

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, monocéntrico. Analizamos 140 pacientes con parkinsonismos atípicos por clínica y DaTSCAN patológico, así como 19 pacientes con HNT por neuroimagen. Se analizó presentación clínica, tipo de PA, informes radiológicos, métodos diagnósticos y realización o no procedimientos quirúrgicos. De los 140 pacientes con PA, 92 fueron PSP, 21 AMS, 27 DCB.

Resultados: De los 140, en 87 casos se informa de dilatación ventricular; en 9 de ellos se interpreta como HNT. De ellos, 4 con test de infusión positivo, realizándose procedimiento de derivación ventriculoperitoneal en 2, mejorando solo uno. De los 19 pacientes con diagnóstico de HNT con parkinsonismo, test de infusión positivo en 12. Cirugía de derivación en 7, con mejoría a nivel de deambulación en solo 2 pacientes. Durante el seguimiento: 2 resultaron PSP, 4 EP.

Conclusión: Pacientes con HNT y PA presentan similitudes clínicas y hallazgos radiológicos comunes que pueden plantear dudas en la práctica diaria sobre coexistencia. El sistema glinfático posee un papel cada vez más conocido en la fisiopatología de la HNT que podría explicar dicha coexistencia y plantear la posibilidad de proceso degenerativo común.

20489. MIOCLONÍAS VELOPALATINAS DE ORIGEN FUNCIONAL DIAGNOSTICADAS MEDIANTE ELECTROMIOGRAMA CON APARICIÓN DE POTENCIALES DE BEREITSCHAFT

Bárez Sagasti, F.¹; Gamo González, E.¹; Barrios Álamo, L.¹; Barrios Álamo, C.¹; de la Puente Garrido, B.¹; Ebrat Mancilla, E.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: Resaltar la importancia del estudio electromiográfico en el diagnóstico de trastornos del movimiento de origen funcional que no pueden ser demostrados por la exploración neurológica habitual, como las mioclonías velopalatinas.

Material y métodos: Mujer de 41 años sin antecedentes de interés que comienza en 2021 tras un cuadro digestivo con diagnóstico de infección por *Giardia* con mioclonías velopalatinas continuas e hipersensibilidad cervical con mal control de la sintomatología y sin diagnóstico definitivo. Ha recibido tratamiento con infiltración de toxina botulínica, ciclofamina y diazepam con resultados pobres.

Resultados: Se realiza durante el estudio RM cerebral y cervical (normal) analítica completa sin hallazgos patológicos. El electromiograma demuestra un temblor velopalatino semirítmico e irregular a 2,5-3 Hz que desaparece con las maniobras de distracción, apareciendo solo cuando la paciente abre la boca y desapareciendo cuando la cierra. Asimismo, se realiza estudio simultáneo con la actividad cerebral que muestra un potencial negativo que aparece antes de los movimientos palatinos, el cual podría tratarse de un potencial de *Bereitschaft* (potencial de preparación) que indicaría la participación de la corteza premotora, incluida la corteza suplementaria, en la preparación del movimiento. Estos hallazgos apoyan el diagnóstico de temblor palatino funcional.

Conclusión: El estudio electromiográfico debe ser parte activa en el diagnóstico de los trastornos del movimiento, siendo capaz de orientar la etiología funcional, en localizaciones en las que no es posible demostrarlo por la exploración neurológica y las pruebas convencionales.

20870. BENEFICIO AÑADIDO DE IMPLANTES SUBTALÁMICOS BILATERALES EN PACIENTE CON DISTONÍA DYT1 Y RESPUESTA SUBÓPTIMA A ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN GLOBO PÁLIDO INTERNO BILATERAL: CASO CLÍNICO

González Robles, C.; Akram, H.; Foltyne, T.; Hyam, J.; Krueger, M.; Mulroy, E.; Rangnekar, R.; Zrinzo, L.; Limousin, P.

Unit of Functional Neurosurgery. National Hospital for Neurology and Neurosurgery.

