

Conclusión: Los pacientes con AMS presentan disfunciones en el habla y el lenguaje y su evaluación puede ser útil para identificar los déficits lingüísticos y también para diferenciar entre los subtipos de AMS.

20153. ESTUDIO DE HIPERECOGENICIDAD DE SUSTANCIA NIGRA MEDIANTE ECOGRAFÍA TRANSCRANEAL EN ENFERMEDAD DE PARKINSON PRODRÓMICA

Secades García, S.¹; Prolongo Nieves, N.²; Pérez Sánchez, J.¹; de la Casa Fages, B.¹; Contreras Chicote, A.¹; Grandas Pérez, F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos: Los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) presentan una fase prodromática de años de evolución, definida por presencia de síntomas como hiposmia, trastorno de conducta del sueño REM (TCSREM), estreñimiento o depresión. El objetivo de este estudio es valorar la utilidad de la ecografía transcraneal de sustancia nigra (ETCSN) como herramienta para la identificación de los pacientes prodromicos de enfermedad de Parkinson dentro de una población de riesgo.

Material y métodos: Se incluyeron en este estudio a 37 pacientes con EP, 20 sujetos control y 100 sujetos de alto riesgo para el desarrollo de la EP con presencia de síntomas prodromáticos. Fueron evaluados mediante ETCSN y se exploraron características clínicas y demográficas entre los tres grupos. Se evaluaron posibles diferencias en hiperecogenicidad de sustancia nigra entre los 3 grupos y se analizó su posible relación con factores como la edad o la gravedad de la EP.

Resultados: Se detectaron diferencias significativas, con mayor área de hiperecogenicidad de SN en el grupo de EP frente a los otros dos grupos ($p < 0,001$). Se observó de forma significativa una mayor prevalencia de hiperecogenicidad de SN en el grupo de prodromáticos respecto al grupo control (17 vs. 4% respectivamente). Dentro del grupo de pacientes prodromáticos, se observó que aquellos con mayor área hiperrecogénica presentaron con mayor frecuencia TCSREM ($p = 0,046$) y presencia de hiposmia ($p = 0,05$).

Conclusión: La combinación de un resultado positivo de la ETCSN y la presencia de manifestaciones prodromáticas de la enfermedad podrían constituir una herramienta fiable para el diagnóstico de la EP en la fase prodromática.

20553. ESTIMULACIÓN PERIFÉRICA SUPERFICIAL ADAPTATIVA EN PACIENTES CON TEMBLOR ESENCIAL: ESTUDIO PILOTO

Pérez Sánchez, J.¹; Secades García, S.¹; Montero Pardo, C.²; Pulido, M.³; Múgica, M.³; Oliveira Barroso, F.²; Grandas, F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Laboratorio de Neuroingeniería. Instituto Cajal. CSIC;

³Universidad Politécnica de Madrid.

Objetivos: Estudiar la eficacia y la seguridad de la estimulación periférica superficial adaptativa como tratamiento del temblor.

Material y métodos: Estudio piloto en el que se incluyeron sujetos diagnosticados de temblor esencial (TE) de intensidad moderada o grave, sin comorbilidades graves. Se realizó estimulación eléctrica periférica superficial subumbral motor (afferente) en ambas extremidades superiores sobre nervio mediano y nervio radial profundo con registro electromiográfico superficial bilateral simultáneo sobre músculos flexor radial del carpo y extensor radial del carpo, siguiendo el protocolo patentado SATS (Selective and Adaptive Timely Stimulation): 1 segundo de ventana de registro y 4 segundos de estimulación. Se realizaron en cada sujeto durante 2 semanas un total de 10 sesiones de 30 minutos de estimulación, alternando postura en extensión de brazos y sujetando vasos. La eficacia se valoró mediante escala de

Fahn-Tolosa-Marin (FTM) completa y registro de sensores iniciales (IMU), basales y tras completar la terapia.

