score ( $T2-T1 < 1,5$ ) fueron considerados como rápida progresión.

**Resultados:** El modelo basado en el estado cognitivo para predecir rápida progresión mostró un rendimiento satisfactorio (área bajo la curva (AUC) 0,74, sensibilidad 83,3%, especificidad 70,2%). El modelo basado en la funcionalidad y en la memoria retardada para predecir rápida progresión mostraron menor AUC y sensibilidad. El modelo que combina los 3 test mostró mayor AUC (0,79), menor sensibilidad (63,6%) y alta especificidad.

**Conclusión:** Los modelos de progresión basados en variables clínicas pueden ser de utilidad para identificar aquellos pacientes con mayor riesgo de rápida progresión.

## 21532. EL PATRÓN DE EVOLUCIÓN CONSERVADO DE LA CAPACIDAD DE FLUIDEZ SEMÁNTICA SE RELACIONA CON PARÁMETROS DE MOVILIDAD EN PERSONAS MAYORES

Valentí Soler, M.<sup>1</sup>; Valeriano-Lorenzo, E.<sup>1</sup>; García, D.<sup>2</sup>; Frades Payo, B.<sup>1</sup>; Zea Sevilla, M.<sup>1</sup>; Ricciardi, M.<sup>1</sup>; López, F.<sup>3</sup>; del Ser Quijano, T.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Plataforma de Evaluación Clínica. Fundación CIEN. Instituto de Salud Carlos III; <sup>2</sup>Departamento de Metodología. Universidad Complutense de Madrid; <sup>3</sup>Base de Datos y Bioinformática. Fundación CIEN. Instituto de Salud Carlos III.

**Objetivos:** Nuestro objetivo es comprobar si se observa una relación entre el patrón de cambio que evidencia la fluidez semántica y la capacidad motora en personas mayores.

**Material y métodos:** Se determinó la tasa de cambio de la capacidad de fluidez semántica (animales) en un periodo de seguimiento de 10 años y la capacidad motora basal fue medida por el máximo número de movimientos alternantes rápidos (*tappings*) realizados en 15 segundos. Se analizaron los patrones de cambio basados en las trayectorias no lineales de la fluidez semántica empleando modelos mixtos de crecimiento (GMM) y ajustando por nivel educativo, edad basal, sexo y número de fármacos en quienes habían participado en tres o más visitas del proyecto. Se realizó test de Mann-Whitney para el contraste.

**Resultados:** Se seleccionaron 487 participantes del Proyecto Vallecas (299 mujeres, 61,4%) con una edad media basal de  $78,6 \pm 11,96$  años (de 73 a 90 años) y un seguimiento promedio de  $8,76 \pm 2,1$  años. Se obtuvieron dos grupos según su patrón de cambio individual en fluidez