Objetivos: Presentamos un caso de distonía DYT1-positiva, con respuesta subóptima a estimulación cerebral profunda (ECP) del globo pálido interno (GPI) bilateral y mejoría tras ECP de núcleo subtalámico (NST) bilateral.

Material y métodos: Mujer de 34 años, sin antecedentes familiares, con distonía generalizada de inicio a los 6 años, progresando hasta requerir silla de ruedas a los 7 años, sin respuesta a levodopa. El análisis genético revela una mutación en el gen TOR1A.

Resultados: Dada la respuesta subóptima a medicación y la gravedad clínica (Burke-Fahn-Marsden Dystonia Rating Scale (BFMDRS) motora: 71/120, BFMDRS no motora: 14/28), se realiza ECP posterovernal del GPI bilateral a los 18 años, con mejoría inicial en hemicuerpo derecho, pero persistencia de síntomas en extremidades izquierdas. A los 19 años se implanta electrodo adicional en GPI derecho, con limitada respuesta. Debido a deterioro motor, a los 29 años, se retira el sistema de ECP y se implantan electrodos direccionales en GPI bilateral. A los 34 años, por empeoramiento clínico (BFMDRS motora off ECP GPI: 72,5, on ECP GPI: 64), se implantan electrodos adicionales en NST bilateral. Siete meses tras la cirugía, hay beneficio clínico mantenido, especialmente en funcionalidad de miembros superiores (BFMDRS no motora: 12; BFMDRS motora on GPI/on NST: 52,5, on GPI/off NST: 64,5, off GPI/off NST: 73).

Conclusión: La ECP de NST bilateral es una alternativa terapéutica para distonía DYT1-positiva en pacientes que responden solo parcialmente a ECP de GPI bilateral a pesar de adecuada localización de los electrodos y ajustes de parámetros de estimulación.

20836. ESTUDIO DE LAS MANIFESTACIONES LINGÜÍSTICAS Y DEL HABLA EN LA ATROFIA MULTISISTÉMICA

Horta Barba, A.; Ruiz Barrio, I.; Martínez Horta, S.; Puig Davi, A.; Franch Martí, C.; Kulisevsky Bojarski, J.; Pagonabarraga, J.

Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Los pacientes con atrofia multisistémica (AMS) suelen presentar disartria, disfagia y reducción del volumen de la voz. Sin embargo, hay poca investigación sobre su rendimiento lingüístico y del habla. Este estudio explora estos aspectos en pacientes con AMS, comparando los fenotipos parkinsoniano (P) y cerebeloso (C) con la hipótesis de que las alteraciones del lenguaje exceden las motoras/cerebelosas y que cada fenotipo podría tener perfiles lingüísticos diferenciados.

Material y métodos: Administramos subtest del Test Barcelona para evaluar procesos sintácticos, semánticos, fonológicos, pragmáticos y prosódicos, además de la fluidez y contenido del lenguaje, repetición, denominación, comprensión, evocación categorial, lectura y escritura. Incluimos 35 participantes: 15 pacientes con AMS (9 AMS-P y 6 AMS-C) y 20 controles sanos. Se utilizó el MoCA como screening cognitivo.

Resultados: Encontramos diferencias significativas entre pacientes con AMS y CS en la mayoría de subtest lingüísticos, destacando en la AMS un lenguaje espontáneo con menor contenido informativo, menor longitud y complejidad sintáctica, así como menor prosodia y mayor disartria a expensas de menor ritmo ($p > 0,001$), menor melodía ($p > 0,001$), disgrafía y micrografía. Las AMS-C mostraron peor rendimiento en procesos semánticos ($p = 0,006$), lectura ($p = 0,008$) y dictado ($p = 0,008$). En cambio, las AMS-P tuvieron peor rendimiento en denominación ($p = 0,005$) y comprensión de palabras ($p = 0,005$), órdenes ($p = 0,008$) y frases y textos ($p = 0,005$). Los pacientes con MSA y deterioro cognitivo leve presentaron un peor rendimiento en el lenguaje, predominantemente en tareas relacionadas con la denominación y la comprensión, en comparación con los pacientes con MSA y cognición normal.