Resultados: Se reclutaron 5 sujetos con TE, edad 50-75 años, 3 varones/2 mujeres, 20-52 años de evolución, 2-6 medicaciones antitremóricas empleadas. Las puntuaciones en escala FTM basal-final fueron (media, DE): gravedad 9,8 (4,8)-5,6 (3,6), tareas específicas 23,4 (6,4)-15 (8,1), funcional 15,2 (4,2)-10,2 (3,8), total 48,2 (13,7)-30,8 (15,5). La mejoría global en FTM total fue del 36% (18-50%). La RMS (*root mean square*) de aceleración de la mano se redujo un 26-72%. No hubo efectos adversos.

Conclusión: La estimulación periférica superficial adaptativa fue segura y obtuvo una mejoría moderada del temblor en los sujetos estudiados. Se necesitan futuros estudios que confirmen estos resultados preliminares y avances tecnológicos para poder implementar esta terapia.

20504. DISTONÍA AGUDA INDUCIDA POR RIVASTIGMINA

Alonso Navarro, H.; Espada Rubio, S.; Martín Gómez, M.; Salgado Cámara, P.; Arroyo Solera, M.; Jiménez Jiménez, F.

Servicio de Neurología. Hospital del Sureste.

Objetivos: Presentar una paciente que desarrolló un cuadro de distonía aguda relacionada con tratamiento con el fármaco anticolinesterásico rivastigmina.

Material y métodos: Mujer de 81 años, con antecedentes de HTA, diagnosticada hace 10 años de temblor esencial y hace 1 año de deterioro cognitivo de perfil mnésico leve, que posteriormente sufrió ictus isquémico de cerebral media derecha secundario a oclusión carotídea tratada con trombólisis y trombectomía, que dejó como secuela hemiparesia izquierda. Tras empeoramiento cognitivo (dificultad para reconocer familiares, para la expresión oral y aumento de los fallos de memoria), inicia tratamiento con rivastigmina 4,6 mg/día.

Resultados: Al día siguiente, la paciente presenta lateralización forzada del cuerpo hacia el lado izquierdo, sobre todo del cuello, con contractura dolorosa marcada. Tras retirar dicho tratamiento mejora de estos en 24 horas. Unos días después, tras reintroducir el tratamiento, reapareció la desviación forzada del cuello a la izquierda. Valorada en urgencias, la postura anormal desapareció tras administración de biperideno. Tras supresión definitiva de rivastigmina no ha vuelto a presentar cuadros similares en 9 meses de seguimiento.

Conclusión: Nuestra paciente desarrolló 2 cuadros de distonía aguda relacionados temporalmente con tratamiento con rivastigmina. Hasta la fecha se han comunicado otros 2 casos de distonía aguda relacionada con dicho fármaco, y un síndrome de Pisa en un paciente tratado con donepezilo. Esta rara complicación debe tenerse en cuenta ante prescripción de rivastigmina, y posiblemente con otros anticolinesterásicos.

21293. NUEVA VARIANTE EN GEN PRKRA EN DOS HERMANOS CON DISTONÍA GENERALIZADA

Gómez González, A.; Ortega Hiraldo, C.²; Morales García, E.¹; Medialdea Natera, P.¹; Pérez Errázquin, F.²; Gómez Heredia, M.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria;

²Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: La distonía 16 (DYT16) es una forma rara de distonía primaria hereditaria caracterizada por una distonía progresiva de inicio temprano (infancia, niñez). La enfermedad presenta uno de dos fenotipos posibles: distonía generalizada o distonía parkinsonismo. Se hereda de forma autosómica recesiva y está causada por una mutación en el gen activador dependiente de ARN de doble cadena inducible por interferón quinasa (PRKRA).

Material y métodos: Una familia formada por una mujer de 34 años, con distonía generalizada, y su hermano de 46 años, con distonía de torsión y laterocollis marcado. Padres y descendencia sana.